

Revista Oficial de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia

adolescere

FORMACIÓN CONTINUADA EN MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA

Volumen XII
SEP-OCT 2024

Nº
3

CARDIOLOGÍA



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

14-15 MARZO 2025

Salud Integral

EN LA ADOLESCENCIA

IX Edición

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA
DE LA ADOLESCENCIA



Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Av. de Menéndez Pelayo, 65
28009 Madrid

Solicitada la
Acreditación a la
Comisión Nacional
de Formación
Continuada.

www.adolescenciasema.org



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

adolescere



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

Directora

M.I. Hidalgo Vicario, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Sistema Nacional de Salud. Madrid

Subdirectores

L. Rodríguez Molinero, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Clínica Recoleta. Valladolid

M.A. Salmerón Ruiz, MD, PhD
Pediatra. Unidad de Medicina de la Adolescencia. Hospital Ruber Internacional. Madrid

Consejo editorial

G. Castellano Barca, MD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Sistema Nacional de Salud. Cantabria

L.S. Eddy Ives, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Hospital HM Nens. Barcelona

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD
Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

F. Guerrero Alzola, MD, PhD
Pediatra. Unidad de Medicina de la Adolescencia. Hospital Ruber Internacional. Madrid

P. Horno Goicoechea, PhD
Psicóloga y consultora en infancia, afectividad y protección. Mallorca

L. Liqueste Arauzo, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria SACYL Castilla-León. Valladolid

F. López Sánchez, PhD
Psicólogo Clínico. Cátedra Psicología, Sexualidad. Universidad de Salamanca

F. Notario Herrero, MD
Pediatra. Clínica el Rosario. Albacete

P.J. Rodríguez Hernández, MD, PhD
Pediatra. Psiquiatra Infantil y de la Adolescencia. Hospital Universitario Ntra.Sra.de Candalaria. Universidad La Laguna. Tenerife. Canarias

M.J. Rodríguez Jiménez, MD
Ginecología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Alcobendas. Madrid

P. Sánchez Masqueraque, MD, PhD
Psiquiatra. Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

Traducciones al inglés

English translations
M. Güemes Hidalgo, MD, PhD. Madrid

Coordinadora editorial

M.I. Hidalgo Vicario

Editado por

SEMA. Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia
www.adolescenciasema.org

Soporte válido publicitario

Nº 13/17-R-CM

Depósito Legal

M-30895-1991

ISSN

Edición impresa: ISSN 2695-5474 **Edición on-line: ISSN 2695-5687**

Junta Directiva de la SEMA

<https://www.adolescenciasema.org/junta-directiva/>

Cardiología - Coordinado por: A.J. Cartón Sánchez y M.I. Hidalgo Vicario

Sumario

003 Editorial

Evolución actual de las cardiopatías congénitas desde la infancia-adolescencia hasta edad adulta

A.J. Cartón Sánchez, M.I. Gamba Arzoz, E.J. Balbacid Domingo, F. Gutiérrez-Larraya Aguado

006 Temas de revisión

Situación actual y evaluación del niño y adolescente con enfermedad cardíaca

C. Blanco Rodríguez, A.I. Usano Carrasco

017 Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

A. Ortigado Matamala

030 Alteraciones del ritmo cardiaco

A.J. Cartón Sánchez, M.I. Gamba Arzoz

045 Miocardiopatías, una visión general

F. Rueda Núñez, A. Rasines Rodríguez, M. Lozano Balseiro

059 Transición de la edad pediátrica al cuidado adulto en adolescentes con cardiopatía congénita

E.J. Balbacid Domingo

067 Medidas preventivas y estilo de vida

E. Rezola Arcelus

077 Caso clínico

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

J. Blázquez Camacho, A.J. Cartón Sánchez

084 Guía / Protocolo

ECGs normales y patológicos en el adolescente y en deportistas

M.A. Granados Ruiz, M.E. Montañés Delmás, A. Mendoza Soto

095 Adolescencia y vacunas

Situación actual de la infección por neumococo y papel de las nuevas vacunas

J. Ruiz Contreras

104 El profesional ante el paciente

El gato que lloraba como un bebé

E. Clavé Arrubarrena

106 Los padres preguntan

"Mi hijo de pequeño tenía un soplo y ahora se queja de dolor en el pecho..."

L. Rodríguez Molinero

109 Entre nosotros

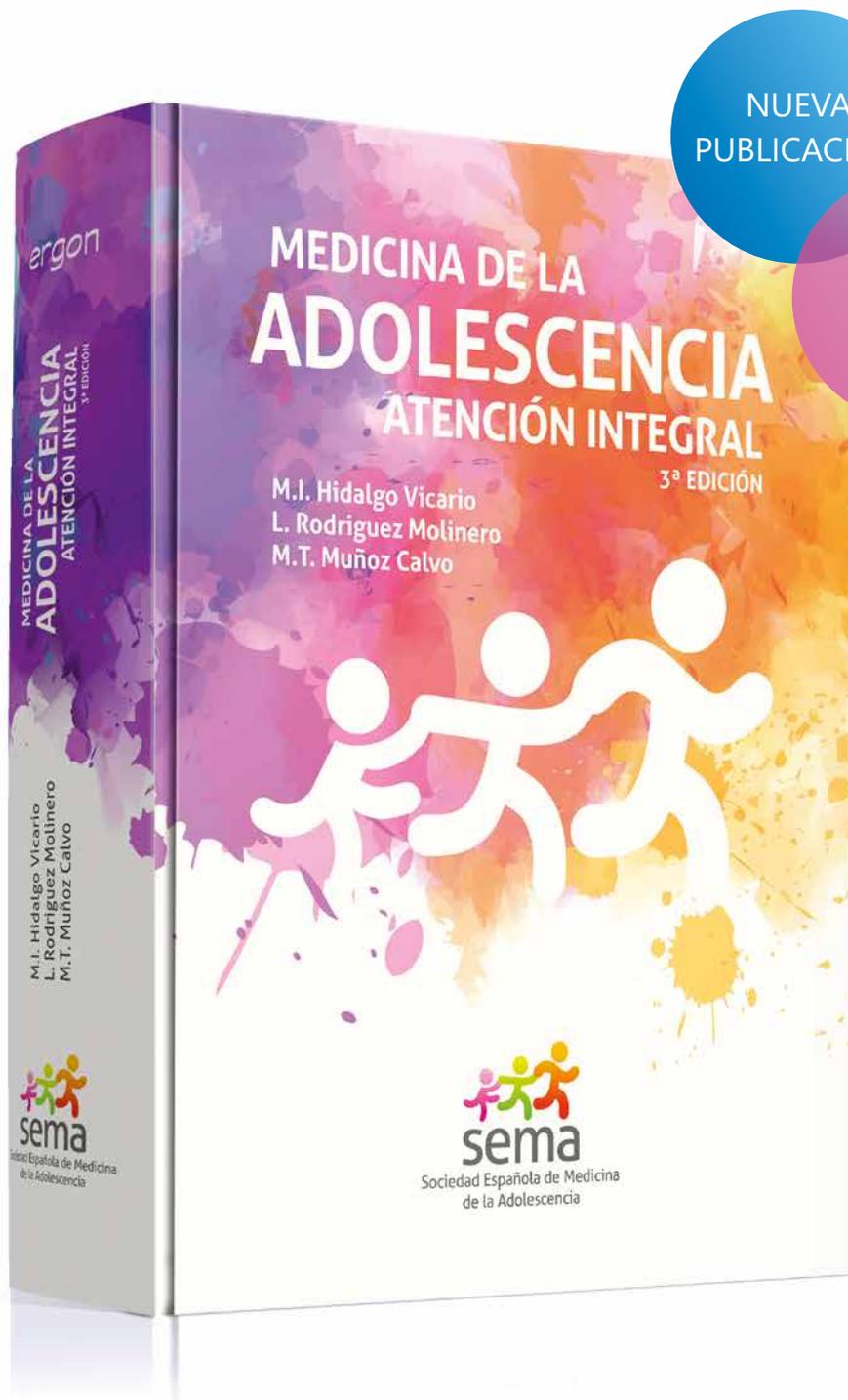
Autoregistros 2 **por Sara**

110 Novedades médicas

F. Notario Herrero

113 Respuestas correctas a las preguntas test

Normas de publicación en www.adolescenciasema.org Secretaria editorial: adolescere@adolescenciasema.org



NUEVA
PUBLICACIÓN

3^a
EDICIÓN



Hazte socio

www.adolescenciasema.org



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

adolescere

Revista de Formación Continuada de La
Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia

La cuota de inscripción a Adolescencia SEMA es de sólo 40€ anuales.



**A.J. Cartón Sánchez^(1,3), M.I. Gamba Arzoz^(1,3), E.J. Balbacid Domingo^(1,3),
F. Gutiérrez-Larraya Aguado^(2,3)**

⁽¹⁾Facultativo especialista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁽²⁾Jefe de Servicio. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁽³⁾Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (idipaz) Área Cardiovascular. Grupo de Investigación en Cardiología Pediátrica. Madrid.

Evolución actual de las cardiopatías congénitas desde la infancia-adolescencia hasta edad adulta

La atención pediátrica cardiovascular en España ha sido una de las primeras y más desarrolladas áreas específicas dentro de la pediatría, particularmente desde la implementación del sistema de Médicos Internos Residentes (MIR), y gracias a pioneros de renombre como el Dr. Manuel Quero. La creación de unidades cardiológicas en hospitales como La Paz, Ramón y Cajal, y Vall d'Hebron marcó el comienzo de la expansión de esta especialidad a nivel nacional⁽¹⁾. Los avances en métodos diagnósticos y procedimientos quirúrgicos y percutáneos han mejorado significativamente la calidad de vida y las perspectivas de supervivencia de los niños y adolescentes con cardiopatías congénitas y adquiridas⁽²⁾. Con todo, no nos encontramos en un final del camino donde los resultados de morbilidad están alcanzando mesetas de difícil y costosa superación, sino probablemente en un punto de transición. Observamos cambios epidemiológicos muy relevantes en el perfil de nuestros pacientes, que demandan soluciones originales a problemas de reciente surgimiento. La irrupción de nuevas tecnologías ofrece un rostro bifronte (en la dualidad clásica de Jano, el dios de las puertas, los finales y los comienzos) de retos y oportunidades, y se requiere explorar y emplear estas innovaciones para mejorar la atención y la evaluación de los niños y adolescentes con cardiopatía.

El objetivo de este editorial es ofrecer una perspectiva sobre la situación actual, las necesidades, barreras, retos y oportunidades en la atención cardiovascular pediátrica. Buscamos fomentar la colaboración con médicos no especialistas que también participan en el cuidado de estos pacientes y atender las demandas de los pacientes, sus familias y las asociaciones que los representan. Este número de *Adolescere* incluye temas de interés general para pediatras que no se especializan exclusivamente en cardiología pediátrica, esperando que sea útil en la práctica clínica diaria.

Una imagen común de la especialidad es la del niño con una cardiopatía congénita, que a veces se percibe como un caso exótico y de alto riesgo, manejable solo por expertos. Sin embargo, la realidad es que muchos de estos pacientes tienen un curso favorable y similar al de otros niños sin enfermedad, y llegan a la edad adulta, lo que ha generado una transferencia de la especialidad hacia la medicina de adultos debido a la alta supervivencia. Además de la reducción de la mortalidad, la mejora de la calidad de vida y la experiencia de la enfermedad se están evaluando a través de medidas de resultados informadas por los propios pacientes (*patient-reported outcome measures*, PROMs) y sus experiencias sobre la atención recibida (*patient-reported experience measures*, PREMs)^(3,4). Con la detección prenatal de cardiopatías congénitas en aumento, el espectro más grave de estas condiciones está disminuyendo, lo que probablemente reajustará el enfoque de la atención⁽⁵⁾. Además, la implementación del cribado pulsioximétrico en las maternidades antes del alta neonatal intenta reducir la brecha de diagnósticos no detectados en el período fetal⁽⁶⁾. Aunque los beneficios incrementales en áreas con alta detección prenatal pueden ser limitados, esta práctica sigue siendo una oportunidad para diagnósticos tempranos y un manejo oportuno⁽⁷⁾.

Si múltiples y heterogéneas (>200 diagnósticos anatómicos) son las CC, las cardiopatías clásicamente no incluidas en ellas, que desbordan el término de adquiridas, también ofrecen una variedad incitante. Aparte de ocuparnos de los niños y adolescentes, sin antecedentes médicos relevantes, que consultan por los síntomas clásicos (disnea, dolor torácico, palpitaciones, síncope) para descartar su origen cardiaco, están emergiendo motivos de estudio a otras poblaciones que se consideran de riesgo de presentar complicaciones cardiovasculares durante su evolución. La prevalencia de obesidad infantil y sus consecuencias metabólicas (hipertensión arterial, dislipemias, diabetes...) alcanza cifras preocupantes en los países occidentales, y los esfuerzos deben pasar de la detección de complicaciones y problemas derivados a estrategias poblacionales de prevención primaria y primordial, de las que médicos y personal sanitario relacionado debemos ser conscientes y con las que hemos de contribuir, en colaboración con otros agentes de cambio⁽⁸⁾. Niños y adolescentes con enfermedades crónicas, de larga evolución o que han superado diferentes tipos de cáncer, expuestos en muchos casos a medicación con efectos cardiotóxicos, y en otros casos condicionados a presentar los factores de riesgo ya mencionados, presentan peores resultados de salud en el medio y largo plazo por problemas CV⁽⁹⁾. Su presencia en nuestra actividad diaria está en aumento y se están beneficiando de nuevas herramientas diagnósticas que permiten detectar alteraciones subclínicas precursoras de enfermedad (las técnicas de evaluación de la deformación miocárdica o *strain*, por ejemplo)⁽¹⁰⁾. No hay que olvidar, por otra parte, que nuestra especialidad también se ocupa de las arritmias cardíacas y de las enfermedades del músculo cardíaco (miocardiopatías), donde se trasladan las tecnologías de dispositivos de monitorización y terapia eléctrica (marcapasos, desfibriladores, las propias ablaciones con catéter ayudadas por sofisticados sistemas de navegación electroanatómica) de ámbitos adultos y se aplican los conocimientos genéticos cada vez más precisos e individualizados. Por último, también durante la pandemia del COVID-19 hemos comprobado la aparición de nuevas amenazas como las complicaciones CV aparecidas tras la exposición al coronavirus, similares a las conocidas en niños pequeños con la enfermedad de Kawasaki (de etiopatogenia no completamente aclarada), e incluidas dentro del término de PIMS (síndrome multisistémico inflamatorio pediátrico, también con siglas MIS-C)⁽¹¹⁾.

En cuanto a la situación asistencial en España, existen actualmente 86 centros con actividad en cardiología pediátrica, de los cuales 14 realizan cirugía cardíaca infantil. El total de médicos especializados en cardiología pediátrica es de unos 200, junto con unos 40 cirujanos con perfil pediátrico o de cardiopatías congénitas del adulto⁽¹²⁾. Aunque la mayoría de los centros están adecuadamente dotados, existe una mayor concentración de cardiólogos en hospitales de referencia. Todos los hospitales cuentan con equipos básicos necesarios para el diagnóstico inicial de cardiopatías y los hospitales de referencia disponen de técnicas avanzadas. Una adecuada comunicación con otros ámbitos pediátricos se presenta como una actuación atractiva, ya adoptada en otros países de nuestro entorno. Sin embargo, existen desigualdades regionales que deben ser abordadas para asegurar una atención equitativa y de calidad en todo el territorio nacional. En este contexto, el papel de los Centros de Referencias de Servicios de Salud (CSUR) es crucial para coordinar y mejorar la atención especializada, que incluye la provisión de una continuidad de cuidados completos en la que participan otras subespecialidades pediátricas.

Nuestra especialidad se halla especialmente predispuesta a recibir innovaciones de su contraparte senior, la cardiología de adultos, una de las más dinámicas de la medicina interna, que se ha visto favorecida por la alta prevalencia de la enfermedad cardiovascular en nuestras sociedades desarrolladas y el interés de investigación e inversión tecnológica. Buena parte de los problemas se ha favorecido de la traslación de tecnologías pensadas inicialmente para la población de adultos, aunque esta transferencia no ha sido siempre directa y se ha tenido habitualmente que enfrentar a adaptaciones específicas. Ejemplos de esto incluyen ensayos clínicos de fármacos (para insuficiencia cardíaca, para hipertensión pulmonar, para tratamiento agudo de arritmias supraventriculares), dispositivos de monitorización como CardioMEMS, y asistencias ventriculares. Además, el auge imparable de los sistemas de inteligencia artificial, aprendizaje automático (*machine learning*) y de procesamiento del lenguaje natural provee de herramientas de enorme adaptabilidad para enfrentarse con estos problemas, y ya empiezan a mostrar unas capacidades que desbordan expectativas inicialmente más modestas⁽¹³⁾.

A pesar de los logros, persisten desafíos como el reconocimiento oficial de la cardiología pediátrica como subespecialidad, lo cual mejoraría la regulación y la calidad de la formación y atención. La implementación de registros nacionales de resultados accesibles a auditorías independientes es crucial para evaluar y mejorar los resultados clínicos⁽¹⁴⁾. La investigación también se beneficia de avances en

la medicina de adultos, aunque las particularidades de la población pediátrica requieren traducciones y adaptaciones específicas.

En conclusión, la cardiología pediátrica en España ha progresado notablemente, y ha mejorado la vida de muchos niños y adolescentes con cardiopatías. Sin embargo, nos enfrentamos a desafíos continuos que requieren atención constante y dedicada. La incorporación de nuevas tecnologías, la adaptación de innovaciones de la cardiología de adultos y el reconocimiento formal de la subespecialidad son esenciales para seguir mejorando la calidad de la atención y los resultados clínicos. La colaboración estrecha entre especialistas, médicos no especializados y las familias de los pacientes es clave para seguir avanzando hacia un futuro mejor para todos los niños y adolescentes con cardiopatía.

Bibliografía

1. Albert Brotons DC. El desarrollo de la cardiología pediátrica española y su impacto en el manejo de las cardiopatías congénitas [The development of Spanish paediatric cardiology and its impact on congenital heart disease management]. *An Pediatr (Barc)*. 2015;83:295-6. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2015.07.022. Epub 2015 Aug 15. PMID: 26283323.
2. Lynn MM, Salemi JL, Kostelyna SP, Morris SA, Sexson Tejtzel SK, Lopez KN. Lesion-Specific Congenital Heart Disease Mortality Trends in Children: 1999 to 2017. *Pediatrics*. 2022;150:e2022056294. doi: 10.1542/peds.2022-056294. PMID: 36047307; PMCID: PMC9645438.
3. Rumsfeld JS, Alexander KP, Goff DC Jr, Graham MM, Ho PM, Masoudi FA, et al. American Heart Association Council on Quality of Care and Outcomes Research, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, Council on Peripheral Vascular Disease, and Stroke Council. Cardiovascular health: the importance of measuring patient-reported health status: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;127:2233-49. doi: 10.1161/CIR.0b013e3182949a2e. Epub 2013 May 6. PMID: 23648778.
4. Kovacs AH, Lebovic G, Raptis S, Blais S, Caldarone CA, Dahdah N, et al. Patient-Reported Outcomes After Tetralogy of Fallot Repair. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81:1937-1950. doi: 10.1016/j.jacc.2023.03.385. PMID: 37164527.
5. Cody F, Franklin O, Mc Cay N, Molphy Z, Dicker P, Breathnach FM. Critical congenital heart disease: contemporary prenatal screening performance and outcomes in a multi-centre perinatology service. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2024 Feb 24;24(1):163. doi: 10.1186/s12884-024-06350-0. PMID: 38402176; PMCID: PMC10893667.
6. Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Couce Pico M; en representación de la Junta Directiva, Comité Asesor y Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Actualización de la recomendación de la Sociedad Española de Neonatología [Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. Update of the Spanish National Neonatal Society recommendation]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2021;95:492-493. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2021.01.001. Epub 2021 Feb 20. PMID: 33622523.
7. Liberman RF, Heinke D, Lin AE, Nestoridi E, Jalali M, Markenson GR, et al. Trends in Delayed Diagnosis of Critical Congenital Heart Defects in an Era of Enhanced Screening, 2004-2018. *J Pediatr*. 2023;257:113366. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.02.012. Epub 2023 Feb 28. PMID: 36858148.
8. Skinner AC, Perrin EM, Moss LA, Skelton JA. Cardiometabolic Risks and Severity of Obesity in Children and Young Adults. *N Engl J Med*. 2015;373:1307-17. doi: 10.1056/NEJMoa1502821. PMID: 26422721.
9. de Ferranti SD, Steinberger J, Ameduri R, Baker A, Gooding H, Kelly AS, et al. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Mar 26;139(13):e603-e634. doi: 10.1161/CIR.0000000000000618. PMID: 30798614.
10. Lyon AR, López-Fernández T, Couch LS, Asteggiano R, Aznar MC, Bergler-Klein J, et al. ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). *Eur Heart J*. 2022;43:4229-4361. Erratum in: *Eur Heart J*. 2023 May 7;44(18):1621. doi: 10.1093/eurheartj/ehad196. PMID: 36017568.
11. Jone PN, John A, Oster ME, Allen K, Tremoulet AH, Saarel EV, et al. American Heart Association Leadership Committee and Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Hypertension, and Council on Peripheral Vascular Disease. SARS-CoV-2 Infection and Associated Cardiovascular Manifestations and Complications in Children and Young Adults: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2022;145:e1037-e1052. doi: 10.1161/CIR.0000000000001064. Epub 2022 Apr 11. PMID: 35400169.
12. Sánchez Ferrer F, Castro García FJ, Pérez-Lescure Picarzo J, Roses Noguer F, Centeno Malfaz F, Grima Murcia MD. Situación actual de la organización, recursos y actividad en cardiología pediátrica en España [Current situation of the organisation, resources and activity in paediatric cardiology in Spain]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2019;90:94-101. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.03.004. Epub 2018 Apr 26. PMID: 29706438.
13. Sethi Y, Patel N, Kaka N, Desai A, Kaiwan O, Sheth M. Artificial Intelligence in Pediatric Cardiology: A Scoping Review. *J Clin Med*. 2022;11:7072. doi: 10.3390/jcm11237072. PMID: 36498651; PMCID: PMC9738645.
14. Ballesteros Tejerizo F, Coserría Sánchez F, Jurado-Román A, Cruz-González I, Álvarez-Fuente M, Amat-Santos IJ, et al. Registro español de intervenciónismo en cardiopatías congénitas. III informe oficial de la ACI-SEC y el GTH-SECPC (2022). *REC Interv Cardiol*. 2024. doi: 10.24875/RECIC.M24000458.

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.

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

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

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

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 $P < P90$.

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.

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.

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
Miocardiópatías (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.

Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

A. Ortigado Matamala. Jefe de Servicio de Pediatría. Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Guadalajara. Profesor de Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá. Madrid.

Fecha de recepción: 18-07-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 17-29

Resumen

El dolor torácico, la disnea de esfuerzo, el síncope y las palpitaciones son motivos frecuentes de consulta en Pediatría, y particularmente en adolescentes. La etiología es múltiple, la mayoría benigna, de causa no cardíaca, pero genera ansiedad y preocupación al paciente y a la familia, porque se percibe y malinterpreta como una patología cardíaca oculta, potencialmente letal. En ocasiones, esta situación provoca absentismo escolar, cese de actividades deportivas, demanda de pruebas complementarias y derivación al especialista. Una anamnesis detallada, una adecuada exploración física, junto con un ECG, deben proporcionar un diagnóstico general y mostrar las características clave para identificar a los pacientes de alto riesgo. Los adolescentes con una exploración cardíaca anormal, ECG alterado, antecedentes familiares preocupantes o síntomas asociados al ejercicio deben ser derivados a un cardiólogo pediátrico.

Palabras clave: *Dolor torácico; Disnea de esfuerzo; Síncope; Palpitaciones; Adolescencia.*

Abstract

Chest pain, exercise-induced dyspnea, syncope and palpitations are common reasons for consultation in Pediatrics, and particularly among adolescents. The etiology is multiple, being most of them benign, with a noncardiac cause, but generating anxiety and concern to the patient and family, because it is perceived and misinterpreted as a hidden cardiac pathology, and potentially lethal. Sometimes, this situation leads to school absenteeism, cessation of sports activities, demand for complementary tests and referrals to a specialist. A detailed history, an adequate physical examination, along with an ECG, should provide general diagnosis and show the key features for identifying high-risk patients. Adolescents with an abnormal cardiac examination, abnormal ECG, concerning family history, or symptoms associated with exercise should be referred to a Pediatric Cardiologist.

Key words: *Chest pain; Exercise-induced dyspnea; Syncope; Palpitations; Adolescence.*

Introducción

Los motivos de consulta de temas cardiológicos en el adolescente generan una gran preocupación y ansiedad, tanto en el paciente como en su familia, aunque se trate de un adolescente aparentemente sano, sin antecedentes de cardiopatía. Los motivos de consulta cardiológica más frecuentes en adolescentes sanos son: dolor torácico, disnea de esfuerzo, síncope y palpitaciones. La mayoría de las veces se trata de un proceso benigno, pero son percibidos como una patología cardíaca encubierta, potencialmente letal, que provoca a veces absentismo escolar, cese de la

Tema de revisión

Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

El dolor torácico, la disnea de esfuerzo, el síncope y las palpitaciones suelen ser benignos en la adolescencia, pero genera ansiedad y preocupación en el paciente y en su familia

actividad deportiva, demanda de pruebas complementarias y derivaciones al médico especialista. El reto del pediatra, tanto en los Servicios de Urgencias como en las Consultas de Atención Primaria es saber identificar los casos potencialmente patológicos y saber cómo se debe actuar.

Es importante recordar que la adolescencia es un periodo de la vida clave en la salud cardiovascular por varios motivos. En primer lugar, los factores de riesgo reconocidos en la vida adulta pueden estar ya presentes en un adolescente "sano" (síndrome metabólico). En segundo lugar, el adolescente tiene una tendencia a experimentar y minimizar el peligro, lo cual favorece la aparición de factores de riesgo cardiovasculares de carácter sociocultural y que pueden condicionar la clínica, como, por ejemplo, el ejercicio anaeróbico intenso, una dieta no equilibrada, bebidas energéticas sin control, o incluso el consumo de drogas.

El electrocardiograma (ECG) es una prueba complementaria de gran ayuda, y accesible tanto en los Servicios de Urgencias como en Atención Primaria. Lo importante de la lectura e interpretación del ECG no es dar un diagnóstico exacto, sino saber identificar hallazgos patológicos⁽¹⁾.

El dolor torácico, la disnea de esfuerzo, el síncope y las palpitaciones suelen ser benignos en la adolescencia, pero genera ansiedad y preocupación en el paciente y en su familia.

Dolor torácico

A diferencia del adulto, el dolor torácico en el adolescente, suele ser reflejo de un proceso benigno y autolimitado

El dolor torácico en adolescentes es un motivo de preocupación y angustia tanto en el paciente como en su familia por asociarlo a patología cardíaca, sin embargo, a diferencia del adulto, suele ser más frecuente reflejo de un proceso benigno y autolimitado.

La etiología puede ser muy diversa y amplia, el primer objetivo del pediatra es descartar un posible origen cardíaco o enfermedad potencialmente grave (Tabla I). En Pediatría, el dolor torácico supone el 0,3-0,6 % de las consultas de los servicios de urgencias⁽²⁾.

Tabla I. Causas de dolor torácico en pediatría

1.- Musculoesquelético	Traumatismo Sobrecarga-rotura muscular Costocondritis Síndrome de Tietze Síndrome de pinzamiento (Punzada de Teixidor) Síndrome de la costilla deslizante
2.- Respiratorio	Tos Asma Neumonía Derrame pleural Neumotórax Neumomediastino Pleurodinia-Pleuritis Hipertensión pulmonar Síndrome torácico agudo (drepanocitosis)
3.- Gastrointestinal	Reflujo gastroesofágico Esofagitis Gastritis Espasmo esofágico Cuerpo extraño esofágico

<p>4.- Cardiovascular</p>	<p>Pericarditis Miocarditis Miocardiopatía hipertrófica Cardiopatías con obstrucción TSVI Prolapso mitral Arritmias (taquiarritmias) Origen anómalo de arteria coronaria Enfermedad de Kawasaki Vasoespasma coronario (consumo de drogas) Vasooclusión coronaria (drepanocitosis) Rotura/Disección de aorta (síndrome de Marfan) Tromboembolismo pulmonar</p>
<p>5.- Psicógeno</p>	<p>Ansiedad (síndrome de hiperventilación) Trastorno conversivo</p>
<p>6.- Otros</p>	<p>Mastalgia (mastitis, telarquia, ginecomastia) Herpes zóster Neoplasia mediastino (neuroblastoma, linfoma) Idiopático</p>

TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Fuente: *Elaboración propia.*

Origen musculoesquelético

Es la etiología más frecuente de dolor torácico en adolescentes sanos sin antecedentes patológicos. Se suele relacionar con traumatismos, respiración profunda o con la mecánica de la caja torácica.

En la costocondritis el dolor está localizado en la unión condrocostal (esternoclavicular o esternocostal); una variante es el síndrome de Tietze (en las costillas superiores, 2ª y 3ª). El dolor es reproducible con la palpación o con ciertos movimientos de los brazos.

En el síndrome de pinzamiento precordial (“punzada de Teixidor”), el dolor es intenso, localizado, de inicio brusco, pero de corta duración (segundos), no es reproducible, pero empeora con la respiración profunda y puede ser recurrente. No precisa tratamiento.

El síndrome de la costilla flotante afecta a las costillas 8ª, 9ª y 10ª que no están unidas al esternón y están fijadas por tejido fibroso que se puede lesionar. El dolor es reproducible al traccionar del borde costal⁽³⁾.

Origen respiratorio

El dolor torácico puede estar en relación con el esfuerzo respiratorio y la distensión de la musculatura respiratoria de la tos y especialmente en el asma inducido por el ejercicio. Tanto la neumonía como el derrame pleural son también motivos de dolor torácico, en la neumonía el dolor puede ser también referido como dolor abdominal, y en el dolor pleurítico se agrava con la tos y la respiración profunda. Una entidad específica es la pleurodinia asociada a la infección por enterovirus.

En el neumotórax el dolor es de aparición brusca, se irradia a espalda, asociado a disnea, pero puede ser de intensidad variable, con riesgo de inestabilidad hemodinámica si es a tensión. El neumotórax es más frecuente en adolescentes con fenotipo leptosómico (alto y delgado).

El neumomediastino espontáneo es raro en la adolescencia, pero también es causa de dolor torácico, disnea y disfagia. Los precipitantes pueden ser: crisis asmática, infecciones respiratorias, maniobras de Valsalva, vómitos o consumo de drogas. En la exploración física puede haber un enfisema subcutáneo cervical o precordial, y auscultación de crujido precordial con los latidos cardíacos (signo de Hamman)⁽⁴⁾.

La etiología más frecuente de dolor torácico en adolescentes sanos sin antecedentes patológicos es musculoesquelético

El neumotórax es más frecuente en adolescentes con fenotipo leptosómico (alto y delgado)

Tema de revisión

Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

Entre causas infrecuentes de dolor torácico, debemos tener presente el tromboembolismo pulmonar (adolescentes con riesgo de trombofilia) y la hipertensión pulmonar idiopática o secundaria a patología pulmonar, cardíaca o enfermedad sistémica.

En la anemia de células falciformes (drepanocitosis) puede asociar un dolor torácico específico, formando parte del síndrome torácico agudo, un cuadro agudo junto con fiebre, tos, taquipnea y disnea. Es un proceso que combina neumonía e infarto pulmonar, clínicamente indistinguibles y que, además, pueden coexistir. El diagnóstico exige un alto índice de sospecha, debido a las múltiples formas de presentación y a la frecuente normalidad del estudio radiológico inicial. La incidencia de la drepanocitosis en España está aumentando, debido a la creciente población inmigrante, principalmente la de origen africano, motivo de revisar y actualizar los conocimientos en esta compleja enfermedad y sus complicaciones.

Origen gastrointestinal

El dolor esofágico es la principal causa de dolor torácico de origen gastrointestinal

El dolor esofágico es la principal causa de dolor torácico de origen gastrointestinal. El dolor esofágico puede estar en relación por patología de la mucosa o por espasmos del músculo liso, muchas veces en relación con la enfermedad por reflujo gastroesofágico, una esofagitis eosinofílica o la ingesta de un cuerpo extraño. El dolor es retroesternal, opresivo, una quemazón ascendente o dirigirse a la espalda, asociado a disfagia; se relaciona con la ingesta de alimentos, bebidas gaseosas y empeora por la noche en decúbito^(1,2).

Origen cardiovascular

Las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo como la estenosis aórtica o la miocardiopatía hipertrófica pueden presentar un dolor torácico de tipo isquémico (opresivo precordial, irradiado a cuello, espalda o brazos), acompañado con un intenso cortejo vegetativo y agravado con el estrés físico o psíquico. En estos casos, es clave la auscultación cardíaca con la presencia de un soplo sistólico.

Las anomalías de las arterias coronarias congénitas (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, "Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery", síndrome de ALCAPA) o adquiridas (enfermedad de Kawasaki), el vasoespasmo coronario por consumo de drogas (cocaína anfetaminas), o la vasooclusión coronaria en adolescentes con drepanocitosis (disfunción endotelial, estado protrombótico), también son motivo de un dolor torácico tipo isquémico con alteración del ECG (desnivel del segmento ST e inversión de la onda T). En estos casos es necesario monitorizar las enzimas cardíacas (troponinas) como marcador biológico del posible daño miocárdico.

Las arritmias, especialmente las taquiarritmias, pueden ser percibidas como dolor torácico (ver apartado "palpitaciones").

El dolor torácico por rotura o disección aórtica es raro en adolescentes, pero debe considerarse en grupos de riesgo, como las conectivopatías (síndrome de Marfan o síndrome de Ehlers-Danlos), síndrome de Turner, síndrome de Noonan o válvula aórtica bicúspide. El dolor torácico es intenso, irradiado a espalda o abdomen, y supone una verdadera emergencia cardiovascular por su compromiso hemodinámico⁽⁴⁾.

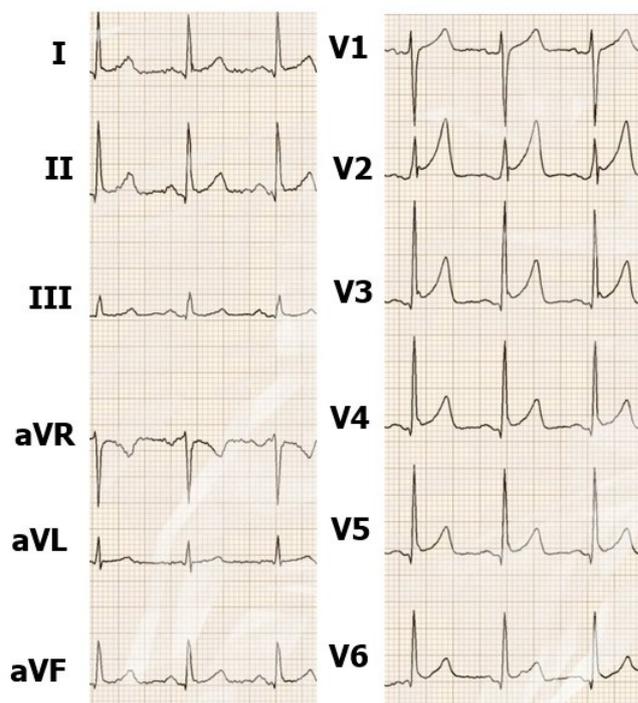
En la pericarditis aguda el dolor torácico es precordial, se puede irradiar a cuello o epigastrio, aumenta en decúbito prono, con la tos, la inspiración, la deglución y mejora en sedestación inclinado hacia delante

En la pericarditis aguda el dolor torácico es el síntoma dominante, es un dolor precordial, se puede irradiar a cuello o epigastrio, aumenta en decúbito prono, con la tos, la inspiración, la deglución y mejora en sedestación con el tronco inclinado hacia delante. En la auscultación se aprecia el roce pericárdico, pero su ausencia no excluye el diagnóstico. El ECG es clave para el diagnóstico y se definen cuatro fases⁽⁵⁾:

- Estadio I (fase aguda): elevación generalizada del segmento ST con onda T positiva y depresión del intervalo PR (Figura 1).
- Estadio II (fase subaguda): aplanamiento del segmento ST y de la onda T.
- Estadio III: inversión de la onda T que puede durar semanas y meses, pero no significa persistencia de la enfermedad.
- Estadio IV: normalización de la onda T.

En la pericarditis es recomendable la ecocardiografía para descartar derrame pericárdico o miocardiitis asociada.

Figura 1. ECG de un adolescente con pericarditis aguda (estadio I)



Fuente: Elaboración propia.

El dolor torácico tiene múltiples causas, la mayoría son extracardíacas, pero el adolescente y su familia lo viven como una amenaza que condiciona su día a día.

Disnea de esfuerzo

El ejercicio físico en general, y el deporte en particular, es considerado una actividad cardiosaludable. Sin embargo, ver a un adolescente, aparentemente sano, que deja de hacer una actividad deportiva porque “no puede respirar”, es una situación que genera preocupación y es motivo de consulta médica.

La disnea de esfuerzo en relación con la actividad física en adolescentes es relativamente frecuente (19%). La principal causa es el asma de esfuerzo en pacientes ya conocidos, pero también hay casos infradiagnosticados por su recuperación espontánea y normalidad clínica posterior. Para el correcto diagnóstico del broncoespasmo inducido por el ejercicio se precisa de pruebas funcionales (ergometrías, espirometrías)⁽⁶⁾.

La disfunción de cuerdas vocales es causa también de disnea de esfuerzo por una aducción de las cuerdas vocales, principalmente en la inspiración, que produce un cierre inapropiado de la glotis. Esta obstrucción de la vía aérea es a nivel superior (laringe), mostrando estridor inspiratorio, pero si afecta también la espiración puede simular una crisis asmática con sibilancias. Se trata de un cuadro funcional, no hay un tratamiento específico. En la fase aguda se debe tranquilizar al paciente y evitar maniobras que aumenten el flujo aéreo (hiperventilación, llanto). Como tratamiento de fondo, se recomienda valoración por foniatra y control de los factores precipitantes (ansiedad y estrés)⁽⁷⁾.

La anafilaxia inducida por el ejercicio, aunque de incidencia menor, es un cuadro clínico potencialmente grave. El ejercicio físico puede inducir a una urticaria colinérgica cutánea, pero también a una anafilaxia propiamente dicha en estado postprandial. La clínica inicial es cansancio, sensación de calor, prurito, habones con angioedema en manos y pies. Posteriormente, aparece la clínica respiratoria con disnea de esfuerzo y el peligroso angioedema laríngeo con riesgo de shock. El tratamiento del proceso agudo es la administración intramuscular de adrenalina, y posterior estudio y control en alergología.

El dolor torácico tiene múltiples causas, la mayoría son extracardíacas, pero el adolescente y su familia lo viven como una amenaza que condiciona su día a día

La disnea de esfuerzo requiere descartar un asma no identificado o mal controlado, o una disfunción de cuerdas vocales

El ejercicio físico aumenta el consumo de oxígeno muscular y provoca un aumento de la ventilación y del gasto cardíaco. Por lo tanto, se debe tener precaución en la valoración de la disnea de esfuerzo en adolescentes con cardiopatías y limitación de gasto cardíaco.

Un cuadro específico es el puente miocárdico, una anomalía congénita de las arterias coronarias (rama interventricular de la descendente anterior). En este caso la arteria coronaria tiene un curso intramiocárdico que se comprime durante el ciclo cardíaco y reproduce un síndrome coronario agudo. La clínica que presenta el paciente puede ser disnea de esfuerzo y confundirse con el asma, y el uso de betaadrenérgicos puede empeorar el cuadro. La mala respuesta al tratamiento broncodilatador y las posibles anomalías detectadas en el ECG, son motivo de derivación al cardiólogo^(8,9).

No obstante, la disnea de esfuerzo depende de la tolerancia individual al ejercicio físico. Cualquier adolescente sano lo puede presentar, dependiendo de su estado de forma y según el ejercicio físico realizado que puede ser más intenso o duradero de lo habitual, o si lo realiza en determinadas condiciones climáticas adversas (temperatura y humedad).

La disnea de esfuerzo requiere descartar un asma no identificado o mal controlado, o una disfunción de cuerdas vocales.

Síncope

Síncope es la pérdida súbita de la conciencia y del tono postural debido a una hipoperfusión transitoria, de inicio rápido, de corta duración y con recuperación espontánea y completa. Se debe diferenciar el síncope de otras situaciones con pérdida transitoria de conciencia, como las causas neurológicas (epilepsia, migraña, traumatismo craneoencefálico, accidente cerebrovascular transitorio), las causas metabólicas (hipoglucemia), las intoxicaciones (fármacos, drogas, monóxido de carbono...), o un problema psicógeno. Es importante no confundir con presíncope, situación clínica con los síntomas previos del síncope, es decir, la clínica vegetativa (mareo, palidez, sudoración fría, visión borrosa), pero sin perder la conciencia. El presíncope es un síncope frustrado. Un síncope prolongado puede asociar contracciones musculares (crisis sincopal) pero no deben confundirse con crisis epilépticas⁽¹⁰⁾.

El síncope es frecuente en pediatría, afecta al 15-25 %, con un pico de máxima incidencia en la adolescencia y sexo femenino (30-50 %). Las causas del síncope son múltiples, con patogenia variada (Tabla II)⁽¹¹⁾.

El síncope es frecuente en pediatría, afecta al 15-25 %, con un pico de máxima incidencia en la adolescencia y sexo femenino (30-50 %)

Tabla II. Clasificación de los síncope en Pediatría

<p>Síncope reflejo o neuromediado (75 %):</p> <ul style="list-style-type: none">— Síncope vasovagal (neurocardiogénico): estrés ortostático, estrés emocional— Síncope situacional: miccionar, defecar, tragar, toser, soplar, peinado— Síncope postejercicio— Síncope disautonómico: hipotensión ortostática— Síncope de taquicardia postural ortostática (sin hipotensión)— Espasmos de sollozo: tipo cianótico, tipo pálido— Síndrome del seno carotídeo: fase cardioinhibidora (bradicardia) y/o fase vasodepresora (hipotensión)
<p>Síncope cardíaco (5-10 %):</p> <ul style="list-style-type: none">— Obstrucción salida ventricular: estenosis aórtica, miocardiopatía hipertrófica, hipertensión pulmonar— Disfunción miocárdica: miocardiopatías, miocarditis, isquemia coronaria— Bradiarritmias: bloqueo AV, disfunción del nódulo sinusal— Taquiarritmias: taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular (canalopatías)
<p>Síncope no cardíaco:</p> <ul style="list-style-type: none">— Neurológico: epilepsia, migraña, narcolepsia, accidente cerebrovascular transitorio— Psicógeno: hiperventilación, ansiedad, pánico, reacción de conversión, depresión— Otros: hipoglucemia, tóxicos, drogas, fármacos

Fuente: *Elaboración propia.*

El síncope reflejo o neuromediado es el más frecuente (75 %); el más conocido es el síncope vasovagal (síncope neurocardiogénico). En estos casos, ante situaciones predisponentes (ambiente caluroso, local cerrado, bipedestación prolongada, ayuno, anemia...), hay factores precipitantes (*trigger*) del síncope, como el cambio ortostático, o incluso el estrés emocional (miedo, dolor, ansiedad) que lo desencadenan. Los espasmos de sollozo de los primeros años de vida, conocidos en Pediatría con sus dos variantes: el tipo cianótico (tras rabieta), y sobre todo el tipo pálido (tras un susto) son equivalentes del síncope vasovagal en la adolescencia⁽¹⁰⁾.

Hay síncope que ocurren en situaciones específicas, como en la micción (especialmente en varones en la primera micción de la mañana), con el peinado (en mujeres de pelo largo), en maniobras de Valsalva (tosir, soplar), o con el masaje del seno carotídeo⁽¹²⁾.

Una entidad frecuente en la adolescencia es el síndrome de taquicardia postural ortostática, conocida como POTS (*Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome*), como consecuencia de una intolerancia al ortostatismo. En los primeros 10 minutos tras reincorporarse a la bipedestación, aparece una taquicardia 120-130 lpm, sin hipotensión. Se trataría de una exageración del mecanismo compensador del síncope neuromediado^(13,14).

Uno de los objetivos del médico es identificar un posible origen cardíaco del síncope en el adolescente, que, aunque es poco frecuente (5-10 %), tiene una gran trascendencia clínica. Entre las causas cardíacas del síncope están las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida ventricular (estenosis aórtica, miocardiopatía hipertrófica), hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica (miocardiopatía dilatada, miocarditis, enfermedad de Kawasaki), bradiarritmia (bloqueo auriculoventricular completo), o taquiarritmias (taquicardia ventricular)^(15,16).

Mención especial merecen las canalopatías, especialmente el síndrome de QT largo (SQTL) y el síndrome de Brugada, con corazones estructuralmente sanos y que pueden debutar con un síncope (ver apartado palpitaciones)⁽¹⁷⁾.

Hay que diferenciar el síncope de otras entidades clínicas asociadas a pérdida transitoria de conciencia, como pueden ser algún tipo de epilepsia, la migraña basilar, accidentes cerebrovasculares transitorios, narcolepsia, "drop attacks", elevaciones agudas del líquido cefalorraquídeo (hidrocefalia).

Recordar también, que ante un adolescente con un síncope debemos tener presente la posibilidad de la ingesta de tóxicos, drogas o fármacos (especialmente los que alargan el intervalo QT), las hipoglucemias sintomáticas, los "síncope psicógenos" por hiperventilación (crisis de pánico, crisis de histeria, reacción de conversión) o un embarazo desconocido.

Una anamnesis detallada de los hechos puede ser clave para el diagnóstico etiológico de un síncope. Las canalopatías del potasio aparecen más durante el día, por ejemplo, en el síndrome de QT largo tipo 1 se relaciona con el ejercicio físico (en especial, con la natación), y el síndrome de QT largo tipo 2 con el estrés emocional (estímulo auditivo), Mientras que las canalopatías del sodio, se manifiestan más por la noche con el sueño como el síndrome de QT largo tipo 3 y el síndrome de Brugada.

La prolongación del intervalo QT se clasifica en dos grandes grupos según su etiología: SQTL congénito (SQTLc) y SQTL adquirido (SQTLa). Entre los factores de riesgo descritos para desarrollar SQTLa los trastornos metabólicos y las alteraciones electrolíticas, especialmente la hipopotasemia y la hipocalcemia. La causa adquirida más frecuente de este síndrome es la farmacoterapia. Se han asociado variedad de medicamentos con este fenómeno, entre ellos antiarrítmicos, antipsicóticos, antidepresivos, antineoplásicos, antihistamínicos, anticolinérgicos y antibióticos como macrólidos y fluoroquinolonas. Tanto el médico como los pacientes pueden consultar el listado de fármacos que alargan el intervalo QT en crediblemeds.org y torsades.net⁽¹⁸⁾.

En la valoración de un adolescente con un síncope debemos considerar:

- Antecedentes personales: cardiopatías, epilepsia, diabetes, embarazo...
- Antecedentes familiares: miocardiopatías, arritmias, muerte súbita...
- Historia clínica: contexto del síncope, factores predisponentes y factores desencadenantes.
- Clínica inicial (pródromos): palidez, sudoración, náuseas, dolor abdominal, visión borrosa, palpitaciones, dolor torácico...

En la adolescencia es frecuente el síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS), como consecuencia de una intolerancia al ortostatismo

Mención especial merecen las canalopatías, especialmente el síndrome de QT largo (SQTL) y el síndrome de Brugada, con corazones estructuralmente sanos que pueden debutar con un síncope

Tema de revisión

Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

La anamnesis detallada del contexto del síncope es clave para su diagnóstico. La base del tratamiento se basa en tranquilizar, educar en reconocer los factores desencadenantes para prevenirlos y saber actuar si aparecen

- Descripción del síncope: duración, coloración, posición corporal, respiración, movimientos anormales...
- Clínica posterior: recuperación, somnolencia, palpitaciones, focalidad neurológica...
- Toma de constantes, incluida glucemia capilar.
- Exploración física detallada con examen neurológico completo y auscultación cardiopulmonar.
- Una vez recuperado el síncope: maniobras de cambios posturales (en decúbito y en bipedestación), con toma de tensión arterial y frecuencia cardíaca.
- Realizar ECG para valorar frecuencia, ritmo y patrones de riesgo (ver apartado de palpitaciones).

La mayoría de los síncope son neuromediados y no precisan un tratamiento específico, pero el médico debe manejar estos casos dando información al paciente y a su familia, basado en tres pilares:

1. Tranquilizar de la naturaleza benigna del cuadro.
2. Educar para reconocer y evitar los factores desencadenantes y predisponentes.
3. Prevenir y saber actuar ante los pródromos e interrumpir el proceso, tomando una posición de seguridad (supino con elevación de miembros inferiores) y maniobras de contrapresión (cruzar las piernas con tensión en bipedestación, contracción de manos, entrelazar las manos y tensar los brazos con los codos hacia fuera).

La anamnesis detallada del contexto del síncope es clave para su diagnóstico. La base del tratamiento se basa en tranquilizar, educar en reconocer los factores desencadenantes para prevenirlos y saber actuar si aparecen.

Palpitaciones

Las palpitaciones son sensaciones desagradables de los latidos cardíacos propios que se perciben como latidos violentos (ritmo irregular) o latidos acelerados (taquicardia). Las palpitaciones son frecuentes en adolescentes y genera una preocupación importante en el paciente y en su familia⁽¹⁹⁾.

Las causas de palpitaciones son múltiples (Tabla III), la mayoría son benignas y en adolescentes toma especial relevancia el componente emocional (ansiedad, crisis de pánico) y la ingesta de bebidas energéticas y consumo de drogas estimulantes (cocaína, fenciclidina-PCP).

La mayoría de las palpitaciones son benignas y en adolescentes toma especial relevancia la ingesta de bebidas energéticas y el consumo de drogas estimulantes

Tabla III. Causas de palpitaciones en Pediatría

Taquicardia sinusal de origen cardíaco: <ul style="list-style-type: none">— Insuficiencia cardíaca— Miocarditis, miocardiopatía
Taquicardia sinusal de origen no cardíaco: <ul style="list-style-type: none">— Fiebre, anemia, hipovolemia— Hipertiroidismo, hipoglucemia, feocromocitoma— Síncope neurocardiogénico— Síndrome de taquicardia postural ortostática— Ansiedad, crisis de pánico— Alcohol, tabaco, cafeína, bebidas energéticas— Drogas de abuso: cocaína, anfetaminas, éxtasis— Medicamentos: beta-agonistas, antigripales (pseudofedrina)
Arritmias: <ul style="list-style-type: none">— Extrasístoles auriculares, nodales y ventriculares— Taquicardias supraventriculares: por reentrada, por automatismo— Taquicardia ventricular

Fuente: Elaboración propia.

La mayoría de las palpitaciones aisladas suelen ser extrasístoles, es decir, latidos prematuros, y los que se perciben más son las extrasístoles ventriculares (EV), con una pausa compensadora posterior que genera la sensación latido violento (“vuelco al corazón”).

Las EV se registran en el ECG como complejos QRS anchos (morfologías diferentes al complejo QRS de un ciclo sinusal), adelantado, no precedido de onda P, con alteración de la repolarización (onda T con eje opuesto al eje del complejo QRS) y pausa compensadora completa posterior.

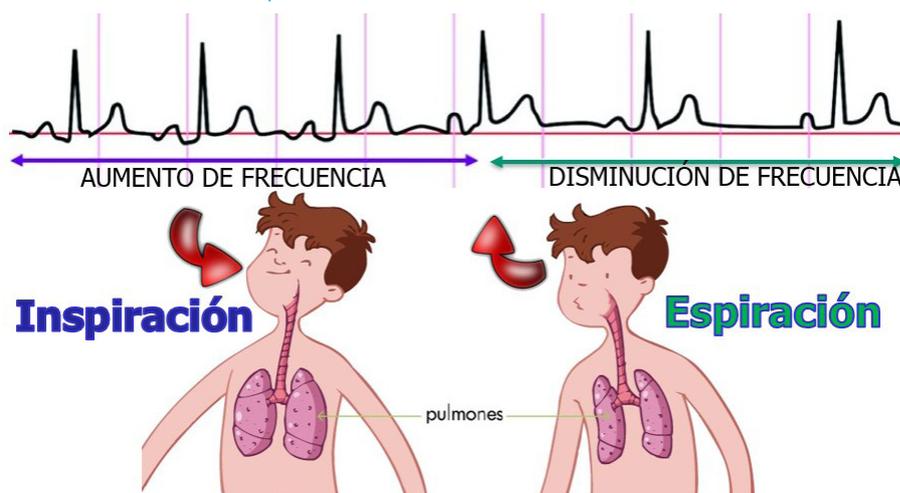
Las EV benignas pueden aparecer en “corazones sanos”, suelen ser de baja frecuencia (<1/minuto, < 60/hora), monomórficas (QRS con la misma morfología) y desaparecen con el aumento del cronotropismo (ejercicio)⁽²⁰⁾.

Sin embargo, también pueden aparecer en las miocarditis, miocardiopatías, tumores, hipertiroidismo, hipoxia, hipovolemia, ingesta de fármacos (antiarrítmicos, beta-agonistas), o de sustancias/ drogas estimulantes (cafeína, cocaína)⁽²¹⁾.

Los motivos de derivación al cardiólogo son cuando no se cumplen estos criterios de benignidad en un adolescente con cardiopatía, si hay antecedente familiar de muerte súbita, arritmias o miocardiopatías; cuando se asocian a síncope, o cuando son muy sintomáticas.

En adolescentes, al igual que en pediatría, se puede auscultar un ritmo irregular que corresponde a una arritmia sinusal respiratoria, una variación del ritmo cardíaco en relación con la respiración, se acelera en la inspiración y se enlentece en la espiración, siempre en ritmo sinusal, es fisiológico y no precisa tratamiento (Figura 2).

Figura 2. Arritmia respiratoria sinusal



Fuente: Elaboración propia.

En la adolescencia, el síndrome de taquicardia postural ortostática, conocida como POTS (*Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome*), también es motivo de palpitaciones en los cambios ortostáticos con una taquicardia 120-130 lpm, sin hipotensión. No precisa tratamiento, se trata de un trastorno benigno de sistema nervioso autónomo implicado en el mecanismo compensador del síncope neuromediado⁽¹⁴⁾.

La taquicardia no sinusal más frecuente en Pediatría es la taquicardia supraventricular por reentrada (vía accesoria auriculoventricular o intranodal), con frecuencias cardíacas por encima de 200 lpm, con un inicio y final bruscos (taquicardia paroxística). En el ECG es una taquicardia regular de QRS estrecho. El ECG basal puede ser normal o mostrar un patrón de Wolff-Parkinson-White (WPW)⁽¹⁶⁾.

Otras taquiarritmias que hay que tener presentes son las taquicardias ventriculares (QRS ancho), en especial, las asociadas a las canalopatías hereditarias, donde el antecedente familiar es clave y el ECG basal puede ser de gran ayuda.

En adolescentes, se puede auscultar una arritmia sinusal respiratoria, una variación del ritmo cardíaco en relación con la respiración, se acelera en la inspiración y se enlentece en la espiración

La taquicardia no sinusal más frecuente en Pediatría es la taquicardia supraventricular por reentrada (vía accesoria auriculoventricular o intranodal), con frecuencias cardíacas por encima de 200 lpm

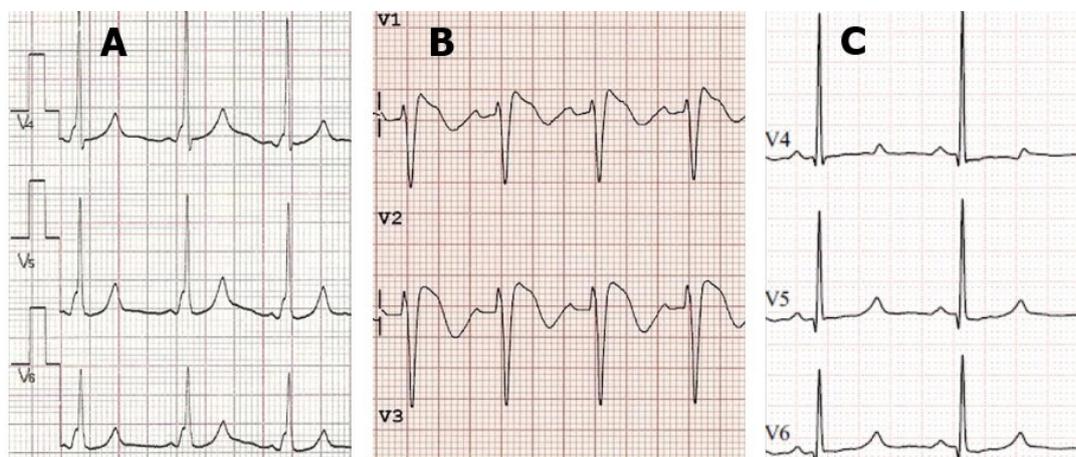
Tema de revisión

Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología

Patrones en el ECG basal que orientan al diagnóstico (Figura 3):

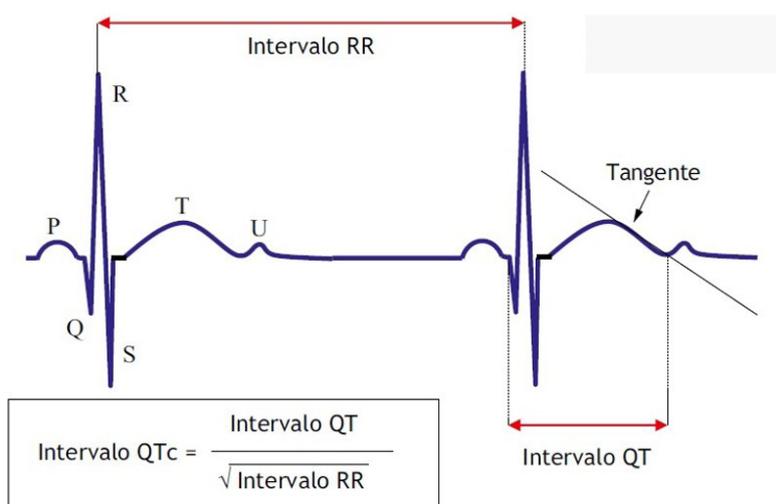
- Patrón de Wolff-Parkinson-White (WPW): intervalo PR corto, presencia de onda delta (preexcitación) que ensancha el complejo QRS.
- Medir el intervalo QT (fórmula de Bazett) (Figura 4): síndrome QT largo (>450 mseg en hombres, >460 mseg en mujeres) y síndrome QT corto (< 330 mseg).
- Síndrome de Brugada: patrón tipo 1 con elevación descendente del segmento ST >2mm ("aleta de tiburón"), con ondas T negativas en derivaciones precordiales derechas.
- Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: onda epsilon (potenciales eléctricos de baja amplitud al final del complejo QRS), en derivaciones precordiales derechas, y ondas T invertidas en derivaciones precordiales más allá de V1-V2 en ausencia de bloqueo de rama derecha.

Figura 3. A: patrón de WPW. B: patrón tipo 1 del síndrome de Brugada. C: intervalo QT largo



Fuente: Elaboración propia.

Figura 4. Fórmula de Bazett: medición del intervalo QT corregido (QTc)



Fuente: Elaboración propia.

Las palpitaciones en el adolescente suelen ser benignas con un importante componente emocional y la interpretación del ECG es decisiva.

Las palpitaciones en el adolescente suelen ser benignas con un importante componente emocional y la interpretación del ECG es decisiva

Derivación al cardiólogo

Para finalizar, con un carácter práctico y para poder ayudar al médico a la hora de tomar decisiones con adolescentes que son atendidos por algún tema cardiológico, se exponen las circunstancias y factores que justifican la derivación del paciente a consulta de cardiología^(1,2,3).

Antecedentes familiares

- Muerte súbita.
- Miocardiopatías familiares: miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía dilatada, miocardiopatía no compactada, displasia arritmogénica del ventrículo derecho.
- Arritmias familiares: síndrome QT largo, síndrome QT corto, síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.

Antecedente personal

- Cardiopatía congénita o miocardiopatía.
- Arritmia cardíaca: síndrome WPW, canalopatías.
- Síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos.

Contexto del proceso

- Síncope con el ejercicio, en el agua, tras estímulo auditivo, durante en el reposo nocturno.
- Dolor torácico y/o palpitaciones durante el ejercicio físico.

Exploración física y pruebas complementarias

- Auscultación cardíaca: soplos.
- ECG con alteraciones.

En las consultas de cardiología estos pacientes son estudiados con ECG y ecocardiografía, y según el motivo de consulta se solicitan diferentes pruebas:

- Radiografía de tórax.
- Analítica sanguínea: hemograma, reactantes de fase aguda, bioquímica, perfil férrico, perfil tiroideo, enzimas cardíacas (CPK-MB, troponinas).
- ECG-Holter.
- Ergometría (prueba de esfuerzo).

En casos especiales y seleccionados se puede ampliar el estudio:

- Tomografía computarizada (TC): angio-TC, TC coronario.
- Resonancia magnética cardíaca.
- Cateterismo cardíaco.
- Estudio de electrofisiología.
- Estudio genético.

Los antecedentes familiares, el contexto del evento, su relación con el ejercicio físico, así como las alteraciones en la exploración cardiológica o anomalías en el ECG, son motivos de derivación al cardiólogo.

Los antecedentes familiares, el contexto del evento, su relación con el ejercicio físico, así como las alteraciones en la exploración cardiológica o anomalías en el ECG, son motivos de derivación al cardiólogo

Bibliografía

1. Danon S. Chest Pain, Palpitations, and Syncope: Preventing Sudden Cardiac Death in Children. *Adv Pediatr.* 2023;70:171-85.
2. Sumski CA, Goot BH. Evaluating Chest Pain and Heart Murmurs in Pediatric and Adolescent Patients. *Pediatr Clin North Am.* 2020;67:783-99.
3. Cico SJ, Paris CA, Woodward GA. Miscellaneous causes of pediatric chest pain. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1397-406.
4. Martín Díaz MJ. Dolor torácico. *Pediatr Integral* 2024; XXVIII (1):49-57.
5. Shahid R, Jin J, Hope K, Tunuguntla H, Amdani S. Pediatric Pericarditis: Update. *Curr Cardiol Rep.* 2023;25:157-70.
6. Johansson H, Norlander K, Hedenström H, Janson C, Nordang L, Nordvall L, et al. Exercise-induced dyspnea is a problem among the general adolescent population. *Respir Med.* 2014;108:852-8.
7. Bhatia R, Abu-Hasan M, Weinberger M. Exercise-Induced Dyspnea in Children and Adolescents: Differential Diagnosis. *Pediatr Ann.* 2019;48:e121-e127.
8. Sternheim D, Power DA, Samtani R, Kini A, Fuster V, Sharma S. Myocardial Bridging: Diagnosis, Functional Assessment, and Management: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2021;78:2196-212.
9. Gómez-Moreno AM, Remón-García C, Rodríguez-González M. Puente miocárdico en adolescente asmático con disnea de esfuerzo. *An Pediatr.* 2024;100:67-9.
10. Ortigado Matamala A. Síncope. *Pediatr Integral.* 2021;XXV(8):399-405.
11. von Alvensleben JC. Syncope and Palpitations: A Review. *Pediatr Clin North Am.* 2020;67:801-10.
12. Cartón Sánchez AJ, Gutiérrez-Larraya Aguado F. Síncopes en la adolescencia. *Adolescencia.* 2018;VI(1):12-23.
13. Goldberger ZD, Petek BJ, Brignole M, Shen WK, Sheldon RS, Solbiati M, et al. ACC/AHA/HRS Versus ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Syncope: JACC Guideline Comparison. *J Am Coll Cardiol.* 2019 Nov 12;74:2410-23.
14. Olshansky B, Cannom D, Fedorowski A, Stewart J, Gibbons C, Sutton R, et al. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS): A critical assessment. *Prog Cardiovasc Dis.* 2020;63(3):263-70.
15. Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, Cohen MI, Forman DE, Goldberger ZD, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2017;136:e60-e122.
16. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Cesar S, Brugada J, Brugada R. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatr Integral.* 2021;XXV(8):406-12.
17. Lankaputhra M, Voskoboinik A. Congenital long QT syndrome: a clinician's guide. *Intern Med J.* 2021;51:1999-2011.
18. Sharma N, Cortez D, Disori K, Imundo JR, Beck M. A Review of Long QT Syndrome: Everything a Hospitalist Should Know. *Hosp Pediatr.* 2020;10:369-75.
19. Sedaghat-Yazdi F, Koenig PR. The teenager with palpitations. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:63-79.
20. Sánchez Pérez I. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatr Integral.* 2016;XX(8):527-38.
21. Weinstock C, Wagner H, Snuckel M, Katz M. Evidence-Based Approach to Palpitations. *Med Clin North Am.* 2021;95:93-106.

Bibliografía recomendada

- Danon S. Chest Pain, Palpitations, and Syncope: Preventing Sudden Cardiac Death in Children. *Adv Pediatr.* 2023;70:171-85.
- von Alvensleben JC. Syncope and Palpitations: A Review. *Pediatr Clin North Am.* 2020;67:801-10.
- Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, Cohen MI, Forman DE, Goldberger ZD, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2017;136:e60-e122.
- Sedaghat-Yazdi F, Koenig PR. The teenager with palpitations. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:63-79.

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

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **En el dolor torácico de un adolescente, señale la respuesta CORRECTA:**
 - a) El origen cardíaco es el más frecuente.
 - b) El origen musculoesquelético es infrecuente.
 - c) El síndrome torácico agudo de la drepanocitosis no se observa en pediatría.
 - d) El paciente con dolor torácico y síndrome de Marfan debe ser valorado como grupo de riesgo.
 - e) Todas son correctas.

2. **¿Qué datos SE OBSERVAN en el ECG de la pericarditis aguda en su fase inicial?**
 - a) Elevación generalizada del segmento ST con onda T positiva.
 - b) Onda Q patológica (ancha y profunda) en cara inferior.
 - c) Depresión del intervalo PR.
 - d) Todas son correctas.
 - e) a y c son correctas.

3. **¿Qué dato clínico NO corresponde a un síncope?**
 - a) Disminución del nivel de conciencia, pero sin pérdida.
 - b) Pérdida del tono postural.
 - c) Inicio rápido.
 - d) Corta duración.
 - e) Recuperación espontánea.

4. **Señale la respuesta INCORRECTA del intervalo QT del ECG:**
 - a) Es un valor fijo que no depende de la frecuencia cardíaca.
 - b) El intervalo QT puede estar alargado por medicamentos.
 - c) El intervalo QT largo puede ser congénito.
 - d) La fórmula de Bazett permite estimar el intervalo QT corregido.
 - e) Un intervalo QT largo se relaciona con riesgo de taquicardia ventricular.

5. **Señale el dato que ES CARACTERÍSTICO de una extrasístole ventricular benigna:**
 - a) Extrasístole ventricular monomórfica.
 - b) Extrasístole ventricular que aumenta con el ejercicio físico.
 - c) Extrasístole de baja densidad (por ejemplo 5 en 1 hora).
 - d) Todas son correctas.
 - e) a y c son correctas.

Respuestas en la página 113

Alteraciones del ritmo cardiaco

A.J. Cartón Sánchez, M.I. Gamba Arzo. Facultativo especialista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. 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): 30-44

Resumen

Las arritmias cardiacas comprenden diversas enfermedades que afectan la generación y transmisión del impulso eléctrico en el corazón. El electrocardiograma (ECG) es una herramienta esencial para diagnosticar arritmias. Recientemente, sistemas de monitorización avanzados han mejorado la detección de arritmias, cuyos síntomas varían con la edad. En lactantes, pueden manifestarse como problemas de alimentación y dificultad respiratoria; en niños mayores, a través de palpitaciones y dolor torácico; y en adolescentes, con sudoración y ansiedad. Correlacionar los síntomas con el ECG es crucial para identificar arritmias, que en población pediátrica son raras. Las arritmias más comunes en niños y adolescentes son las extrasístoles y las taquicardias supraventriculares, sin asociación con cardiopatía estructural. En adolescentes, la taquicardia intranodal es prevalente y tratable. Esta revisión cubre la evaluación, diagnóstico y manejo de arritmias en niños y adolescentes, incluyendo consideraciones deportivas. Se resalta la importancia de un ECG sintomático y las pruebas de segundo nivel como monitorización continua y ergometría para un diagnóstico preciso. Las TSV pueden curarse mediante ablación con catéter, mientras que las taquicardias ventriculares, aunque raras, requieren atención especializada. Finalmente, se discuten las recomendaciones de ejercicio físico para pacientes con diferentes tipos de arritmias.

Palabras clave: *Arritmias cardíacas; Electrocardiografía; Pediatría; Taquicardia supraventricular; Monitorización; Fisiología.*

Abstract

Cardiac arrhythmias encompass various conditions that affect the generation and transmission of electrical impulses in the heart. The electrocardiogram (ECG) is an essential tool for diagnosing arrhythmias. Recently, advanced monitoring systems have improved the detection of arrhythmias, with symptoms varying by age. In infants, they may manifest as feeding problems and respiratory difficulty; in older children, through palpitations and chest pain; and in adolescents, with sweating and anxiety. Correlating symptoms with the ECG is key for identifying arrhythmias, which are rare in the pediatric population. The most common arrhythmias in children and adolescents are extrasystoles and supraventricular tachycardias (SVTs), without association with structural heart diseases. In adolescents, atrioventricular nodal reentrant tachycardia is prevalent and treatable. This review covers the evaluation, diagnosis, and management of arrhythmias in children and adolescents, including considerations for sports participation. It highlights the importance of symptomatic ECG and second-level tests such as continuous monitoring and exercise testing for accurate diagnosis. SVTs can be cured by catheter ablation, while ventricular tachycardias, although rare, require specialized attention. Finally, recommendations for physical exercise for patients with different types of arrhythmias are discussed.

Key words: *Arrhythmias Cardiac; Electrocardiography; Pediatrics; Supraventricular Tachycardia; Monitoring; Physiologic.*

Trasfondo

Las alteraciones del ritmo cardiaco comprenden un grupo diverso de enfermedades que afectan cómo se origina o se transmite el impulso eléctrico en el corazón. Estas alteraciones pueden causar latidos anómalos, diferentes a los producidos por el marcapasos natural del nodo sinusal, o problemas en la conducción eléctrica del corazón. El electrocardiograma (ECG) es una herramienta diagnóstica accesible para detectar arritmias. Nuevos sistemas de monitorización disponibles al público general están mejorando el diagnóstico de arritmias⁽¹⁾, cuya clínica y presentación varían según la edad. En lactantes, los signos incluyen problemas de alimentación, vómitos, irritabilidad, somnolencia, desmayos, sudoración, palidez, tos y dificultad respiratoria en casos de insuficiencia cardiaca. Niños mayores y adolescentes pueden experimentar palpitaciones, dolor torácico, mareos, dificultad respiratoria o desmayos. A veces, las arritmias se detectan casualmente sin síntomas evidentes. Es clave correlacionar los síntomas con el ECG para identificar la causa de la arritmia. Los pacientes deben ser instruidos para obtener un ECG sintomático en ciertas situaciones. Una parte importante de las arritmias de población pediátrica tiene un tratamiento satisfactorio (curativo incluso en el caso de las ablaciones efectivas).

En términos absolutos, las arritmias son raras en la población pediátrica⁽²⁾. En niños y adolescentes, las arritmias más comunes son las extrasístoles y las taquicardias supraventriculares (TSV), que generalmente no están asociadas con cardiopatía estructural. En pacientes mayores de 8 años, especialmente en adolescentes, la taquicardia intranodal (TIN) es una TSV que puede ser identificada y tratada satisfactoriamente, mejorando la calidad de vida de los pacientes⁽³⁾.

En esta revisión, expondremos la evaluación del niño y adolescente con sospecha de arritmia cardiaca (orientada como palpitaciones y síncope), las arritmias más frecuentes y su manejo, y consideraciones sobre la participación deportiva en casos seleccionados.

Evaluación del niño y adolescente con sospecha de arritmia cardiaca

Presentación clínica

Palpitaciones

La sensación consciente de un latido cardiaco anormal se describe de forma variada: "latido rápido" (taquicardia), "latido fuerte" o "latido irregular"⁽⁴⁾. Para atribuir los síntomas a una arritmia cardiaca, debe darse el correlato temporal entre el síntoma percibido y un registro ECG; el correlato discordante (síntomas sin alteraciones ECG) suele bastar para descartar la presencia de una arritmia. El papel de relojes personales u otros dispositivos comerciales de monitorización, cada vez más disponibles y extendidos, puede contribuir a orientar la evaluación, pero los registros, que pueden tener una calidad insuficiente, deben validarse por un médico experimentado en ECG^(5,6).

Para estimar la probabilidad de encontrar una arritmia y dirigir las pruebas posteriores, la historia clínica al menor maduro y adolescente capaz de describir sus síntomas se centra en obtener información sobre las siguientes características⁽⁷⁾: **(1) Duración.** Las presentaciones oligosintomáticas de breve duración (segundos) tienen una probabilidad baja de arritmia cardiaca relevante (extrasístoles). Las taquicardias supraventriculares más frecuentes en este grupo de edad suelen tener duraciones medias que sobrepasan los 5-10 min. **(2) Inicio y terminación.** Las presentaciones paroxísticas (inicio y terminación bruscas, percibidas como "golpes") son características de TSV por reentrada (TIN, taquicardia ortodrómica por vía accesoria) y pueden asociarse a una percepción de "pérdida de control" de la fc con la actividad. **(3) Relación con la actividad.** La aparición de palpitaciones con el ejercicio suele indicar la reproducción del mismo para valorar cambios en el ECG. En ocasiones, la taquicardia sinusal puede experimentarse de manera desagradable en algunos pacientes. La mayoría de TSV no se suelen desencadenar con esfuerzo, aunque a nivel individual esto puede ser variable (adolescentes con TIN pueden relacionarlas con la actividad o emociones). Ciertas arritmias ventriculares aparecen típicamente durante el esfuerzo (por ejemplo, en la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía arritmogénica, el síndrome de QT largo (SQTL) o la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica, TVPC), pero la presentación sintomática suele diferir (presíncope o síncope, malestar u opresión torácica).

El electrocardiograma (ECG) es una herramienta esencial para diagnosticar arritmias, en correlación con los momentos sintomáticos

Los síntomas de arritmias varían con la edad: en lactantes, problemas de alimentación y respiración; en niños mayores, palpitaciones y dolor torácico; y en adolescentes, sudoración y ansiedad

Las arritmias cardíacas son raras en población pediátrica, y comprenden diversas enfermedades que afectan la generación y transmisión del impulso eléctrico en el corazón

Las arritmias más comunes en niños y adolescentes son las extrasístoles y las taquicardias supraventriculares (TSV), generalmente sin asociarse a cardiopatía estructural

Niños y adolescentes con enfermedades predisponentes (cardiopatías congénitas, miocardiopatías, canalopatías) pueden presentar tanto taqui- como bradiarritmias sintomáticas y con potencial riesgo para la vida

(4) Asociación con otros síntomas cardiológicos. El síncope es raro en las taquicardias más frecuentes en este grupo de edad (TSV), y si aparece debe remitirse al especialista de manera preferente. Existe cierto solapamiento descriptivo en los niños de menor edad con otros síntomas como el dolor torácico (a veces "equivalente de palpitaciones" en estos pacientes), que es en general, de improbable origen cardiaco en la mayoría de los casos. En otras ocasiones, no hay percepción externa de malestar en el paciente, aunque los padres pueden notar cierta interrupción de la actividad que estaba realizando el niño en caso de taquiarritmia prolongada. La sensación de latido cervical (signo de la rana) se debe a la contracción auricular simultánea a la contracción ventricular, con válvula tricúspide cerrada, (sístole eléctrica, complejo QRS), y es típica de la TIN. **(5) Frecuencia de los episodios.** Permite seleccionar, en los casos donde clínicamente se considere oportuno, el método de monitorización ECG más eficiente para demostrar si hay alteraciones (ver **Pruebas de segundo nivel**). **(6) Presencia de cardiopatía intervenida.** Aunque muchos mecanismos de taquiarritmias son compartidos con los pacientes que no tienen cardiopatía conocida, la presentación en los pacientes intervenidos, y que pueden tener un sustrato arritmogénico, confiere mayor probabilidad de arritmias graves.

La historia familiar no es discriminante en la mayoría de las ocasiones. La presentación de preexcitación ventricular familiar es infrecuente. No obstante, la presencia de fallecimientos súbitos o accidentales en menores de 40 años puede sugerir la presencia de una enfermedad genética familiar (miocardiopatías o canalopatías).

Síncope

El síntoma se define como una pérdida súbita, completa y transitoria de la conciencia, asociada a pérdida de tono postural, que se sigue de una recuperación espontánea, rápida y completa de la misma. Su origen es hipoperfusión global cerebral abrupta. En el presíncope (visión en túnel, inestabilidad...), no se produce la pérdida completa de conciencia pero sí las alteraciones del tono postural⁽⁸⁾. En la inmensa mayoría de los casos el origen del síncope queda identificado con la anamnesis personal y familiar, junto a la exploración física. En el síncope más frecuente en niños mayores y adolescentes, el debido a disfunción transitoria del sistema vegetativo, vasovagal, neurocardiogénico o neuralmente mediado, aparece una respuesta de bradicardia y/o hipotensión que ocasiona la hipoperfusión cerebral transitoria. Este síncope presenta unas características típicas: (1) suceder en bipedestación mantenida al menos 30 s, o tras exposición a dolor, entornos médicos (aferecias autonómicas), u otros estímulos vagales; (2) caracterizarse por sudoración, sensación de calor, náuseas y palidez (eferencias simpáticas y parasimpáticas); (3) asociarse a hipotensión y bradicardia relativa (respuesta cardiovascular inapropiada que causa la hipoperfusión cerebral); (4) seguirse de fatiga⁽⁹⁾.

Las desviaciones de estas presentaciones típicas, el suceder durante esfuerzos o tras desencadenantes como el estrés emocional, ruidos fuertes o actividades como la natación, la ausencia de un pródromo como el descrito, un episodio diferente a otros ya conocidos en caso de recurrencia, todos ellos son elementos, junto a posibles alteraciones ECG durante la evaluación, que deben hacer sospechar la presencia de un mecanismo cardiaco como origen del síncope. La combinación "ausencia de pródromos, síncope a mitad del esfuerzo y dolor torácico o palpitaciones antes del síncope" parece ser, de hecho, muy específica de causa cardiaca⁽¹⁰⁾. Soplos de características no funcionales, cicatrices de esternotomía o déficits neurológicos persistentes suelen ser marcadores de enfermedad y necesidad de evaluación por el especialista.

Diagnóstico

ECG

Lo fundamental, como se insiste, es disponer de un registro ECG sintomático. Los ECG normales fuera de los síntomas no suelen proporcionar información útil ni descartan la presencia de una situación de riesgo, en la mayoría de los casos. Fuera de los episodios, el ECG basal puede apuntar a que la sintomatología sea compatible con TSV si aparece preexcitación ventricular. La insistencia en correlacionar el momento clínico con un registro ECG se debe a que en ocasiones el mecanismo puede ser alternativo (y en el caso de la preexcitación ventricular, ser la vía accesoria un hallazgo casual o *bystander*); además, en el caso de la ausencia de preexcitación, no se descarta la presencia de una vía accesoria en un cuadro clínico compatible (vía accesoria

La combinación "ausencia de pródromos, síncope a mitad del esfuerzo y dolor torácico o palpitaciones antes del síncope" parece ser, de hecho, muy específica de causa cardiaca

oculta, con solo conducción retrógrada). Pueden observarse la aparición de extrasístoles supra-ventriculares o ventriculares en un ECG basal o tira de ritmo, que pueden incluso ser asintomáticas. En el caso de síncope, lo prioritario es reconocer patrones de alteraciones que orientan hacia la presencia de una enfermedad arritmogénica.

Ecocardiograma

A realizar en la consulta del especialista, no suele añadir información relevante. La preexcitación ventricular puede aparecer dentro de una malformación de Ebstein de la válvula tricúspide. En pacientes con cardiopatía conocida, los cambios ecográficos pueden condicionar riesgo arritmico (por ejemplo, en miocardiopatía hipertrófica, MCH).

Pruebas de segundo nivel

Son solicitadas por el especialista a partir de la anamnesis y las pruebas iniciales.

Sistemas de monitorización ECG⁽¹¹⁻¹³⁾. En caso de incertidumbre sobre el correlato ECG de los síntomas, existen distintos sistemas de monitorización continua o intermitente que permiten establecer el diagnóstico y aclarar el origen cardiaco de las palpitaciones. Su elección depende fundamentalmente de la frecuencia y reproducibilidad de la clínica.

- Síntomas prácticamente diarios, reproducibles: Holter ECG de 24h.
- Síntomas al menos una vez por semana: Holter ECG continuo de 7-14 días.
- Síntomas al menos una vez al mes: registros intermitentes. Por ejemplo, Kardia mobile®.

El implante de un sistema subcutáneo de monitorización ECG continua (por ejemplo, Reveal Linq(r), confirm rx (r)) no suele estar indicado para establecer el diagnóstico de palpitaciones, y se reserva sobre todo a situaciones de síncope o presíncope de perfil cardiogénico y presentación esporádica o no reproducible pero sospechosa de origen cardiaco o en pacientes con cardiopatía predisponente. Existen dispositivos que monitorizan de manera continua y no invasiva el ritmo cardiaco durante periodos prolongados.

La ergometría convencional (ECG de esfuerzo, con diversos protocolos empleados, típicamente el de Bruce o sus modificaciones) puede estar indicada si la aparición de los síntomas es durante el ejercicio. También permite evaluar el comportamiento de algunos hallazgos, como la extrasistolia ventricular. Las taquicardias paroxísticas no se suelen inducir durante esfuerzo (en adolescentes, podría darse en algunos casos de taquicardia intranodal). La extrasistolia ventricular de una morfología y aislada que desaparece de manera brusca durante taquicardización sinusal suele tener significado benigno⁽¹⁴⁾. El aumento de complejidad (varias morfologías de extrasístoles ventriculares) o de densidad (dupletes, tripletes, formas no sostenidas) durante el esfuerzo son típicas de miocardiopatía o canalopatías (en el caso de TVPC dan el diagnóstico) y suelen indicar la finalización de la prueba.

La cardioimagen avanzada (angioTC, RMC) se reserva de manera orientada en los casos con alteraciones ECG basales (sobre todo alteraciones de repolarización y datos de crecimiento de cavidades) o con hallazgos ecográficos que sugieran la presencia de enfermedad miocárdica.

Las pruebas genéticas permiten confirmar la base etiológica de alteraciones ECG (canalopatías) o estructurales (miocardiopatías). En la mayoría de los casos el manejo del paciente no se ve modificado por los hallazgos concretos genéticos, aunque actualmente están emergiendo perfiles específicos predictivos de comportamiento evolutivo diferencial. El papel de la genética es relevante, sobre todo, en la aclaración del riesgo en otros miembros de la familia y de transmisión a nueva descendencia.

Las pruebas genéticas permiten confirmar la base etiológica de alteraciones ECG (canalopatías) o estructurales (miocardiopatías).. Es importante para aclarar el posible riesgo familiar

Arritmias cardiacas en niños y adolescentes

Extrasístoles supra-ventriculares

Son alteraciones del origen del ritmo cardiaco por aumento del automatismo de células marcapasos localizadas fuera del nodo sinusal y por encima del sistema His-Purkinje, prevalentes en población general y pediátrica. No suelen causar síntomas que afecten la calidad de vida, pero

El ECG típico de extrasístoles supraventriculares muestra complejos de QRS estrecho que se adelantan al latido sinusal normal y tienen una P anterógrada, a veces oculta en el complejo precedente

pueden preocupar a los pacientes y sus familias y demandar el uso de recursos diagnósticos. El hallazgo aislado en niños o adolescentes, por lo demás sanos, no suele requerir estudios adicionales. El ECG típico muestra complejos de QRS estrecho que se adelantan al latido sinusal normal y tienen una P anterógrada, a veces oculta en el complejo precedente (Figura 1), de morfología disimilar a la sinusal (la polaridad permite localizar su origen).

Figura 1. Extrasístole supraventricular (flecha)



Fuente: Elaboración propia.

Extrasístoles ventriculares (ExV)

En extrasístoles ventriculares (ExV) el ECG típico muestra complejos de QRS típicamente ancho que se adelantan al latido sinusal normal

En este caso, aparecen latidos ocasionados por células marcapasos ventriculares (por debajo del sistema His-Purkinje). Puede existir discordancia entre la densidad (% de latidos extrasistólicos a lo largo de un día) y la clínica referida de los pacientes. Al igual que las extrasístoles supraventriculares, la repercusión sintomática es poco frecuente en niños y adolescentes. El ECG típico muestra complejos de QRS típicamente ancho que se adelantan al latido sinusal normal (Figura 2). La onda P puede estar ausente o no identificarse, encontrarse posterior al complejo QRS (conducción retrógrada) o disociada del mismo. Identificar **características de alarma de las ExV** selecciona mejor la derivación al especialista⁽¹⁴⁾, como son: la presencia de varias morfologías (de bloqueo de rama o de ejes del QRS), formas no aisladas (dupletes y otras formas no sostenidas), el aumento de densidad o la complejidad con el ejercicio o el estrés emocional (aparte de con una prueba de esfuerzo reglada, una actividad ligera en consulta mientras se realiza el ECG puede reproducirlo), y los intervalos de acoplamiento cortos (el QRS “se mete” en la onda T del complejo previo). En cuanto al tratamiento, no hay clara demostración de que ninguna familia de antiarrítmicos disminuya la densidad de ExV. El beneficio obtenido es sintomático, y esa suele ser su indicación si no hay signos de alarma. En casos de densidades altas (>15-20 % de los latidos diarios) de ExV puede aparecer afectación de la función ventricular, y en algunos casos seleccionados puede proponerse ablación de las extrasístoles ventriculares⁽¹⁵⁾.

Figura 2. Extrasístole ventricular (flecha)



Fuente: Elaboración propia.

Taquicardias supraventriculares⁽¹⁶⁾

Generalidades

Son las taquiarritmias sostenidas más frecuentes en este grupo de edad, típicas de pacientes con corazón estructuralmente normal. La frecuencia cardiaca (FC) típicamente se encuentra en rangos que alertan sobre su origen no fisiológico, aunque en otras ocasiones la presencia de una fc normal para la edad puede hacer errar el diagnóstico. Invariabilidad con respecto a la situación del paciente o variabilidad inadecuada o independiente de la misma actividad son elementos que deben contribuir al mero análisis de la FC por parte del clínico en fase aguda. En las taquicardias sinusales, principal ritmo que hay que diferenciar inicialmente, existen cambios progresivos y reactivos a la actividad o las emociones, el QRS es estrecho y existe una P sinusal que se sigue de un QRS a un intervalo PR congruente; aparecen en un contexto de afectación sistémica (p. ej. fiebre, donde es el primer signo alterado en una sepsis con compromiso circulatorio; nerviosismo, dolor, anemia, medicaciones como estimulantes, simpático-miméticos, cafeína), o en pacientes con cardiopatía previa por insuficiencia cardiaca.

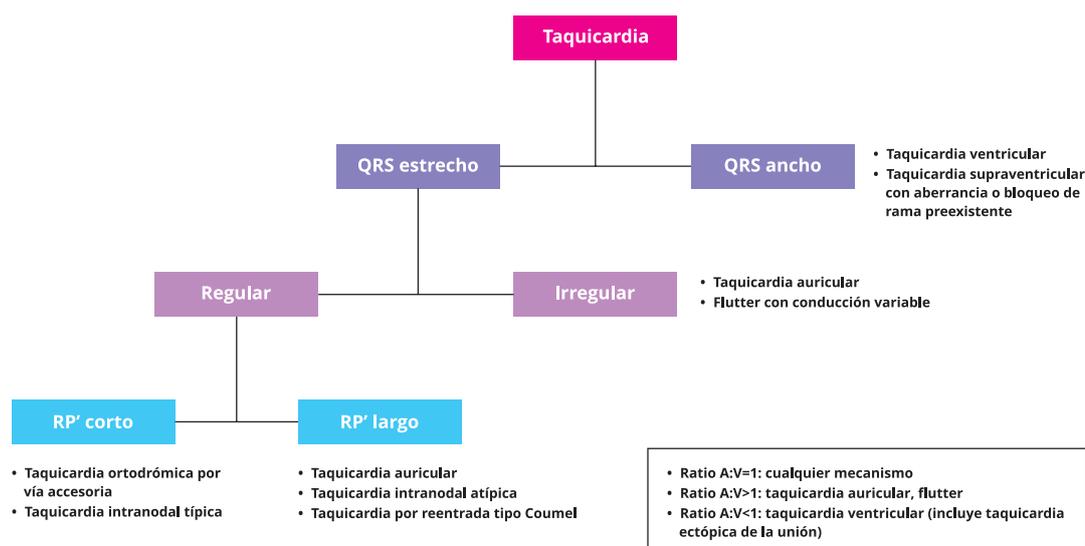
En el grupo de adolescentes predomina la taquicardia intranodal (TIN) y en niños más pequeños (arritmia más frecuente en neonatos y lactantes) las taquicardias por reentrada AV mediadas por vía accesoria (más frecuentemente no manifiestas en el ECG basal: "vías ocultas"; si se evidencia la vía accesoria en el ECG fuera de taquicardia se denomina preexcitación ventricular, y la asociación con síntomas de taquicardia, síndrome de Wolf-Parkinson-White). La presentación típica es paroxística y recurrente.

En el grupo de adolescentes predomina la taquicardia intranodal y tiene un tratamiento satisfactorio

Diagnóstico

Se basa en documentar por medio de un ECG el ritmo sintomático del paciente. Analizar de forma ordenada cuatro elementos de la taquicardia permite manejar al paciente en agudo y establecer el tipo de arritmia que presenta (Figura 3. Algoritmo):

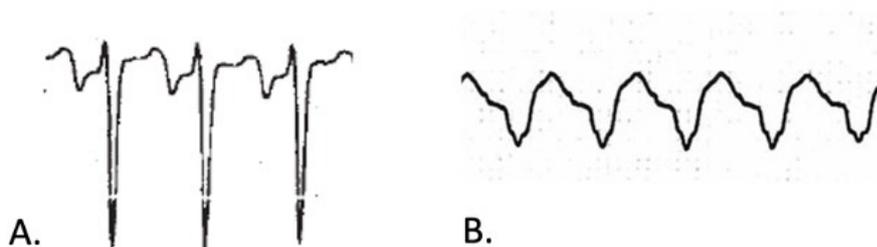
Figura 3. Algoritmo de diagnóstico diferencial ECG de taquicardias



Fuente: Elaboración propia.

(1) QRS estrecho o ancho para la edad (ancho a partir de 120 ms, habitualmente) (Figura 4). De forma general, el QRS estrecho en taquicardia debe orientar a TSV. El QRS ancho puede aparecer en TSV, pero se debe pensar y manejar como una arritmia ventricular.

Figura 4. QRS estrecho (A) frente a QRS ancho (B)



Fuente: Elaboración propia.

(2) Taquicardia regular o irregular (regular si las variaciones entre latidos son menores al 5-10 %) (Figura 5).

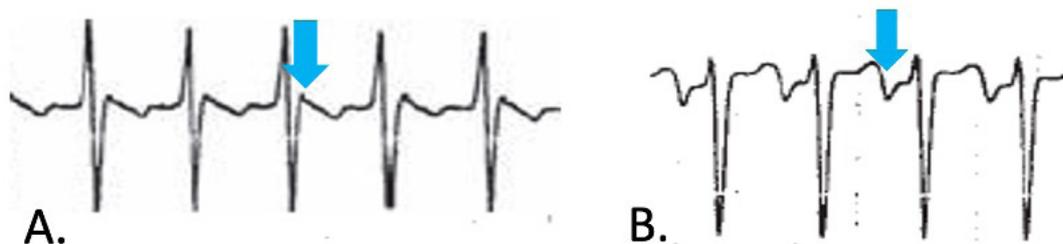
Figura 5. Taquicardia regular (A) frente a irregular (B)



Fuente: Elaboración propia.

(3) Ondas de la actividad auricular (P'), a veces dentro de las ondas T o del complejo QRS (nos debemos fijar en las derivaciones II, avF y V1). Esto determina la relación aurículas: ventrículos (>1: origen auricular; <1: origen ventricular) y el intervalo RP' (distancia entre una onda P y la onda R del latido anterior; RP' largo o de RP' corto (Figura 6).

Figura 6. Taquicardia con RP' corto (A) frente a taquicardia con RP' largo (B)



Fuente: Elaboración propia.

En ocasiones la onda P puede ser difícil de diferenciar (próxima a QRS o dentro de la onda T).

La respuesta a adenosina o ATP, que enlentecen o bloquean la conducción por el nodo aurículo-ventricular, tiene valor diagnóstico y en algunos casos, efecto terapéutico

(4) La **respuesta a adenosina o ATP**, que enlentecen o bloquean la conducción por el nodo aurículo-ventricular (NAV), tiene valor diagnóstico y efecto, en algunos casos, terapéutico; **debe evitarse** su uso en taquicardias irregulares. Respuestas:

1. **Cese brusco** de la taquicardia (Figura 7): indica participación nodal en el circuito (reentrada AV por vía accesoria (Vacc) o intranodal (TIN). Posible aparición de preexcitación en los primeros latidos.
2. **Enlentecimiento transitorio y calentamiento** o aceleración progresiva de la taquicardia: foco automático (también responde así una taquicardia sinusal inadvertida).
3. **La taquicardia «se abre»** (enlentecimiento ventricular y demostración de actividad auricular rápida): arritmia de origen auricular (foco ectópico, flutter o fibrilación auricular).
4. **No se modifica la fc ventricular**. Origen ventricular. Suelen aparecer ondas P disociadas.

Figura 7. Efecto agudo de la adenosina



Terminación de taquicardia supraventricular mediada por vía accesoria.

Fuente: Elaboración propia.

Tratamiento agudo

Los pacientes inestables pueden requerir cardioversión y medidas de reanimación. Los pacientes estables pueden realizar inicialmente maniobras vagales (tipo Valsalva en niño mayor capaz de colaborar, en lactantes y niños pequeños la maniobra vagal consiste en aplicar hielo o agua fría en la cara). Los mayores pueden probar maniobras reversas: tras una espiración forzada, se cierra la boca, se ocluyen las fosas nasales y entonces se intenta una inspiración profunda durante 10 s. **No debe realizarse** presión sobre globos oculares y hay que evitar el masaje del seno carotídeo. Las maniobras pueden tardar hasta 15-20 s en ser efectivas (30-60 % de los casos) y deben intentarse precozmente.

En las maniobras vagales no debe realizarse presión sobre globos oculares y hay que evitar el masaje del seno carotídeo

Si no cede la taquicardia, se debe obtener una vía periférica y administrar adenosina (0.1 mg/kg; **en lactantes y neonatos, más eficaz dosis inicial de 0.15-0.2mg/kg**) o ATP (0,3 mg/kg) en bolo rápido IV, seguido de bolo de 5 mL de SSF. Si no responde, se pueden administrar bolos sucesivos aumentando la dosis con incrementos de 0.1 mg/kg (máx. 12 mg/dosis). La causa más frecuente de no respuesta es la infusión lenta (debe ser en bolo rápido con lavado posterior) o la dosis inadecuada. El broncoespasmo asociado con la administración sistémica de adenosina es raro, aunque puede aparecer incluso en pacientes sin diagnóstico previo de asma. Calcioantagonistas de administración inhalada se emplean en adultos y están en fase de ensayo clínico en niños (etripamil).

Si tras lo anterior, la taquicardia no cede o su cese es solo transitorio, debe manejarse por especialista o en unidad de críticos, con eventuales medidas asociadas de soporte respiratorio y uso de fármacos sedantes (dexmedetomidina). Los casos de difícil control, refractarios o incesantes pueden requerir ablación del sustrato arritmico (estudio electrofisiológico y ablación) o incluso estabilización y soporte con ECMO de manera previa a la ablación, valorado por especialista.

Las taquicardias supraventriculares pueden curarse mediante ablación con catéter, mientras que las taquicardias ventriculares, aunque raras, requieren atención especializada

Tratamiento definitivo, prevención de recurrencias

La mayoría de las taquicardias supraventriculares (TSV) pueden curarse mediante un procedimiento percutáneo llamado ablación con catéter, que elimina el sustrato anatómico causante.

El procedimiento implica una corta estancia hospitalaria y una rápida recuperación en domicilio, con cuidados dirigidos a la higiene y vigilancia de la zona de punción, generalmente en la ingle. La ablación se puede realizar bajo anestesia general o sedación consciente en adolescentes seleccionados. El procedimiento consta de una parte diagnóstica, el estudio electrofisiológico, que posiciona varios catéteres en diferentes localizaciones cardíacas, y una parte terapéutica, la ablación, que consiste en aplicar “calor” localizado mediante radiofrecuencia o “frío” progresivo en la crioablación, creando una lesión que interrumpe la arritmia. La dosis de radiación se ha reducido con sistemas de navegación electroanatómicos, que permiten mover los catéteres dentro del corazón en tiempo real, similar a un localizador GPS. La ablación es segura, con una tasa de complicaciones importantes muy baja y alta efectividad (más del 90-95 % de éxito, menor en crioablaciones y algunos mecanismos).

En los registros históricos, las ablaciones en los niños menores de 15 kg tenían más complicaciones y menor efectividad, y se prefería el manejo con antiarrítmicos. En estos niños, la resolución espontánea de los episodios puede darse y permite tratamientos cortos, incluso menos de 6 meses para pacientes sin debut prenatal, sin preexcitación y sin necesidad de más de un fármaco para el control. Actualmente, los datos de los grandes registros europeos, multicéntricos y audita- bles, no son congruentes con el empleo de ablaciones sistemáticas como primera opción en niños pequeños, y el número realizado se reserva para casos de difícil control, presentación inestable o intolerancia a los antiarrítmicos. Esta política, adoptada y defendida por nuestro centro, prioriza el manejo profiláctico y seguimiento antes de considerar la ablación como tratamiento de primera línea para el grupo de niños de menor edad y tamaño.

Comentarios sobre tipos de TSV:

- T. por reentrada AV (TRAV): las más frecuentes (90 %). En los primeros 6-12 meses de vida, se emplean antiarrítmicos profilácticos. En mayores de 5 años con episodios frecuentes, se prefiere ablación a medicación (a partir de 15 kg, también puede plantearse de forma relativamente segura la opción de ablación). En la TIN, según la frecuencia de los síntomas, control puntual (*pill-in-pocket*) con betabloqueantes o calcioantagonistas o modificación/ablación del sustrato.
- T. por automatismo auricular (10 %). Opciones de control farmacológico diversas. Se considera precozmente ablación si hay mal control. En TA multifocales, suele emplearse control farmacológico de la frecuencia.
- OTRAS: El flutter auricular (Figura 8) es un tipo de reentrada auricular donde no participa el NAV. Aparece típicamente en recién nacidos sin cardiopatía estructural (tras CVE inicial, no suele recurrir) o en postoperatorios tardíos de CC. El tratamiento de elección es la cardioversión eléctrica sincronizada después de descartar disfunción o trombos intracavitarios (ecocardiograma); posteriormente se suele plantear la ablación. La fibrilación auricular es excepcional en menores de 18 años y su manejo se suele superponer al del flutter.

La fibrilación auricular es excepcional en menores de 18 años y su manejo se suele superponer al del flutter

Figura 8. Flutter auricular como taquicardia irregular



Nótese que cuando se enlentece la frecuencia ventricular (complejos QRS) se observa actividad eléctrica auricular continua de ondas de flutter (ausencia de línea isoelectrica).

Fuente: *Elaboración propia.*

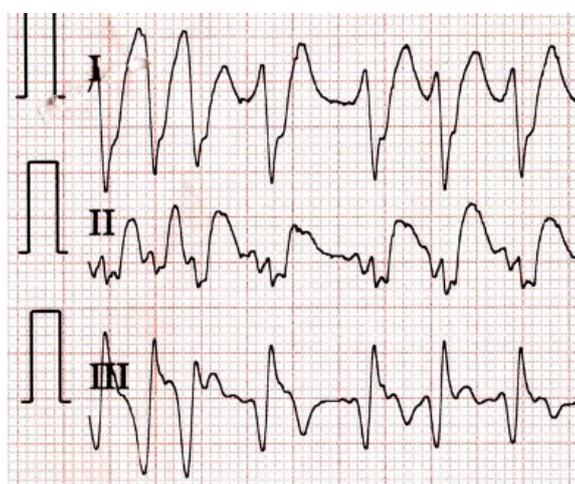
Taquicardias ventriculares (TV)⁽¹⁷⁾

Son muy poco frecuentes en niños y adolescentes. Típicamente se asocian con cardiopatía estructural (CC, miocardiopatías, que dan reentradas: TV monomorfas) o a una predisposición genética (TV polimorfas, fibrilación ventricular). Su presentación ECG se suele orientar desde el hallazgo de una taquicardia de QRS ancho (aparte de TV, pueden corresponder a TSV con conducción aberrante, por bloqueo de rama, o anterógrada por vía accesoria [formas preexcitadas y formas antidrómicas de reentrada AV]). Ante la duda, deben tratarse como de origen ventricular (TV), ya que son potencialmente más graves (Figuras 9 y 10).

- Van a favor de TSV: paciente sin cardiopatía estructural, arritmia bien tolerada, más P que QRS ($A > V$), ECG basal con QRS ancho de morfología y eje similar al de la taquicardia, morfología típica de bloqueo de rama.

Las taquicardias ventriculares (TV) son muy poco frecuentes en niños y adolescentes. Típicamente se asocian con cardiopatía estructural o a una predisposición genética

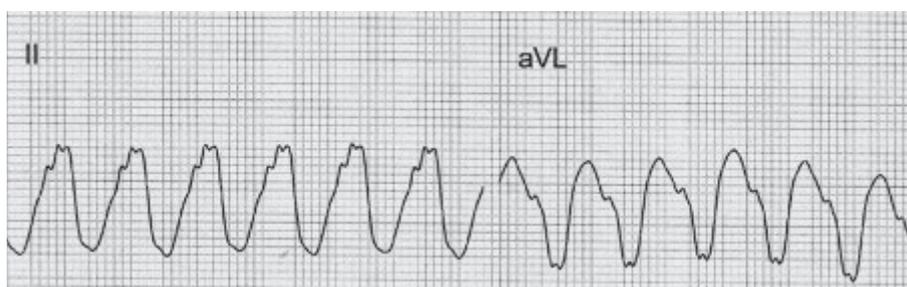
Figura 9. Taquicardia de QRS ancho, irregular (Taquicardia auricular preexcitada)



El manejo inicial se realizó considerándola una TV.

Fuente: Elaboración propia.

Figura 10. Taquicardia ventricular monomorfa en un paciente con tetralogía de Fallot



Fuente: Elaboración propia.

En la presentación aguda de los pacientes estables, sin signos de deterioro hemodinámico, se puede valorar realizar maniobras vagales/adenosina/ATP ante la posibilidad de un origen supra-ventricular, con interpretación similar a la descrita en el apartado previo. Los pacientes inestables requieren cardioversión eléctrica sincronizada y medidas de estabilización pertinentes, aparte del uso de antiarrítmicos como amiodarona. Si se trata de pacientes con canalopatías conocidas, siempre debe ser valorado y tratado por un especialista.

La bradicardia es la FC por debajo del rango normal para la edad del paciente. En niños mayores de 6 años (FC <60 lpm)

Bradiarritmias⁽¹⁸⁾

La bradicardia es la FC por debajo del rango normal para la edad (FC <60 lpm en niños mayores de 6 años; en recién nacidos, FC <100-110 lpm, y valores intermedios de FC <80-90 lpm en reposo en niños pequeños). Ocasionan síntomas como fatiga, mareo o síncope. Se debe interrogar sobre antecedentes de arritmias, cardiopatía congénita intervenida o síncope previos, e ingesta de tóxicos. Hay que realizar medición de PA, ECG completo y exploración física cuidadosa buscando signos de bajo gasto y anticipando la posibilidad de necesidad de reanimación.

Bradiarritmias por alteración del origen del ritmo cardiaco

Bradicardia sinusal

- Fisiológica durante el sueño o en deportistas, o secundaria a activación vagal. En período neonatal, importante medir el QTc (posible forma de presentación de SQTTL).
- ECG: ondas P con origen sinusal (eje 0-90°), seguidas de QRS estrecho con PR constante. La actividad de intensidad variable del paciente permite observar el aumento de la FC.
- Tratamiento: de la causa de base.

Disfunción del nodo sinusal

- Poco frecuente en niños sanos. Puede ser secundaria a cirugías (atriotomías), fármacos, hipotiroidismo, miocarditis, algunas cardiopatías congénitas.
- Presentación: 1) Bradicardia sinusal persistente: FC muy baja o sintomática. 2) Pausas sinusales prolongadas (>2-3 s). 3) Incompetencia cronotropa: incapacidad del nodo sinusal para aumentar frecuencia en respuesta a estímulos fisiológicos o patológicos (ejercicio, fiebre).
- Tratamiento: pueden requerir marcapasos si la disfunción no es reversible y sintomática.

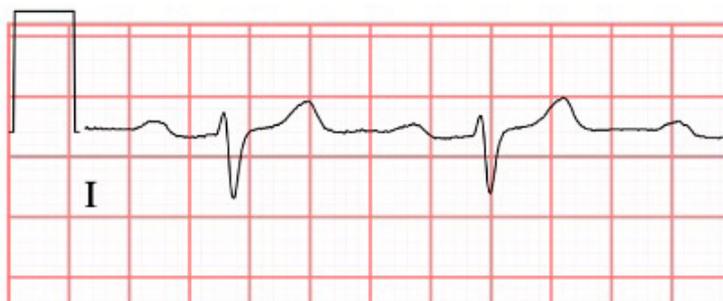
Bradiarritmias por trastornos de la conducción AV (Bloqueos AV)

La causa pediátrica más frecuente es el BAV congénito (50 % asociado a cardiopatía; hijos de madre con enfermedad autoinmune como lupus o Sjögren y anticuerpos antiro/antila). Los BAV adquiridos son secundarios a cirugía cardíaca, ablación de vías accesorias, miocarditis, enfermedades genéticas (infrecuente).

Tipos

Primer grado (Figura 11): frecuente en deportistas y pacientes entrenados; también cardiopatías congénitas, trastornos hidroelectrolíticos, fiebre reumática (criterio menor), miocarditis y miopatías (distrofias miotónicas). ECG: PR alargado, que se sigue de forma constante con el complejo QRS. No suele precisar tratamiento.

Figura 11. BAV de primer grado. Nótese el intervalo PR prolongado



Fuente: Elaboración propia.

Segundo grado: hay ondas P no conducidas. 2 subtipos principales: •Mobitz 1 (Wenckebach): prolongación progresiva de PR hasta P no conducidas. Pausa (incompleta) menor que dos intervalos PP. Se acompaña de acortamiento de los intervalos RR antes de la pausa. •Mobitz 2: PR constante hasta P no conducida. Alto riesgo de progresión a BAV completo. Pausa completa

(igual que dos intervalos PP). Hay otras formas avanzadas de bloqueo de segundo grado (Figura 12), en las que solo se conduce una proporción de ondas P al ventrículo sin los cambios sobre el intervalo PR mencionados (vg, BAV 2:1: grado más avanzado. Alterna una onda P conducida y una no conducida).

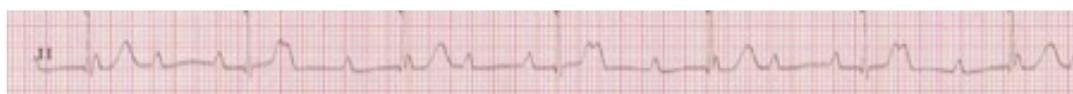
Figura 12. BAV de segundo grado avanzado. Conducción auricular variable (3:1)



Fuente: Elaboración propia.

Tercer grado (Figura 13): BAV completo o disociación aurículo ventricular completa. Ninguna onda P se conduce al ventrículo. Frecuencia auricular (ondas P) distinta a frecuencia de escape ventricular (QRS).

Figura 13. BAV completo. Disociación aurículo-ventricular (las ondas P no guardan ninguna relación constante con los complejos QRS, y ambos van a FC disociadas)



Fuente: Elaboración propia.

— Actitud terapéutica

En situación aguda, el BAV sintomático de alto grado puede tratarse con atropina (poco útil en post operatorios) o isoproterenol de forma transitoria hasta estimulación con un marcapasos temporal. Tratamiento definitivo: marcapasos permanente en casos sintomáticos con causas no reversibles.

Arritmias en pacientes con cardiopatía congénita intervenida⁽¹⁹⁾

Durante el seguimiento de los adolescentes y adultos jóvenes con CC intervenida, pueden aparecer eventos arrítmicos sintomáticos o de riesgo para la vida.

- Las bradicardias suelen deberse a fenómenos adquiridos (cicatrices de atriotomía, secuelas postoperatorias persistentes por lesión del sistema específico de conducción en los cierres de comunicación interventricular), como el bloqueo AV o la disfunción sinusal.
- La anomalía de Ebstein de la VT asocia la presencia de vías accesorias (una o a veces más de una) y de taquicardias supraventriculares mediadas por las mismas (con un manejo superponible al descrito; las ablaciones en estos pacientes son complejas y de riesgo de recurrencia).
- El flutter auricular se relaciona con cicatrices de atriotomía, aunque también pueden aparecer formas típicas, a veces predisuestas por dilatación auricular (cirugía de corrección de comunicaciones interauriculares, Fallot, switch auricular en tranposiciones de grandes arterias, intervención de Fontan, sobre todo técnicas no extracardiacas). A largo plazo también pueden darse otras arritmias típicas de mayores edades como la fibrulación auricular.
- En cuanto a las arritmias ventriculares y el riesgo de muerte súbita, la CC más representativa es la tetralogía de Fallot. Hacia la adolescencia, de hecho, como consecuencia de la evolución modificada de la enfermedad (cicatrices, dilatación ventricular), pueden debutar TV que se presentan como síncope o muerte súbita. Los pacientes pueden requerir antiarrítmicos, ablación y/o un desfibrilador.

Durante el seguimiento de los adolescentes y adultos jóvenes con CC intervenida, pueden aparecer eventos arrítmicos sintomáticos o de riesgo para la vida

Arritmias características de pacientes con miocardiopatías y canalopatías⁽¹⁷⁾

- Miocardiopatía hipertrófica (MCH): enfermedad genética del músculo cardiaco más frecuente en la población general. Existe un riesgo de arritmias ventriculares por desorganización de miocitos y la fibrosis intersticial, y durante el seguimiento debe estratificarse mediante puntuaciones específicas en preadolescentes (*HCM-Risk Score* y *Primacy* en menores de 16 años, y a partir de los 16 años se aplican modelos de adultos). Las arritmias típicas de riesgo son TV monomorfas, pero pueden darse otros tipos.
- Miocardiopatía arritmogénica: entidad poco frecuente en la población general pero sobrerrepresentada en muertes súbitas durante el deporte. Muy rara la presentación por debajo de los 10 años. Al igual que en la MCH, la aparición de fibrosis o de infiltración grasa (más rara pero específica) puede predisponer a la aparición de TV, que aparecen típicamente relacionadas con el esfuerzo.
- En las canalopatías, la arritmia final que produce el síncope o la muerte súbita es una TV polimorfa y no monomorfa como en otras cardiopatías estructurales (Figura 14), de manera típica tras una extrasístole ventricular (actividad desencadenada). En el SQT tipo 1 y 2 existen desencadenantes específicos, como el ejercicio o el estrés o los ruidos. En el síndrome de Brugada, las arritmias no se relacionan con el ejercicio o el esfuerzo, sino que aparecen en reposo, durante el sueño, o después de comidas. En la TVP catecolaminérgica, los desencadenantes son emocionales (discusiones) o la taquicardización del ejercicio.

Miocardiopatía arritmogénica: entidad poco frecuente en la población general pero sobrerrepresentada en muertes súbitas durante el deporte

En el síndrome de Brugada, las arritmias no se relacionan con el ejercicio o el esfuerzo, sino que aparecen en reposo, durante el sueño, o después de comidas

Figura 14. Taquicardia ventricular polimorfa/torsión de puntas



Fuente: *Elaboración propia.*

Consideraciones sobre estilo de vida y participación deportiva de niños con arritmias cardiacas⁽²⁰⁾

La realización de ejercicio físico de forma regular se asocia a una menor mortalidad, tanto en pacientes sin enfermedad de base como en pacientes con cardiopatía. En consecuencia, se debe promover una actividad física moderada en todos los individuos. Sin embargo, el ejercicio puede ser un desencadenante de arritmias y de muerte súbita en individuos predispuestos cuyo riesgo debe individualizarse.

El tipo de ejercicio puede clasificarse en varias categorías:

- Deporte en ámbito recreativo frente a deporte de competición. El deporte recreativo se caracteriza por su contenido lúdico: el objetivo es jugar. Por otro lado, el deporte de competición se caracteriza porque el objetivo es competir y ganar.
- Un mismo deporte puede practicarse por tanto a diferentes niveles de intensidad: leve, moderada o alta. La intensidad puede medirse por criterios objetivos (frecuencia cardiaca o consumo de oxígeno) y subjetivos (sensación de disnea y sudoración).

Recomendaciones específicas:

- En pacientes con MCH no se recomienda la práctica de deportes de alta intensidad ni de competición. En individuos seleccionados sin factores de riesgo se podrá considerar la participación en deportes recreativos de baja intensidad.

Deben conocerse situaciones de riesgo que no permiten la práctica de deporte sin restricción en niños y adolescentes con enfermedad cardiaca de riesgo

Pacientes con palpitaciones o síncope sin datos de alarma y estudio normal pueden realizar deporte de competición

- En pacientes con miocardiopatía arritmogénica, los programas de ejercicio regular y de alta intensidad se asocian tanto con una mayor progresión de la enfermedad como con una mayor tasa de eventos adversos por lo que el ejercicio físico está desaconsejado.
- El diagnóstico de Síndrome de QT largo, en general implica la prohibición de realizar ejercicio físico de competición, siendo el riesgo variable según la mutación por lo que debe de realizarse estudio genético en todos los pacientes (mayor riesgo en pacientes afectados de síndrome de QT largo tipo 1).
- Las guías siguen siendo muy restrictivas con la práctica deportiva en los pacientes con taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.
- En pacientes con preexcitación en ECG basal, generalmente se desaconseja la realización de ejercicio físico de competición hasta no ser evaluados por un especialista.
- Pacientes con palpitaciones o síncope sin datos de alarma y estudio normal pueden realizar deporte de competición.

Bibliografía

1. Sharma AN, Baranchuk A. Ambulatory External Electrocardiography Monitoring: Holter, Extended Holter, Mobile Cardiac Telemetry Monitoring. *Card Electrophysiol Clin.* 2021;13:427-438. doi: 10.1016/j.ccep.2021.04.003. Epub 2021 Jul 8. PMID: 34330370.
2. Sekar, R. Epidemiology of Arrhythmias in Children. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal* 2008;8:S8 - S13.
3. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace.* 2013;15:1337-82. doi: 10.1093/europace/eut082. Epub 2013 Jul 12. PMID: 23851511.
4. von Alvensleben JC. Syncope and Palpitations: A Review. *Pediatr Clin North Am.* 2020;67:801-810. doi: 10.1016/j.pcl.2020.05.004. Epub 2020 Aug 11. PMID: 32888682.
5. Dechert BE, LaPage MJ. When Do Smartwatch Heart Rate Concerns in Children Indicate Arrhythmia? *J Pediatr.* 2023;263:113717. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.113717. Epub 2023 Sep 1. PMID: 37660972.
6. Sanders DJ, Wasserlauf J, Passman RS. Use of Smartphones and Wearables for Arrhythmia Monitoring. *Card Electrophysiol Clin.* 2021;13:509-522. doi: 10.1016/j.ccep.2021.04.004. Epub 2021 Jul 8. PMID: 34330377. [Lectura recomendada].
7. Giada F, Raviele A. Clinical Approach to Patients with Palpitations. *Card Electrophysiol Clin.* 2018 Jun;10(2):387-396. doi: 10.1016/j.ccep.2018.02.010. PMID: 29784490.
8. Cartón AJ, Gutiérrez-Larraya F. Síncope en el adolescente. *Adolescercere* 2018; VI (1): 12-23.
9. Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, Cohen MI, Forman DE, Goldberger DZ, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2017;70:620-663 [Lectura recomendada].
10. Hurst D, Hirsh DA, Oster ME, Ehrlich A, Campbell R, Mahle WT, et al. Syncope in the pediatric emergency department - can we predict cardiac disease based on history alone? *J Emerg Med* 2015;49:1-7.
11. Manninger M, Zweiker D, Svennberg E, Chatzikiyriakou S, Pavlovic N, Zaman JAB, et al. Current perspectives on wearable rhythm recordings for clinical decision-making: the wEHRables 2 survey. *Europace.* 2021;23:1106-1113. doi: 10.1093/europace/euab064. PMID: 33842972. [Lectura recomendada].
12. Steinberg JS, Varma N, Cygankiewicz I, Verrier RL, Zareba W, Piotrowicz R, et al. 2017 ISHNE-HRS expert consensus statement on ambulatory ECG and external cardiac monitoring/telemetry. *Heart Rhythm.* 2017;14:e55-e96. doi: 10.1016/j.hrthm.2017.03.038. Epub 2017 May 8. Erratum in: *Heart Rhythm.* 2018;15:789. doi: 10.1016/j.hrthm.2018.03.036. Erratum in: *Heart Rhythm.* 2018;15:1276. doi: 10.1016/j.hrthm.2018.06.033. PMID: 28495301.
13. Love CJ. Current Guidelines and Clinical Practice. *Card Electrophysiol Clin.* 2021;13:459-471. doi: 10.1016/j.ccep.2021.05.003. PMID: 34330373.
14. Zorzi A, D'Ascenzi F, Andreini D, Castelletti S, Casella M, Cavarretta E, et al. Interpretation and management of premature ventricular beats in athletes: An expert opinion document of the Italian Society of Sports Cardiology (SICSPO). *Int J Cardiol.* 2023;391:131220. doi: 10.1016/j.ijcard.2023.131220. Epub 2023 Jul 28. PMID: 37517780.
15. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu TY, Alguire C, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm.* 2010;7:865-9. doi: 10.1016/j.hrthm.2010.03.036. Epub 2010 Mar 27. PMID: 20348027.
16. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2020;41:655-720. doi: 10.1093/eurheartj/ehz467. Erratum in: *Eur Heart J.* 2020 Nov 21;41(44):4258. doi: 10.1093/eurheartj/ehz827. PMID: 31504425. [Lectura recomendada].
17. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2022; 43:3997-4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262. PMID: 36017572.

18. Writing Committee Members; Shah MJ, Silka MJ, Silva JNA, Balaji S, Beach CM, Benjamin MN, et al. 2021 PACES Expert Consensus Statement on the Indications and Management of Cardiovascular Implantable Electronic Devices in Pediatric Patients. *Heart Rhythm*. 2021;18:1888-1924. doi: 10.1016/j.hrthm.2021.07.038. Epub 2021 Jul 29. PMID: 34363988.
19. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.
20. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al.; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021;42:17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605. Erratum in: *Eur Heart J*. 2021;42:548-549. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa835. PMID: 32860412. [Lectura recomendada].

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

PREGUNTAS TIPO TEST

1. Señale la respuesta INCORRECTA:

- a) Las arritmias más frecuentes en niños y adolescentes son las extrasístoles y las taquicardias supraventriculares.
- b) Las taquicardias supraventriculares son típicas de niños con cardiopatía estructural.
- c) La presentación paroxística es típica de muchas taquicardias supraventriculares.
- d) La ablación por catéter es un procedimiento curativo para la mayoría de arritmias en niños y adolescentes.
- e) El ECG obtenido durante los síntomas del paciente da el diagnóstico de las arritmias.

2. ¿Cuál de las siguientes características de las extrasístoles ventriculares NO es de benignidad (si lo son todas, marque E)?

- a) Una sola morfología observada.
- b) Muy aisladas (no se ven siempre en la tira de ritmo).
- c) La actividad física las hace desaparecer.
- d) El paciente está asintomático.
- e) TODAS las anteriores son de benignidad.

3. ¿Cuál de las siguientes maniobras ESTÁ CONTRAINDICADA en el tratamiento agudo de una taquicardia supraventricular en un paciente estable?

- a) Agua fría sobre la cara en un lactante.
- b) Soplar contra presión un niño mayor (Valsalva directo).
- c) Inspirar con fosas nasales tapadas un adolescente (Valsalva inverso).
- d) Presión sobre globos oculares en un lactante.
- e) Todas pueden realizarse con seguridad.

4. Señale la relación INCORRECTA entre cardiopatía predisponente y arritmia típica:

- a) Enfermedad de Ebstein: síndrome de Wolf-Parkinson-White y taquicardias supraventriculares por vía accesoria.
- b) Síndrome de QT largo: taquicardia ventricular monomorfa.
- c) Miocardiopatía hipertrófica: taquicardia ventricular monomorfa.
- d) Tetralogía de Fallot: taquicardia ventricular monomorfa.
- e) Paciente operado de comunicación interventricular: bloqueo AV completo.

5. Respecto al deporte y los pacientes con arritmias, señale la respuesta INCORRECTA:

- a) En la miocardiopatía arritmogénica y la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica hay muy alto riesgo de eventos graves relacionados con la actividad física.
- b) Pacientes con miocardiopatía hipertrófica desarrollada deberían evitar el deporte de competición.
- c) En el síndrome de Brugada, las arritmias aparecen típicamente durante el esfuerzo.
- d) El hallazgo de preexcitación ventricular en un ECG de un adolescente asintomático es indicación de evaluación por el especialista.
- e) Todas son correctas.

Respuestas en la página 113

Miocardiópatías, una visión general

F. Rueda Núñez, A. Rasines Rodríguez, M. Lozano Balseiro. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital materno-infantil Teresa Herrera. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC).

Fecha de recepción: 29-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 45-58

Resumen

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades intrínsecas del miocardio que no se pueden explicar por otras anomalías estructurales congénitas, coronarias, alteraciones valvulares o de la precarga o postcarga. Constituyen una de las principales causas de muerte súbita cardíaca, y muchas de ellas se asocian en gran medida a variantes genéticas, lo que las hace parte de las cardiopatías familiares. Esta heterogeneidad hace que históricamente haya habido varios intentos de clasificación, sin un acuerdo global. Las guías europeas de cardiomiopatías de 2023 utilizan una nueva clasificación fenotípica, distinguiendo cinco tipos de enfermedad: miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía dilatada, miocardiopatía no dilatada de ventrículo izquierdo, miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho y miocardiopatía restrictiva. En este artículo se repasa la clasificación fenotípica de estas enfermedades, y se profundiza en su presentación clínica, valoración diagnóstica, tratamiento, estratificación de riesgo y otras recomendaciones de hábitos de vida.

Palabras clave: *Miocardiopatías; Miocardiopatía hipertrófica; Miocardiopatía dilatada.*

Abstract

Cardiomyopathies are a heterogeneous group of intrinsic myocardial diseases that cannot be explained by other congenital or coronary structural anomalies, valvar diseases or preload/afterload conditions. They constitute one of the main causes of sudden cardiac death, and many are largely associated with genetic variations, making them part of familial heart diseases. This heterogeneity means that historically there have been several attempts at classification, without a global agreement. The 2023 European Cardiomyopathy Guidelines use a new phenotypic classification, distinguishing five types of disease: hypertrophic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, non-dilated left ventricular cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and restrictive cardiomyopathy. This article reviews the phenotypic classification of these diseases and discusses their clinical presentation, diagnostic evaluation, treatment, risk stratification and other lifestyle recommendations.

Key words: *Myocardiopathies; Hypertrophic Cardiomyopathy; Dilated Cardiomyopathy.*

Una miocardiopatía es una enfermedad del músculo cardíaco que está estructural y funcionalmente alterado en ausencia de enfermedad coronaria, hipertensión, valvulopatía o cardiopatía congénita suficiente que pueda explicarlo

Introducción

Una miocardiopatía se define como “un trastorno del miocardio en el cual el músculo cardíaco es estructural y funcionalmente anormal en ausencia de enfermedad de las arterias coronarias, hipertensión, valvulopatía o cardiopatía congénita suficientes para causar la anomalía cardíaca”. Esta definición se aplica tanto a niños como a adultos y no incluye suposiciones *a priori* sobre la etiología (que puede ser familiar/genética o adquirida) o patología miocárdica. Es importante señalar que las miocardiopatías pueden coexistir con enfermedades isquémicas, valvulares e hipertensivas y que la presencia de una entidad no excluye la otra.

Las miocardiopatías se clasifican en varios fenotipos: MCH, MCD, MCR, MCAVD, MCNDVI

En las últimas guías de la Sociedad Europea de Cardiología del 2023 (ESC-2023)⁽¹⁾, se introduce una nueva clasificación fenotípica de las miocardiopatías basada en las características morfológicas y los aspectos funcionales con el objetivo de estandarizar la nomenclatura. El fenotipo predominante en la presentación define la miocardiopatía y todas las genocopias entran dentro de esta clasificación funcional. De esta manera se distinguen los siguientes tipos: 1) Miocardiopatía hipertrófica (MCH), 2) Miocardiopatía dilatada (MCD), 3) Miocardiopatía no dilatada del ventrículo izquierdo (MCNDVI), 4) Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MCAVD) y 5) Miocardiopatía restrictiva (MCR). Se ha optado por abandonar el término independiente de miocardiopatía no compactada (MCNC) y miocardiopatía arritmogénica de ventrículo izquierdo (MCAVI), que quedan englobadas en la miocardiopatía no dilatada del ventrículo izquierdo. De esta forma se evita el sobrediagnóstico de MCNC, ya que la hipertrabeculación es más un rasgo fenotípico que una miocardiopatía en sí misma y puede aparecer en población sana, pero a costa de dejar algunos pacientes o familias sin diagnóstico claro. El abordaje de los autores de esta guía nos parece muy pragmático, y probablemente haya que interpretarlo como una transición hacia un futuro no muy lejano en que se vayan identificando enfermedades o grupos de enfermedades a través del genotipo.

Las miocardiopatías tienen una expresión variable a lo largo de la vida. La distribución geográfica de las variantes genéticas influye en la prevalencia estimada en las diferentes poblaciones, etnias, regiones y países. Además, la complejidad de los criterios diagnósticos de algunas enfermedades, como la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MCAVD), limita la evaluación de la verdadera prevalencia de la enfermedad en la población general.

Ante la sospecha de una miocardiopatía se debe incluir en la historia clínica el árbol genealógico con al menos tres generaciones y buscar signos típicos del fenotipo y síntomas de insuficiencia cardíaca

Por último, resaltar que el diagnóstico, la evaluación y el tratamiento de los pacientes con miocardiopatía requieren una vía coordinada, sistemática e individualizada que brinde atención optimizada por parte de un equipo multidisciplinar y experto. Es fundamental que este enfoque no se dirija sólo al paciente individual, sino a la familia en su conjunto; los hallazgos clínicos en familiares son esenciales para comprender lo que le sucede al paciente, y viceversa. Es obligado realizar un árbol familiar que incluya al menos los antecedentes de tres generaciones (hijos, padres y abuelos)⁽²⁾. Se recomienda repetir esta interrogación en un segundo tiempo, ya que es frecuente el olvido de detalles o incidentes en una primera entrevista, que finalmente pueden ser relevantes. No está de más recordar ser extremadamente prudente y cuidadoso en compartir información entre miembros de las familias, en las que a veces no hay buena relación.

En este artículo repasaremos los tipos de miocardiopatías, según la clasificación fenotípica de la SEC-23, haciendo hincapié en su definición, valoración diagnóstica, estratificación de riesgo, tratamiento y recomendaciones específicas de hábitos de vida como el deporte.

Miocardiopatía hipertrófica (MCH)

Definición

Se define como un aumento del espesor de la pared del ventrículo izquierdo que no se explica únicamente por otras patologías que condicionen un aumento de la postcarga. En adultos se considera necesario un aumento del espesor de la pared del ventrículo izquierdo ≥ 15 mm en cualquier segmento del miocardio, mientras que en niños el valor no es absoluto y se define como una medida de al menos >2 desviaciones estándar por encima de la media prevista, es decir un z score >2 ⁽¹⁾.

Como en muchas otras ocasiones, a veces encontramos pacientes en una zona gris de sospecha de enfermedad. Un ejemplo típico son los familiares de primer grado de pacientes con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica (MCH). En adultos, en este supuesto, cuando hay valores entre 13-14 mm se pueden sumar otros criterios que incluyen los hallazgos genéticos, antecedentes familiares y anomalías ECG. De esta forma, en familiares adultos de primer grado de pacientes con enfermedad (diagnosticada de forma segura), es suficiente con un espesor ≥ 13 mm. Sin embargo, en los niños no hay suficiente evidencia en este sentido, por lo que, en la misma circunstancia familiar, si hay un z score <2 la presencia de anomalías morfológicas o en el ECG actualmente sólo se considerará sospecha de enfermedad, pero no diagnóstico. Otro grupo de pacientes conflictivo son los deportistas de alto nivel que muchas veces tienen anomalías ECG o ecocardiográficas que pueden asemejar una MCH. El contexto global del paciente y su familia puede ayudar a tomar decisiones, pero en ocasiones se requiere incluso el cese temporal de actividad y repetir las pruebas para poder decidir.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la miocardiopatía más prevalente, aunque la miocardiopatía dilatada (MCD) es la principal causa de trasplante cardíaco

Valoración diagnóstica

Incluye la historia clínica (incluyendo antecedentes), exploración física, electrocardiograma (ECG), imagen cardíaca, estudio genético y pruebas de laboratorio.

Historia clínica

En la historia clínica hay que profundizar en la presencia de síncope y sus características, clase funcional, ejercicio físico, otras comorbilidades y antecedentes perinatales.

Exploración física

Unos rasgos anómalos en la exploración general pueden ser la clave de la presencia de un síndrome o enfermedad metabólica. La exploración cardiovascular puede ser normal pero la presencia de un soplo sistólico en basal o tras Valsalva sugiere la presencia de obstrucción del ventrículo izquierdo (VI) y/o insuficiencia mitral.

Electrocardiograma (ECG)

El ECG puede ser normal o presentar rasgos de hipertrofia del VI, anomalías de la repolarización y/o ondas T y presencia de ondas Q patológicas.

Pruebas de imagen

Principalmente ecocardiografía y resonancia cardíaca. La ecocardiografía aporta información sobre el espesor de la pared del ventrículo, la función sistólica y diastólica, la presencia de movimiento anómalo de la válvula mitral (*Systolic Anomalous Motion* - SAM) con o sin insuficiencia mitral asociada, el tamaño de la aurícula izquierda y la presencia o no de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La ecocardiografía se debe realizar en situación basal y durante el Valsalva, si es preciso en posición sentado, semisupino o de pie para descartar obstrucción. La resonancia complementa la información en los segmentos difíciles de explorar con eco (principalmente apicales y anterolaterales), identifica la presencia de zonas de fibrosis, zonas aneurismáticas y valora mejor la presencia de trombos. Algunas características de las pruebas de imagen pueden sugerir una etiología específica (Pompe, Danon, Noonan, ataxia de Friedreich).

Estudio genético

La mayoría de los casos de MCH en niños son causados por variantes en genes cardíacos que codifican proteínas sarcoméricas, con un patrón de herencia autonómico dominante (transmisión a la descendencia del 50 %). Menos frecuente es la presencia de variantes monogénicas con penetrancia incompleta, variantes de novo o patrones de herencia autonómica recesiva. En todos estos últimos supuestos es típica la presentación como casos esporádicos. En cualquier caso, las variantes deben ser clasificadas por un equipo con un nivel adecuado de experiencia, sin olvidar la necesidad de reclasificar sistemáticamente las variantes identificadas.

No hay que olvidar que existen también otras posibilidades menos frecuentes, como errores congénitos del metabolismo, síndromes malformativos y trastornos neuromusculares. Los dos primeros son más típicos de los menores de 2 años y generalmente requieren de un estudio exhaustivo para identificar la etiología subyacente, que puede condicionar el tratamiento. El momento de realizar el estudio genético es tema de controversia. La posibilidad de que un paciente con estudio ecocardiográfico normal desarrolle la enfermedad en la primera infancia es escasa, y algunos autores proponen por este motivo retrasar el estudio genético por encima de los 8 años. Sin embargo, un estudio precoz negativo elimina la posibilidad de desarrollar la enfermedad y evita visitas o preocupaciones innecesarias. Retrasar el estudio hasta una edad en la que el paciente esté capacitado para tomar sus propias decisiones es otra opción válida. Se deben compartir con los familiares los pros y contras de esta decisión y elegir el momento pensando en el mejor interés del niño.

Estudios de laboratorio

En la valoración inicial se debe hacer un estudio completo con hemograma, bioquímica básica, hormonas tiroideas, proBNP y Troponina. En neonatos y lactantes, o si hay sospecha de metabolopatía, se deben complementar con enzimas cardíacas (creatincinasa, aspartato aminotransferasa, alanina aminotransferasa, lactato deshidrogenasa), pruebas de función renal y hepática, pH, electrolitos y ácido úrico, lactato, piruvato, amoniaco, cuerpos cetónicos, ácidos grasos libres, perfil de carnitina, ácidos orgánicos urinarios y aminoácidos.

El ECG, pruebas de imagen como el ecocardiograma y la RMN así como pruebas de laboratorio son muy importantes para orientar la sospecha diagnóstica

El estudio genético tiene rentabilidad variable, pero puede aportar importante información pronóstica y de tratamiento

En niños es difícil establecer el momento idóneo para realizar el estudio genético. Se puede plantear individualizar según la variante implicada, el riesgo de muerte súbita o de arritmias o la ansiedad familiar

Tratamiento

Incluye medidas generales y tratamiento dirigido (obstrucción, síntomas o insuficiencia cardíaca).

Medidas generales

Son tan importantes como el tratamiento farmacológico. Es fundamental mantener un estado de hidratación adecuado en todo momento. Se debe fomentar una dieta sana y un control del sobrepeso. Los fármacos o situaciones que condicionen una vasodilatación deben de evitarse, especialmente si hay obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo asociada.

Tratamiento específico

Debe estar monitorizado por un especialista en cardiología pediátrica. En caso de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) está indicado el tratamiento con betabloqueantes aún en ausencia de síntomas, siendo el metoprolol el de mejor perfil. En caso necesario (síntomas o contraindicación a betabloqueantes), se pueden transicionar a antagonistas del calcio como el verapamilo o diltiazem. Recordar que están contraindicados en los niños muy pequeños. La disopiramida constituye el siguiente escalón terapéutico, vigilando sus efectos adversos, principalmente prolongación del QT y efectos anticolinérgicos (sequedad de mucosas, dificultad para orinar y estreñimiento). La utilización de inhibidores de la miosina ATPasa cardíaca (*mavacantem* y *aficantem*) es una nueva forma de tratamiento que disminuye la hiperdinamia del miocardio mejorando su rentabilidad energética. Actualmente están indicados como terapia de rescate en adultos con MCH obstructiva y sin respuesta o contraindicación al tratamiento clásico con betabloqueantes, antagonistas del calcio o disopiramida (Clase IIa), y excepto con la disopiramida pueden usarse en combinación con los fármacos anteriores⁽¹⁾. En niños hay abiertos dos ensayos clínicos en fase II/III para comprobar eficacia y seguridad de estos nuevos fármacos. Excepcionalmente puede ser necesario el tratamiento quirúrgico para la reducción del gradiente en la obstrucción del TSVI en el paciente con síntomas y que sea refractario al tratamiento médico. La edad del paciente, la afectación de la válvula mitral y la experiencia del equipo quirúrgico son factores a tener en cuenta en la toma de decisiones. Otras intervenciones reductoras del septo como la ablación septal con alcohol no están indicadas en niños. La estimulación bicameral en casos seleccionados es otra alternativa posible para la reducción del gradiente del TSVI y mejoría de los síntomas.

La obstrucción medioventricular es menos frecuente que la obstrucción del TSVI y además comporta un mal pronóstico en relación con la evolución a insuficiencia cardíaca y muerte súbita. El tratamiento médico está indicado con dosis altas de betabloqueantes, verapamilo o diltiazem.

En los pacientes en fases avanzadas de la enfermedad, pueden predominar los síntomas por insuficiencia cardíaca, secundarios a la disfunción diastólica. El tratamiento médico en este caso va dirigido a disminuir las presiones de llenado y mejorar la precarga cardíaca. Un uso prudente de los diuréticos de asa puede reducir las presiones diastólicas del ventrículo izquierdo, mientras que los betabloqueantes, el verapamilo o el diltiazem ayudan a reducir la frecuencia cardíaca. Estos mismos fármacos pueden ser de ayuda en caso de aparecer angina, lo cual es poco frecuente en los niños.

Estratificación de riesgo y toma de decisiones

En la MCH se estima una incidencia anual de muerte súbita cardiovascular (MSC) del 1-2 % en adultos y del 1,2-1,5 % en niños, siendo la fibrilación ventricular el sustrato arritmogénico responsable más frecuente de los episodios letales⁽³⁾. El implante de dispositivos para desfibrilación automática (DAI) puede considerarse un tratamiento eficaz para estos eventos, pero no están exentos de problemas o complicaciones en el implante y seguimiento en el corto y largo plazo, especialmente en niños. Esta dualidad obliga a un esfuerzo en identificar qué pacientes pueden beneficiarse o no del implante de una DAI.

Clásicamente se han propuesto múltiples factores de riesgo como la edad del paciente (mayor riesgo en pacientes jóvenes), la presencia de taquicardia ventricular no sostenida (definida como ≥ 3 latidos a ≥ 120 /min de < 30 seg), el grosor máximo de la pared del ventrículo izquierdo (≥ 30 mm),

En el tratamiento de la MCH son tan importantes las medidas generales como el tratamiento farmacológico. Deben evitarse situaciones o fármacos que condicionen una vasodilatación, especialmente si hay obstrucción del tracto de salida del VI asociada

la historia familiar, la presencia de aneurismas apicales, síncope no vasovagales, diámetro de aurícula izquierda, la presencia de obstrucción del TSVI, la presencia de fibrosis extensa en la RMN (demostrado mediante realce tardío con gadolinio), el tipo de variante genética implicada, la historia familiar de muerte súbita y la respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio^(4,5). No todos estos factores han demostrado fehacientemente ser de mal pronóstico, existiendo en algunos de ellos pocos estudios y/o falta de evidencia.

Las Guías ESC de 2014 sobre diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica⁽⁶⁾ recomendaron un modelo de predicción de riesgo de MSC a 5 años para >16 años, disponible en red (https://qxmd.com/calculate/calculator_303/hcm-risk-scd), definiendo el riesgo de MSC como bajo si es <4 %, moderado entre 4 % y <6 % y alto si es ≥6 %⁽⁴⁾. Evolutivamente sus resultados han sido validados en estudios independientes, siendo una herramienta de amplio uso en nuestro entorno. Existen herramientas similares para los menores de 16 años. En 2019, se desarrolló el *HCM Risk-Kids* (<https://hcmriskkids.org/>), que también ha sido validado de forma independiente y externa^(7,5). Otra herramienta similar es la *PRIMaCY Childhood HCM Sudden Cardiac Death Risk Prediction*, que tiene una precisión similar al *HCM Risk-Kids* (<https://primacy.shinyapps.io/calculator/>)⁽⁵⁾.

Estos modelos de cálculo de escala de riesgo no deben usarse en deportistas de élite, en pacientes con enfermedades metabólicas o infiltrativas, ni tampoco en pacientes con síndromes (p. ej., síndrome de Noonan). En la recomendación final de implante de DAI debe tenerse en cuenta no solo el riesgo estadístico absoluto, sino también la edad y la salud general del paciente, los factores socioeconómicos y el impacto psicológico que conlleva. También hay que tener en cuenta las lagunas en la evidencia actual. Por ejemplo, en niños algunas cohortes por grupos de edad en las que se basa el desarrollo de la calculadora pueden ser de pocos pacientes. En este sentido, la *PRIMaCY Childhood HCM Sudden Cardiac Death Risk Prediction* avisa automáticamente cuando ocurre este hecho. Otro ejemplo es la diferencia de resultados si se aplica una calculadora de <16 años a otra de >16 años, lo cuál puede ser llamativo en edades cercanas a esta barrera. Finalmente, la omisión de algunos parámetros considerados de mal pronóstico como el deterioro de la función del ventrículo izquierdo o la presencia de fibrosis extensa (≥15 % del miocardio del VI) en la RMN, hace que se deban tener presente en la toma de decisiones compartida con el paciente o padres.

Recomendaciones para la práctica del ejercicio

En los últimos años se ha cambiado la política mantenida clásicamente de evitar a toda costa el ejercicio físico en estos pacientes⁽⁸⁾. No hay evidencia de que los pacientes con MCH sean especialmente vulnerables *per se* a desarrollar arritmias letales durante el ejercicio y la participación deportiva. Sí se considera importante una valoración basal previa y continuada, mediante la revisión de los antecedentes (episodios cardiovasculares significativos), estudio Holter-24h (taquicardia ventricular no sostenida), ecocardiografía (presencia de gradiente obstructivo en TSVI), RMN (fibrosis), ergometría (síntomas, arritmias, respuesta anormal de la tensión arterial) y resultado de la aplicación de la escala de riesgo. Se pueden establecer las siguientes recomendaciones⁽⁹⁾:

- Se debe realizar un seguimiento periódico por parte de un experto en Cardiopatías Familiares de los pacientes con MCH que se ejercitan regularmente. En los adolescentes se recomienda al menos cada 6 meses.
- La actividad física de alta intensidad, en general, está contraindicada. La actividad física de baja intensidad se recomienda en pacientes asintomáticos y sin factores de riesgo revisados por un experto en Cardiopatías Familiares.
- Los portadores sanos sin fenotipo de MCH, pueden realizar cualquier tipo de deporte, en ausencia de antecedentes familiares de MSC y tras la valoración por la unidad de cardiopatías familiares. En estos pacientes se recomienda una reevaluación anual del fenotipo.
- En todos los pacientes: evitar ambientes extremos que afecten la volemia y los ejercicios “explosivos” que se asocien a aumentos rápidos de frecuencia cardíaca, como los *sprints*.

Integrando toda la información clínica y pruebas complementarias (incluyendo estudio genético) se puede aportar una información pronóstica y recomendaciones sobre la actividad física más adecuada para el paciente y sus familiares

Miocardopatía dilatada (MCD)

Definición

Presencia de dilatación del ventrículo izquierdo (VI) y disfunción sistólica que no se justifica por enfermedad coronaria o condiciones anormales de precarga (como patología valvular). Se estima una prevalencia de 1:2500 personas y es la principal causa de trasplante cardíaco⁽¹⁰⁾.

La dilatación se establece midiendo el diámetro telediastólico del VI. Para adultos hay unas medidas estandarizadas (>58 mm en hombres; >52 mm en mujeres), pero en la infancia y adolescencia se considera dilatación cuando la medida obtenida supera 2 desviaciones estándar ajustada por superficie corporal.

La presencia de dilatación del ventrículo derecho (VD) no es necesaria para el diagnóstico. De hecho, si la dilatación es exclusiva o predomina en el VD se debe barajar la miocardopatía arritmogénica del VD como diagnóstico diferencial.

En los parientes de un paciente diagnosticado de MCD no es raro encontrar hallazgos leves, inespecíficos que se podrían explicar por otras causas más frecuentes como la obesidad o la hipertensión arterial. No obstante, la presencia de VI dilatado en un familiar, aunque tenga la función preservada, es suficiente para diagnosticarle de MCD. Además, en ausencia de información genética concluyente, se debe considerar el diagnóstico de MCD si hay más de un familiar de primer o segundo grado afecto; o cuando ocurre una muerte súbita en familiar de primer grado afecto⁽¹⁾.

Valoración diagnóstica

Es preciso una historia clínica incluyendo antecedentes familiares, ECG, pruebas de imagen y de laboratorio, así como estudio genético.

Historia clínica

Aquí será fundamental preguntar sobre síntomas de insuficiencia cardíaca, aunque éstos suelen aparecer tiempo después de otras alteraciones como en el ECG o en pruebas de imagen. Los síntomas son más inespecíficos cuanto más pequeño sea el niño: fatiga con las tomas, taquipnea, sudoración excesiva o fallo de medro. No obstante, en niños mayores o adolescentes los síntomas son más parecidos a los de los adultos: fatiga y disnea, dolor torácico, dolor abdominal tras la ingesta, palpitaciones o síncope. Se debe tener en cuenta que la escala NYHA para establecer la clase funcional de los pacientes no es aplicable en los niños menores de 5 años, en su lugar se debe usar la escala Ross. En este punto cobra mucha importancia la búsqueda de causas no genéticas de la MCD como son las enfermedades autoinmunes, por lo que será necesaria una minuciosa exploración física.

Electrocardiograma (ECG)

Aunque no hay un patrón típico, hay cambios que pueden hacer sospechar el diagnóstico. El bloqueo de rama izquierda con desviación del eje a la derecha asociando pobre progresión de la onda R en precordiales y ondas S muy profundas en precordiales derechas.

Pruebas de imagen

Cabe destacar la ecocardiografía como herramienta fundamental. No obstante, la RMN aporta más detalle morfológico, pudiendo incluso orientar el diagnóstico etiológico, descartar otras causas de dilatación y aportar información pronóstica.

Estudio genético

Se debe tener en cuenta que la etiología de la MCD es muy heterogénea englobando causas genéticas, así como una larga lista de causas adquiridas (enfermedades autoinmunes, infecciones, tóxicos...). Asimismo, es conocido que ambos grupos pueden interrelacionarse. Es decir, diagnosticar una causa adquirida no excluye la posibilidad de una causa genética subyacente, así como variantes genéticas pueden necesitar un factor desencadenante externo (como el embarazo o abuso de alcohol).

La miocardopatía dilatada (MCD) se caracteriza por la dilatación del ventrículo izquierdo (VI) y disfunción sistólica en ausencia de otras causas. En parientes de pacientes con el diagnóstico de MCD es suficiente para el diagnóstico la dilatación del VI aunque la funcionalidad esté preservada

La ecocardiografía es la herramienta fundamental para el diagnóstico. La clínica más frecuente es la insuficiencia cardíaca pero aparece en fases avanzadas. El ECG no tiene un patrón típico. Al ser la etiología muy heterogénea el estudio genético puede ayudar pero descarta la presencia de otras causas etiológicas

Aunque la rentabilidad del estudio genético varía según el contexto (hasta el 40 % en pacientes con MCD idiopática o el 15 % en pacientes con consumo de alcohol abusivo), se recomienda hacerlo siempre. Esto permite establecer mejor el pronóstico en cuanto a necesidad de desfibrilador o riesgo de muerte súbita, así como cribar a los parientes si se detecta una variante patogénica precisando seguimiento sólo los portadores de la variante en cuestión.

Algunas variantes genéticas tienen mayor riesgo de arritmia (LMNA, EMD o DES), por lo que pueden precisar una evaluación más exhaustiva de alteraciones de conducción/arritmias⁽¹¹⁾. Por otra parte, otras variantes pueden requerir una RMN por asociar un mayor riesgo de muerte súbita (FLNC, DES, DSP, PLN, LMNA, TMEM43, RMB20).

Estudio de laboratorio

Se debe realizar un estudio inicial tanto para intentar establecer causas extracardiacas de la MCD (alteración tiroidea, fallo renal, diabetes, hemocromatosis), así como para establecer disfunción secundaria de otros órganos. Marcadores cardiacos elevados se asocian a eventos cardiovasculares. Por lo tanto, se debe realizar la analítica inicial incluyendo: perfil tiroideo, función renal y hepática, ionograma, Nt-ProBNP, troponinas, glucemia, fosfato, hemograma y hemoglobina glicada, CK (enfermedades neuromusculares, laminopatías), perfil férrico (elevado en caso de hemocromatosis) y vitamina D. Si se sospecha causa metabólica se debe ampliar el estudio como se indicó en el apartado de MCH.

Tratamiento

Las herramientas terapéuticas son las mismas que las empleadas en la insuficiencia cardiaca de cualquier otra etiología. En la infancia, el tratamiento habitualmente se basa en IECAS, betabloqueantes, diuréticos y antagonistas de aldosterona. Esto se ha extrapolado de la experiencia en adultos, pero hay pocos ensayos clínicos específicos para la edad pediátrica. Además, se debe tener en cuenta que la respuesta individual al tratamiento puede no ser la misma según las distintas causas genéticas.

La novedad más importante en este campo se debe a la incorporación de la asociación inhibidor de neprilesina / ARA II al arsenal terapéutico como alternativa a los IECAS. Desde el 2023 se ha ampliado la indicación del Sacubitril/Valsartán para pacientes con insuficiencia cardiaca mayores de 1 año (basado en el estudio PANORAMA-HF)⁽¹²⁾. De momento no está indicado en niños la utilización de los inhibidores de SGLT-2. Se ha debatido mucho sobre la indicación de comenzar tratamiento en pacientes asintomáticos con poca afectación en pruebas de imagen. Habitualmente estos pacientes son diagnosticados durante el estudio en cascada de un pariente afecto (portadores asintomáticos). En estos casos los marcadores analíticos nos pueden ayudar a detectar de forma precoz a los que comienzan con afectación sin manifestación clínica evidente. La tendencia actual en esta entidad es a comenzar tratamiento de forma precoz para evitar la progresión a dilatación y disfunción del VI⁽¹⁾. La utilidad del tratamiento en pacientes portadores asintomáticos con todas las pruebas complementarias normales es, de momento, desconocida.

El trasplante cardíaco está indicado en pacientes en insuficiencia cardiaca avanzada con síntomas refractarios al tratamiento médico optimizado con clase funcional NYHA III-IV o arritmias ventriculares intratables⁽¹⁾. Los dispositivos de asistencia ventricular izquierda están indicados bajo las mismas premisas, habitualmente, puente a trasplante.

Estratificación de riesgo y toma de decisiones

Predecir qué pacientes tienen mayor riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC) es un reto en esta entidad. Aunque el desfibrilador implantable (DAI) ha demostrado ser eficaz para prevenir la MSC, no está exento de complicaciones, sobre todo en jóvenes.

Como prevención secundaria (MSC recuperada) el DAI tiene una indicación IB según las últimas guías del manejo de miocardiopatías del 2023⁽¹⁾. La decisión es más compleja en el contexto de la prevención primaria. Aunque una FEVI < 35 % ha demostrado ser un marcador independiente de mortalidad por todas las causas en la MCD, tiene un efecto modesto para identificar los pacientes de mayor riesgo de MSC. Esto sugiere que hay más factores que se deben tener en cuenta a la

El tratamiento de la miocardiopatía dilatada (MCD) es igual que el utilizado en la insuficiencia cardiaca de cualquier otra etiología. En la infancia, el tratamiento habitualmente se basa en IECAS, betabloqueantes, diuréticos y antagonistas de aldosterona

hora de decidir implantar un DAI. De hecho, es sabido que hay ciertas variantes genéticas que asocian un mayor riesgo de MSC (LMNA, EMD, TMEM43, DSP, RBM20, PLN o truncamientos en FLNC)⁽¹³⁾, máxime si asocian otros factores de riesgo tales como: taquicardias ventriculares no sostenidas, síncope no vasovagales, extrasistolia ventricular frecuente o extenso realce tardío en la RMN. En estos casos se puede considerar un umbral de FEVI mayor a 35 % para considerar el implante de DAI.

Para determinados genotipos de alto riesgo se han desarrollado “scores” predictores de riesgo de MSC que consideran el genotipo concreto del paciente y otras características fenotípicas. Estos son para variantes en LMNA (<https://lmna-risk-vta.fr>)⁽¹⁴⁾ (WAHBI) y en PLN (https://plnriskcalculator.shinyapps.io/final_shiny)⁽¹¹⁾. Se ha planteado seguir una estrategia similar a la MCH, considerando el umbral de “alto riesgo” de MSC a 5 años si la probabilidad es >10 % en pacientes con MCD por variantes en LMNA, recomendando en ese caso el implante de DAI. No obstante, la evidencia aún no es robusta, por lo que se recomienda tomar la decisión de forma consensuada con el paciente, teniendo en cuenta sus preferencias y circunstancias individuales. De cualquier modo, estos “scores” no están validados para pacientes menores de 16 años.

Las recomendaciones de ejercicio físico en la MCD son evitar el deporte de alta competición y se puede hacer deporte recreativo de intensidad moderada-baja en pacientes de bajo riesgo

Recomendaciones para la práctica de ejercicio

Como se ha visto, la estratificación del riesgo de MSC es difícil, teniendo estos pacientes un curso clínico muy variable. Aunque hay poca evidencia para establecer recomendaciones sólidas, parece haber consenso en dos ideas generales. Por un lado, no se recomienda deporte de competición para todos los pacientes con MCD. Por otro lado, los pacientes de bajo riesgo pueden realizar deporte recreativo de intensidad baja-moderada. Se considera de bajo riesgo al paciente que cumpla todas las siguientes: ausencia de MSC familiar, estar asintomáticos, FEVI >40 %, ausencia de arritmias ventriculares documentadas y aumento de la TA normal durante el ejercicio^(8,9).

Miocardopatía no dilatada del ventrículo izquierdo (MCNDVI)

La MCNDVI es un término nuevo acuñado en la guías ESC de 2023. Engloba a la MCNC y la MCAVI

Definición

Este término, acuñado en la guía ESC miocardopatías 2023, engloba afecciones como la miocardopatía hipocinética no dilatada, la miocardopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo (MCAVI) y la miocardopatía no compactada (MCNC). Se define por cualquiera de los dos supuestos que se describen a continuación, siempre que no se expliquen por otras enfermedades como condiciones de carga anormales (hipertensión, enfermedad valvular) o enfermedad coronaria⁽¹⁾:

1. La presencia de fibrosis no isquémica del VI o reemplazo adiposo en ausencia de dilatación del VI, con o sin anomalías globales o regionales de la motilidad de la pared, o
2. La hipoquinesia global aislada del VI sin fibrosis (fracción de eyección del ventrículo izquierdo –FEVI– inferior al 50 %).

En un familiar de paciente con diagnóstico de MCNDVI, la presencia de disfunción global o regional del VI o anomalías electrocardiográficas, es altamente sugestivo de enfermedad.

Valoración diagnóstica

Incluye la historia clínica, pruebas de laboratorio, ECG y estudio Holter-24h, pruebas de imagen cardíaca y estudio genético. En algunos pacientes también se puede considerar realizar ergometría, biopsia endomiocárdica y cateterismo cardíaco.

Historia clínica

La presencia de palpitaciones, síncope no vasovagales o eventos de muerte súbita abortada en adolescentes debe alertar sobre este tipo de enfermedades. La historia familiar y, como veremos más adelante, el estudio genético pueden ser claves en el diagnóstico y valoración. Es obligado realizar un árbol familiar que incluya al menos los antecedentes de tres generaciones (hijos, padres y abuelos).

La valoración diagnóstica requiere al menos de historia clínica, laboratorio, ECG, Holter de 24 horas, ecocardiografía, RNM y estudio genético

La muerte súbita en la adolescencia debe hacer sospechar esta entidad. La clínica más frecuente es la presencia de palpitaciones y los síncope no vasovagales

Exploración física

En general la exploración física es normal. En el caso de las laminopatías puede ser evidente una cierta debilidad muscular como hallazgo incidental.

Electrocardiograma (ECG) y estudio Holter

El ECG y estudio Holter-24h son especialmente relevantes ya que en algunos casos pueden orientar a la causa genética subyacente. Por ejemplo, las laminopatías se caracterizan por un intervalo PR prolongado, fibrilación auricular, extrasistolia ventricular y bajos voltajes en precordiales. Esto último se encuentra también en las MCNDVI causadas por alteraciones en los genes DSP y PLN. El estudio Holter-24h puede desenmascarar la presencia de arritmias o bloqueos asintomáticos que obliguen a modificar pautas de tratamiento o seguimiento.

Pruebas de imagen

Es obligado una ecocardiografía para valorar la función (global y regional) de ambos ventrículos y descartar otras enfermedades. Sin duda, la prueba más determinante es la RMN que además ofrece la caracterización tisular (lo que orienta al tipo de alteración genética) y tiene valor pronóstico adicional.

Estudio genético

Las variantes genéticas identificadas en MCNDVI pueden determinar el tipo de seguimiento, valor pronóstico y ser relevantes en la toma de decisiones y hábitos de vida. Los genes más frecuentemente implicados son DSP, FLNC, DES, LMNA y PLN.

Estudios de laboratorio

Se recomienda un estudio basal mediante hemograma, bioquímica con función renal y hepática, calcio, CPK, troponina y NT-proBNP.

Tratamiento

El implante de DAI se considera como prevención secundaria tras paro cardíaco o taquicardia ventricular sintomática y como prevención primaria en pacientes de alto riesgo con FEVI <35 % (Clase I y IIa, respectivamente). El caso de portador de variante de alto riesgo con situación clínica de alto riesgo (algoritmos específicos, FEVI, RMN) se puede considerar también el implante de DAI incluso con FEVI >35 % (Clase IIa/IIb)⁽¹⁾. En caso de estudio genético negativo o portador de variante de bajo riesgo se puede considerar el implante de DAI en presencia de factores de riesgo adicionales como el síncope y la presencia de fibrosis extensa en la RMN.

Estratificación de riesgo y toma de decisiones

La estratificación de riesgo depende de los eventos previos, el estudio genético y en algunos casos la presencia de fibrosis extensa en la RMN. Los genes PLN, TMEM43, DES, DSP, LMNA, FLNC (variantes truncadas) y RBM20 se consideran de alto riesgo. Se han propuesto calculadoras específicas para algunos genotipos como LMNA o PLN ya comentados en el apartado de MCD^(11,14). Es importante recordar que las alteraciones estructurales o funcionales pueden ser precedidas por los cambios electrocardiográficos.

Miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho (MCAVD)

Definición

Es una enfermedad hereditaria caracterizada por una enfermedad progresiva del miocardio asociada a un alto riesgo de arritmias ventriculares y MSC. La enfermedad se caracteriza por una atrofia progresiva del miocardio que es reemplazado por tejido fibro-adiposo⁽¹⁾. La afectación es típica en el ventrículo derecho (VD), pero puede coexistir con lesiones en el ventrículo izquierdo (VI).

Esta enfermedad afecta generalmente a pacientes por encima de la segunda década de la vida, pero su presentación en niños no sólo es posible, sino que puede aparecer con cuadros clínicos de extrema gravedad. De hecho, se considera que un 20-25 % de las muertes súbitas en la

El DAI se considera como prevención secundaria tras paro cardíaco o taquicardia ventricular sintomática

La MCAVD es una enfermedad hereditaria. Se caracteriza por una sustitución progresiva del miocardio por tejido adiposo-fibroso que genera arritmias. En la infancia puede aparecer como una causa de muerte súbita

infancia o adolescencia pueden estar relacionadas con esta entidad⁽¹⁵⁾. Al contrario que en adultos, donde es más frecuente la presentación con episodios de taquicardia ventricular, la MSC es más frecuente en niños o adolescentes. También la presentación mediante episodios recurrentes de dolor torácico (miocarditis-like) son más frecuentes en la infancia que en los adultos.

Valoración diagnóstica

La valoración diagnóstica debe incluir el análisis del ECG, ECG-Holter de 24h, pruebas de imagen (la RMN es clave para el diagnóstico. Lo más característico son las anomalías segmentarias en la motilidad de la pared. La RMN tiene mayor sensibilidad que la ecografía cardíaca y los estudios genéticos)

En 2010 Marcus y cols.⁽¹⁶⁾ publicaron unos criterios diagnósticos, tanto para niños y adultos, y que se han utilizado de forma rutinaria en los últimos 12 años. Más recientemente, se publicaron los criterios de Padua, pendientes de validación externa, pero que parecen ser más apropiados para el diagnóstico en niños⁽¹⁷⁾. La valoración diagnóstica debe incluir el análisis del ECG, ECG-Holter de 24h, pruebas de imagen cardíaca y estudios genéticos. Ocasionalmente es necesaria la realización de una biopsia endomiocárdica o ergometría.

Historia clínica

La presencia de palpitaciones, síncope o eventos de muerte súbita abortada en niños o adolescentes debe alertar sobre esta enfermedad. Los pacientes con presentación de la enfermedad en edad infantil suelen tener un patrón de herencia autosómica recesiva y con frecuencia asocian manifestaciones cutáneas (por ejemplo, enfermedad de Naxos o síndrome de Carvajal). La forma de presentación clínica también está relacionada con el sustrato genético, de forma que las variantes en DSP se relacionan más con episodios de dolor torácico recurrente "miocarditis-like". Como en cualquier cardiopatía familiar es obligado realizar un árbol familiar que incluya al menos los antecedentes de tres generaciones (hijos, padres y abuelos).

Electrocardiograma (ECG)

Las anomalías en el ECG son variadas y pueden preceder las manifestaciones estructurales del ventrículo. Destacan la inversión de la onda T en precordiales derechas, el retraso en el ascenso de la onda S en precordiales derechas, el bloqueo de rama derecha, la presencia de voltajes bajos en las derivaciones estándar y arritmias ventriculares (extrasístoles y episodios de taquicardia ventricular no sostenida).

Pruebas de imagen

Los hallazgos de la ecocardiografía y RMN son claves para el diagnóstico de esta enfermedad. Lo más característico son las anomalías segmentarias en la motilidad de la pared, así como la presencia de dilatación o disfunción del ventrículo derecho. La RMN tiene mayor sensibilidad que la ecografía para la valoración del ventrículo derecho, pero además es la única prueba que permite detectar la afectación del VI.

Estudio genético

Las variantes genéticas identificadas en esta enfermedad se encuentran principalmente en los genes responsables de las proteínas del desmosoma cardíaco: PKP2, DSP, DSG2, DSC2 y JUP. Además de los desmosomales se han identificado también otros genes relacionados con la enfermedad como DES, TMEM y PLN. La presentación más frecuente es en el adulto donde el patrón de herencia suele ser autosómico dominante. Como hemos señalado previamente, en niños es más bien autosómico recesivo. La presencia de más de una variante genética se asocia a un peor pronóstico.

Estudios de laboratorio

Se recomienda un estudio basal mediante hemograma, bioquímica con función renal y hepática, calcio, CPK, troponina y NT-proBNP.

Tratamiento

Los betabloqueantes se consideran de primera elección para disminuir la carga arritmogénica. Otros fármacos antiarrítmicos como la amiodarona o la flecainida quedan como opción de rescate. Es obligado el abandono del ejercicio físico de competición o de intensidad moderada-alta en enfermos o portadores con fenotipo normal, ya que el ejercicio parece ser un desencadenante de la degeneración tisular miocárdica. Una proporción de pacientes va a requerir procedimientos antiarrítmicos invasivos o implante de DAI. El implante de DAI es obligado como prevención secundaria pero no es sencilla la decisión del implante en la prevención primaria.

El tratamiento de elección son los betabloqueantes. El ejercicio físico de competición o de intensidad moderada alta son desencadenantes en portadores y enfermos por lo que debe desaconsejarse

Estratificación de riesgo y toma de decisiones

El sexo masculino, la disfunción del VD y los episodios de taquicardia ventricular o fibrilación ventricular son factores de riesgo a tener en cuenta. Se han propuesto varios algoritmos de estratificación de riesgo como el del *International Task Force Consensus Statement* del 2015 (ITFC-2015⁽¹⁸⁾), su modificación 2017 (AHA/ACC/HRS-2017)¹⁹ y el de Cadrin-Tourigny de 2019⁽²⁰⁾. Aunque han demostrado una buena capacidad de discriminación en el beneficio de implante de DAI, especialmente en pacientes PKP2. El valor de estos algoritmos de decisión en niños o adolescentes es extremadamente limitado ya que la presencia de pacientes en este rango de edad en los estudios previos es anecdótica.

Miocardiopatía restrictiva (MCR)

Definición

Es una enfermedad del miocardio caracterizada por una disfunción diastólica secundaria a un llenado restrictivo de las cavidades ventriculares, que tienen un tamaño, función sistólica y grosor de la pared normal⁽¹⁾. Hay que destacar que la MCR es el tipo más infrecuente de miocardiopatías en la edad pediátrica (2-5 % del total), pero tiene un pronóstico tremendamente desfavorable con una mortalidad del 75 % a diez años del diagnóstico⁽¹⁵⁾. También es importante recordar que existen fenocopias, adquiridas o genéticas, con la misma o parecida fisiología pero que es importante diferenciarlas dado que pueden tener tratamiento específico.

Valoración diagnóstica

Debe incluir la exploración física, el ECG, la ecocardiografía, la RMN y estudios genéticos. Ocasionalmente es necesaria la realización de una biopsia endomiocárdica que puede facilitar el diagnóstico etiológico.

Exploración física y ECG

Los pacientes con MCR tienen signos y síntomas de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada: el pulso venoso yugular es prominente, con tendencia a hepatomegalia y edemas periféricos. Inicialmente no hay un deterioro de la clase funcional pero evolutivamente aparece disnea, ascitis, pulsos de amplitud disminuida y taquicardia. La presencia de eventos de muerte súbita ocurre en el 25 % de los pacientes pediátricos con MCR. La mayoría de los pacientes presenta anomalías en el ECG, siendo la más frecuente el crecimiento auricular. Otros hallazgos frecuentes son las anomalías de la onda T y segmento ST.

Pruebas de imagen

La Rx de tórax es anómala en el 90 % de los casos, con presencia de cardiomegalia y congestión venosa pulmonar. En la ecocardiografía destaca la dilatación biauricular con una FEVI normal o ligeramente disminuida. Un tiempo de deceleración mitral corto (<14mseg), un aumento de la relación mitral e/a >2,5 y un cociente e/e' >15, son hallazgos sugestivos de presiones elevadas de llenado. Los hallazgos diferenciales que sugieren una pericarditis constrictiva son la presencia de una amplitud normal de la onda e' de la ecocardiografía y la presencia de una e' lateral mitral menor que la e' medial. La RMN ofrece mejor resolución espacial que la ecocardiografía, tanto de la función ventricular como de las características tisulares. Permite diferenciar la MCR de la pericarditis constrictiva, aporta información sobre la extensión y localización de la fibrosis y contribuye a diferencia entre las enfermedades metabólicas de las inflamatorias.

Otras pruebas complementarias

La biopsia endomiocárdica puede ayudar en el diagnóstico en las desminopatías y enfermedades de depósito, pero no está exenta de riesgo y el resultado no siempre es concluyente. El cateterismo cardíaco generalmente no es necesario, pero ayuda a diferenciar entre la fisiología restrictiva o constrictiva y permite la cuantificación de las presiones y resistencias pulmonares. Los estudios de laboratorio deben incluir hemograma, bioquímica básica con función renal y hepática, orina elemental y NT-proBNP. Otros estudios dirigidos en función de la sospecha diagnóstica son el análisis de la ferrocínica (hemocromatosis), la actividad de alfa-galactosidasa y los niveles de liso-Gb3 (Fabry).

La miocardiopatía restrictiva (MCR) se caracteriza por una disfunción diastólica secundaria a un llenado restrictivo de las cavidades ventriculares, que tienen un tamaño, función sistólica y grosor de la pared normal. Es el tipo más infrecuente en la edad pediátrica, pero tiene un pronóstico desfavorable con una mortalidad del 75 % a los diez años del diagnóstico

Para el diagnóstico se recomienda exploración física (signos y síntomas de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada), el ECG (signos de crecimiento auricular), la ecocardiografía, la RMN y estudios genéticos

Estudio genético

Las variantes genéticas con afectación primaria del miocardio se encuentran en dos localizaciones: 1) genes sarcoméricos: TNNI3, TNNT2, ACTC1, MYH7, MYBPC3, TTN, TPM1, MYPN, MYL3 y MYL2. Son la causa más frecuente de MCR de origen genético, principalmente las asociadas a variantes en TNNI3; 2) genes del citoesqueleto: DES, FLNC y BAG3. Se pueden asociar a la afectación de la musculatura esquelética y a trastornos en la conducción atrioventricular (AV).

Existen también variantes patogénicas relacionadas con enfermedades de depósito y que se pueden presentar ocasionalmente como fisiología restrictiva, como: 1) la enfermedad Anderson-Fabry (GLA), 2) la enfermedad de Danon (LAMP2), 3) las variantes PRKAG2, en las que se produce un depósito de glucógeno y se caracteriza por preexcitación y una elevada tendencia a bloqueo AV avanzado, 4) cardiomiopatías por sobrecarga de hierro (HFE2 y HAMP).

Otras causas de MCR no genéticas

No hay que olvidar la posibilidad de otras causas de MCR no genéticas. Entre ellas destacamos: 1) la presencia de fibrosis endomiocárdica: fibrosis miocárdica tropical, miocarditis eosinofílica y fibroelastosis endomiocárdica, esta última frecuentemente asociada a cardiopatías congénitas estructurales. 2) la cardiomiopatía postquimioterápica secundaria a antraciclinas (doxorubicina, daunorubicina y epirubicina), especialmente si se asocia a radioterapia. Generalmente se asocia a MCD, pero evolutivamente puede desarrollar MCR. Tradicionalmente se ha considerado de riesgo dosis acumuladas de >300mg/m².

Tratamiento

El paciente con fisiología restrictiva precisa frecuencias cardíacas rápidas, no tolera la vasodilatación y requiere unos niveles de precarga mínimos. De ahí que se deban evitar los betabloqueantes y la utilización de diuréticos en los pacientes con signos o síntomas secundarios a la insuficiencia cardíaca congestiva precisa de una titulación lenta con monitorización de la función renal y respuesta de la tensión. La anticoagulación en los pacientes pediátricos con dilatación severa de las cavidades auriculares es tema de controversia en cuanto al momento de indicación y tipo de tratamiento. En los pacientes con bloqueo AV de 2º o 3º grado está indicado el implante de marcapasos. En caso de pacientes pediátricos con evidencia de isquemia miocárdica y síncope se puede considerar el implante de DAI en prevención primaria. La indicación de trasplante cardíaco en ocasiones está limitada por el aumento de las resistencias pulmonares por lo que se debe realizar un cateterismo cardíaco basal y reevaluar a intervalos cada 6-12 meses para ver evolución. Puede ser necesario el implante de un dispositivo de asistencia ventricular como tratamiento puente a remodelación de las mismas.

Por último, el diagnóstico preciso de las fenocopias permite tratamientos específicos (Fabry, Pompe, hemocromatosis) que pueden modular la evolución de la enfermedad, especialmente si se realizan de forma precoz.

Bibliografía

1. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 44, Issue 37, 1 October 2023, Pages 3503–3626. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>.
2. Barriales-Villa R, Gimeno-Blanes JR, Zorio-Grima E, Ripoll-Vera T, Evangelista-Masip A, Moya-Mitjans A, et al. Plan of Action for Inherited Cardiovascular Diseases: Synthesis of Recommendations and Action Algorithms. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2016;69(3):300-309. <https://doi.org/10.1016/j.rec.2015.11.029>.
3. Marston NA, Han L, Olivotto I, Day SM, Ashley EA, Michels M, et al. Clinical characteristics and outcomes in childhood-onset hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2021; 42:1988–1996. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab148>.
4. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy outcomes I. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014; 35:2010–2020. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu439>.
5. 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>.

El paciente con fisiología restrictiva precisa frecuencias cardíacas rápidas, no tolera la vasodilatación y requiere unos niveles de precarga mínimos

- Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Philippe Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>. PMID: 25173338.
- Norrish G, Ding T, Field E, McLeod K, Ilna M, Stuart G, et al. A validation study of the European Society of Cardiology guidelines for risk stratification of sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Europace* 2019; 21:1559-1565. <https://doi.org/10.1093/europace/euz118>.
- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease: The Task Force on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 1, 1 January 2021, Pages 17-96. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa605>.
- Durán C. Rueda F. Miocardiopatía Hipertrofica en Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiopatas en edad escolar. Edita: Xunta de Galicia Consellería de Sanidad Servicio Gallego de Salud Dirección General de Asistencia Sanitaria Subdirección General de Atención Hospitalaria Lugar: Santiago de Compostela Año: 2020. Capítulo 4.21. 83-86. Consultado el 13 de junio 2024. <https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Recomendacions-para-a-practica-do-exercicio-fisico-en-pacientes-cardiopatas-en-idade-escolar>.
- Ciarambino T, Menna G, Sansone G, Giordano M. Cardiomyopathies: An Overview. *Int J Mol Sci*. 19 de julio de 2021;22(14):7722. <https://doi.org/10.3390/ijms22147722>.
- Verstraalen TE, van Lint FHM, Bosman LP, de Brouwer R, Proost VM, Abeln BGS, et al. Prediction of ventricular arrhythmia in phospholamban p.Arg14del mutation carriers- reaching the frontiers of individual risk prediction. *Eur Heart J* 2021; 42:2842-2850. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab294>.
- Assessment report on group of an extension of marketing authorisation and an extension of indication variation. Entresto. Amsterdam: European Medicines Agency; 30 de marzo de 2023. 132 p. EMA/172209/2023.
- Gigli M, Stolfo D, Graw SL, Merlo M, Gregorio C, Nee Chen S, et al. Phenotypic Expression, Natural History, and Risk Stratification of Cardiomyopathy Caused by Filamin C Truncating Variants. *Circulation*. 16 de noviembre de 2021;144(20):1600-11. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.053521>.
- Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, Anselme F, Gossios T, Lakdawala NK, et al. Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation* 2019; 140:293-302. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039410>.
- Mariani MV, Pierucci N, Fanasio F, Laviola D, Silveti G, Piro A, et al. Inherited Arrhythmias in the Pediatric Population: An Updated Overview. *Medicina*. 2024; 60(1):94. <https://doi.org/10.3390/medicina60010094> PMID: 38256355.
- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Eur. Heart J*. 2010, 31, 806-814.
- Corrado D, Perazzolo M, Zorzi A, Beggagna G, Cipriani A, De Lazzari M, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *Int. J. Cardiol*. 2020, 319, 106-114.
- Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer R, Marchlinski F, Anastasakis A, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an international task force consensus statement. *Eur Heart J* 2015; 36:3227-3237. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv162>.
- Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol* 2018;72: e91-e220. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.10.054>.
- Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, Ackerman MJ, Calkins H, Darrieux FCC, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2019;16: e301- e372. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.007>.

Bibliografía recomendada

- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 44, Issue 37, 1 October 2023, Pages 3503-3626. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>.
- Norrish G, Ding T, Field E, McLeod K, Ilna M, Stuart G, et al. A validation study of the European Society of Cardiology guidelines for risk stratification of sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Europace* 2019; 21:1559-1565. <https://doi.org/10.1093/europace/euz118>.
- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease: The Task Force on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 1, 1 January 2021, Pages 17-96. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa605>.
- Durán C. Rueda F. Miocardiopatía Hipertrofica en Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiopatas en edad escolar. Edita: Xunta de Galicia Consellería de Sanidad Servicio Gallego de Salud Dirección General de Asistencia Sanitaria Subdirección General de Atención Hospitalaria Lugar: Santiago de Compostela Año: 2020. Capítulo 4.21. 83-86. Consultado el 13 de junio 2024 en <https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Recomendacions-para-a-practica-do-exercicio-fisico-en-pacientes-cardiopatas-en-idade-escolar>.

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

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. ¿Cuál de las siguientes respuestas NO se considera factor de riesgo clásico de muerte súbita en la miocardiopatía hipertrófica?**
 - a) Síncope vasovagal de repetición.
 - b) Un episodio de taquicardia ventricular no sostenida en el Holter de 24h.
 - c) Presencia de fibrosis extensa (>15 %) en la resonancia cardíaca.
 - d) Presencia de una obstrucción en el tracto de salida de ventrículo izquierdo con un gradiente ecocardiográfico >50mmHg.
 - e) Edad del paciente por debajo de 20 años.
- 2. Señalar la respuesta INCORRECTA en relación con la miocardiopatía hipertrófica:**
 - a) El *HCM Risk-Kids* permite establecer una estimación de riesgo de muerte súbita para menores de 16 años.
 - b) En cualquier paciente portador de una variante patogénica en un gen asociado a la miocardiopatía hipertrófica está contraindicada la realización de actividad física intensa.
 - c) Los modelos predictores de riesgo no se pueden aplicar al síndrome de Noonan ni a los atletas.
 - d) El mantenimiento de un correcto estado de hidratación es fundamental en el manejo de los pacientes.
 - e) En caso de obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo izquierdo está indicado el tratamiento con metoprolol.
- 3. En relación a la práctica del ejercicio físico en niños con miocardiopatías señale el enunciado que le parezca CORRECTO:**
 - a) Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica no deben hacer ningún tipo de ejercicio físico en ningún caso.
 - b) Los portadores de variantes genéticas relacionadas con miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho pueden hacer ejercicio físico sin limitaciones si tienen una ergometría normal y no se ha demostrado cambios estructurales en el ventrículo derecho en la resonancia cardíaca.
 - c) La realización de una ergometría es obligada para permitir la realización de ejercicio físico en la miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho.
 - d) Los portadores sanos de variantes relacionadas con miocardiopatía hipertrófica precisan valoración previa a la práctica deportiva cada 5 años.
 - e) Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica deben hacer una rehidratación activa e intensa durante y después de la práctica deportiva.
- 4. Sobre la miocardiopatía dilatada, señale la respuesta CORRECTA:**
 - a) En el estudio inicial se debe realizar una analítica básica, solo para valorar la repercusión cardíaca (troponinas, Nt-PrBNP).
 - b) Aunque la rentabilidad del estudio genético no es muy alta, se debe hacer fundamentalmente para poder estudiar a los familiares del caso índice.
 - c) Por regla general, el deporte de competición no está contraindicado para pacientes asintomáticos.
 - d) Los inhibidores de SGLT-2 son la última incorporación al armamentario terapéutico de la IC en edad pediátrica.
 - e) La tendencia actual es a comenzar tratamiento médico antes de la aparición de los síntomas, con alteraciones leves en analítica o pruebas de imagen.
- 5. Un adolescente de 15 años es diagnosticado de MCD con estudio genético positivo por antecedente de MSC de su hermano. Señale la respuesta CORRECTA:**
 - a) Si está asintomático y todas las pruebas complementarias son estrictamente normales, se considera de bajo riesgo y puede realizar deportes de competición.
 - b) Si no fuera portador de la variante genética patogénica del hermano, no necesitaría seguimiento específico.
 - c) Si tiene una FEVI 40 % no está indicada la colocación de un DAI.
 - d) Por ser paciente de edad pediátrica, se debe aplicar la escala ROSS para identificar su clase funcional.
 - e) Hay que informar al paciente que, dado sus antecedentes, se prevé un curso agresivo de la enfermedad necesitando seguramente un trasplante cardíaco en algún momento de su vida.

Respuestas en la página 113

Transición de la edad pediátrica al cuidado adulto en adolescentes con cardiopatía congénita

E.J. Balbacid Domingo. Facultativo especialista. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (idipaz) Área Cardiovascular. Grupo de Investigación en Cardiología Pediátrica. Madrid.

Fecha de recepción: 30-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 59-66

Resumen

La mayor parte de los niños con cardiopatías congénitas llegará a la vida adulta. El proceso de transición puede basarse en diversos modelos pero todos ellos colocan al paciente en el centro de la toma de decisiones y autocuidado. Las cuestiones cardiológicas y otros aspectos de salud no cardiológicos deben irse planteando desde etapas coincidentes con la adolescencia para finalmente producirse una transferencia a las unidades de adultos sin problemas pendientes de resolver. Para ello se ha de dotar al sistema de salud y al paciente de los conocimientos y recursos necesarios para que este periodo vulnerable no termine en pérdidas del seguimiento.

Palabras clave: *Cardiopatía Congénita; Transición; Adolescencia.*

Abstract

Most children with congenital heart diseases will reach adulthood. The transition process can be based on various models, but they all place the patient at the center of decision-making and self-care. Cardiological issues and other non-cardiological health aspects should be addressed from the stage of adolescence to ultimately facilitate a transfer to adult units without unresolved issues. To achieve this, the healthcare system and the patient must be equipped with the necessary knowledge and resources to ensure that this vulnerable period does not result in loss of follow-up.

Key words: *Congenital Heart Disease; Transition; Adolescence.*

Introducción

Cada vez existen más adultos con cardiopatías congénitas (CC). Dichos pacientes provienen de unidades y servicios de cardiología infantil en su mayor parte. Sin embargo, la propia evolución de su cardiopatía congénita y las cuestiones adquiridas hacen cada vez más difícil la perpetuación de sus cuidados en estos servicios infantiles y surge la necesidad de ordenar la transición a los servicios y hospitales de adultos. La mayor parte de los pacientes con una CC en nuestro medio, son adultos que en muchas ocasiones perdieron el seguimiento tras el fin de los cuidados en unidades pediátricas y se encuentran formando parte de una población general sin ser conscientes de que, incluso teniendo una CC simple, las complicaciones no son infrecuentes y la supervivencia se acorta a partir de la quinta o sexta década de la vida según la historia natural⁽¹⁾. Si bien la supervivencia de aquellos pacientes con una CC simple será parecida a la de un adulto sin CC con

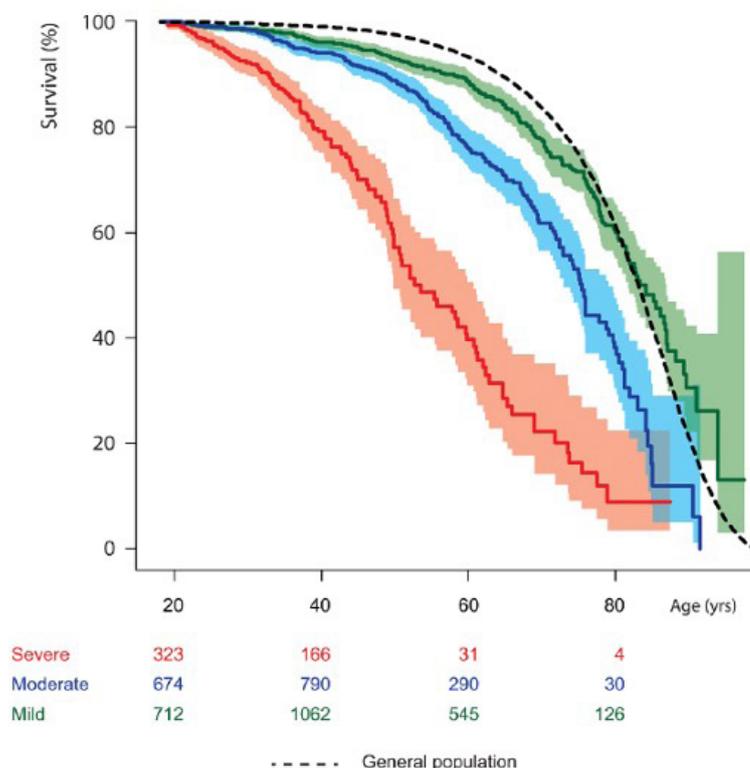
Cada vez hay más adultos con cardiopatías congénitas (CC), lo que requiere una transición organizada desde los servicios de cardiología infantil a los de adultos

Tema de revisión

Transición de la edad pediátrica al cuidado adulto en adolescentes con cardiopatía congénita

un adecuado seguimiento, la de los que tienen una CC de moderada o gran complejidad todavía no alcanzan la esperanza de vida de sus pares nacidos en el mismo momento en nuestro medio (Figura 1).

Figura 1: Supervivencia de las CC en función de su complejidad⁽¹⁾



Fuente: (1) Bouma BJ, Sieswerda GT, Post MC, Ebels T, van Kimmenade R, de Winter RJ, et al. New developments in adult congenital heart disease. *Neth Heart J* 2020; 28:449.

Durante dicho proceso se han identificado varios factores que confluyen para hacer de este período clínico un tiempo vulnerable donde el paciente cambia de rol como sujeto pasivo a convertirse en principal responsable de decisiones por primera vez. Existe un gran desconocimiento de su propio proceso de enfermedad por parte de esta población de menores maduros y recién adultos que precisa de una nueva labor informativa y de educación para la salud. Se abre de repente una nueva era en la enfermedad de los pacientes cuya puerta siempre estuvo ahí como una meta pero que ahora se debe programar hasta el final de la vida desde un punto de vista científico y humanista al mismo tiempo.

La pérdida de seguimiento, los abandonos en el tratamiento, la falsa autoconsideración de curación, las frustraciones profesionales, la limitación funcional, el deseo genésico insatisfecho, la dependencia, los trastornos del estado de ánimo y la marginación social son algunos de los motivos por los que estos pacientes acumulan un pico de mortalidad en este momento de su vida⁽²⁾.

La transición a una Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) pretende dar continuidad a los cuidados específicos que precisa la población de pacientes seguidos en servicios de cardiología infantil u otros distintos, normalizando y sistematizando la atención de los problemas de salud genuinos en este grupo de pacientes, para evitar que dicha transición se produzca de una manera traumática o en periodos de inestabilidad clínica, y con ello prevenir el deterioro de la asistencia médica y las posibles consecuencias negativas de los cambios de forma en los cuidados⁽²⁾.

La estrategia de la transición a la UCCA se hace extensiva a todos los pacientes que, habiendo alcanzado la mayoría de edad, una madurez intelectual suficiente, a petición del propio paciente o por remisión desde otros servicios o unidades de cardiología infantil, precisen seguimiento de sus cuidados en un servicio de cardiología de adultos por necesidades técnicas, legales, psicológicas o asistenciales.

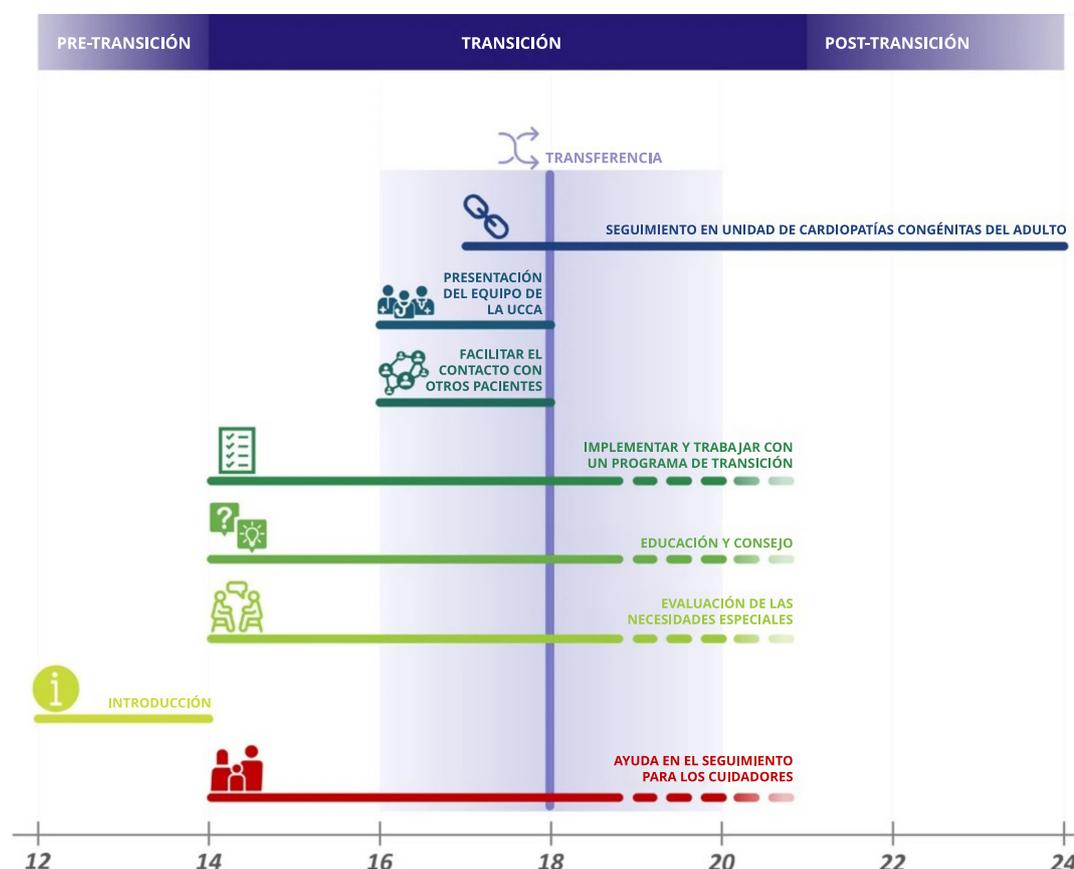
Con carácter general, pero sin ser excluyente en ningún caso, los pacientes cuyos cuidados en cardiología infantil se debían a cardiopatías adquiridas, alteraciones electrofisiológicas, miocardiopatías o cardiopatías familiares, en numerosas ocasiones también deben ser incluidos en programas de transición para pasar posteriormente a las unidades específicas de los servicios de cardiología de adultos.

Dada la creciente importancia en número, complejidad y recursos necesarios para poder atender este proceso de transición, las principales asociaciones científicas en el mundo de la cardiología, la *American Heart Association*⁽³⁾ y la Sociedad Europea de Cardiología⁽⁴⁾ han publicado recientemente unas guías con recomendaciones que pretenden estandarizar las mejores prácticas en este sentido.

Definiciones y cronología

La transición es un proceso prolongado desde el punto de vista temporal, que comienza con la más pronta adolescencia y que incluye la transferencia en un momento concreto del paciente a los cuidados del adulto (Figura 2). No solo contempla la migración de los propios cuidados del enfermo, sino de su familia acompañante antes y después del momento de la transferencia. La presentación y contacto con el equipo que cuidará del paciente en la vida adulta ha de producirse con anterioridad a este momento “de facto” y las competencias que deberá ir adquiriendo el paciente de manera gradual para lograr su empoderamiento se irán implementando de una manera individualizada basándose en la complejidad de la cardiopatía, el nivel cognitivo y los deseos de la familia.

Figura 2: Cronología y distribución temporal de las etapas de la transición en CC propuesto en las últimas guías de la Sociedad Europea de Cardiología⁽⁴⁾



Fuente: Modificado de (4) Moons P, Bratt EL, De Backer J, Goossens E, Hornung T, Tutarel O, et al. *Transition to Adulthood and Transfer to Adult Care of Adolescents With Congenital Heart Disease*.

Las principales asociaciones científicas han publicado guías para estandarizar las mejores prácticas en la transición, destacando la necesidad de coordinación y preparación adecuada

El proceso de transición puede seguir diversos modelos, pero todos deben centrar al paciente y abordar tanto cuestiones cardiológicas como otros aspectos de salud desde la adolescencia hasta la transferencia a unidades de adultos

La transición es un periodo vulnerable debido al desconocimiento de la enfermedad, pérdida de seguimiento, y otras complicaciones no cardiológicas, como trastornos del estado de ánimo y limitaciones funcionales

Desafíos en la transición

Las cardiopatías congénitas abarcan una amplia gama de anomalías estructurales y funcionales del corazón, que pueden variar desde defectos simples hasta anomalías complejas y multifactoriales. La complejidad de estas condiciones puede dificultar la comprensión por parte de los pacientes y sus familias, lo que a su vez puede afectar la capacidad de autogestión y toma de decisiones durante la transición a la atención para adultos. Además, las cardiopatías congénitas pueden requerir múltiples intervenciones médicas y quirúrgicas a lo largo de la vida del paciente, lo que agrega una carga adicional de complejidad a la toma de decisiones. En función de la complejidad de la CC, la transición y seguimiento en centros terciarios con unidades específicas es recomendada para cardiopatías de moderada y gran complejidad según la clasificación de Bethesda (Tabla I).

Tabla I. Clasificación de las CC según su complejidad

SIMPLES	MODERADA COMPLEJIDAD	GRAN COMPLEJIDAD
<p>ENFERMEDADES NATIVAS: Estenosis aórtica aislada Enf. Mitral aislada (excepto cleft mitral y válvula en paracaídas) Foramen oval permeable Pequeña CIA CIV aislada restrictiva Estenosis pulmonar leve</p> <p>ENFERMEDADES REPARADAS: Conducto arterioso ligado CIA <i>ostium secundum</i> reparada CIA seno venoso operada CIV reparada sin <i>shunt</i> residual</p>	Fístulas Aorto-ventriculares Drenaje venoso pulmonar anómalo Canal AV, parcial o total Anomalia de Ebstein Estenosis infundibular significativa CIA <i>ostium primum</i> Ductus arterioso no cerrado Insuficiencia pulmonar ≥ moderada Estenosis pulmonar ≥ moderada Aneurisma/fístula del S. Valsalva Estenosis supra o subaórtica Tetralogía de Fallot CIV no restrictiva Insuficiencia aórtica Coartación de aorta Valvulopatía mitral Obstrucción TSVD <i>Straddling</i> mitral o tricúspide	Interposición de conductos CC cianógena no reparada Ventrículo derecho de doble salida Síndrome de Eisemenger Circulación de Fontan Atresia mitral Atresia pulmonar Ventrículo único de doble entrada Trasposición de grandes arterias <i>Truncus</i> arterioso Atresia tricúspide Criss-cross Inversión ventricular

CIA: comunicación interauricular. **CIV:** comunicación interventricular. **Canal AV:** canal auriculoventricular. **TSVD:** tracto de salida del ventrículo derecho.

Fuente: Elaboración propia.

La preparación inadecuada tanto para los pacientes como para los proveedores de atención médica es un obstáculo importante, quizá el que más, en la transición exitosa de la atención pediátrica a la atención para adultos. Muchos pacientes y familias pueden no estar familiarizados con el proceso de transición o pueden subestimar su importancia. De hecho, muchos padres creen que los cuidados se van a perpetuar en el medio pediátrico o creen por el contrario que el seguimiento finaliza al cumplir la mayoría de edad⁽⁵⁾. Sin duda el primer y principal impedimento para una transición satisfactoria es el propio desconocimiento del paciente y su familia de los detalles de su propia enfermedad. Del mismo modo, los especialistas involucrados pueden carecer de recursos y capacitación para abordar las necesidades específicas de los pacientes en transición. La falta de cardiólogos con formación apropiada y dedicada a las cardiopatías congénitas en nuestro medio es un grave problema estructural, derivado de, entre otros, la falta de reconocimiento por parte del Ministerio de Educación y del Ministerio de Sanidad de las subespecialidades pediátricas. Esta falta de preparación puede resultar en una interrupción en la atención y una pérdida de continuidad en el manejo de la enfermedad, lo que a su vez puede tener consecuencias negativas para la salud a largo plazo.

Uno de los objetivos clave de la transición en CC es promover la autonomía y el autocuidado en los pacientes adolescentes a medida que asumen la responsabilidad de su propia atención médica. Sin embargo, este proceso puede ser desafiante y requiere tiempo y apoyo adecuados. Los pacientes adolescentes deben aprender a gestionar su propia salud, incluida la toma de

Es crucial educar a los pacientes adolescentes sobre su enfermedad y fomentar su autonomía en el autocuidado y toma de decisiones

medicamentos, el seguimiento de citas médicas y la comunicación efectiva con los proveedores de atención médica. Esto puede ser especialmente difícil para aquellos que han estado acostumbrados a depender de sus padres o cuidadores para la coordinación de la atención médica. En una época donde la digitalización y las formas de comunicación entre pacientes y cuidadores están cambiando, no podemos dejar de contar con las nuevas tecnologías que pueden ayudarnos en este proceso, teniendo en cuenta precisamente que los medios digitales les son más familiares y amigables a las personas en la adolescencia. Existen de hecho experiencias iniciales con aplicaciones móviles especialmente dedicadas a este respecto que ordenan en una interfaz sencilla muchos de los procesos y contenidos de proceso de transición y ayudan a monitorizar los hitos alcanzados⁽⁶⁾.

La coordinación efectiva de la atención es fundamental para garantizar una transición sin problemas de la atención pediátrica a la atención para adultos. Esto implica la comunicación abierta y la colaboración entre los Cardiólogos infantiles y de adultos, así como la transferencia de información relevante sobre la historia clínica del paciente, el plan de tratamiento y las necesidades específicas de atención. Es aquí donde el papel de la enfermería de enlace es más importante. La falta de coordinación puede llevar a una atención fragmentada y a una pérdida de continuidad en el manejo de la enfermedad, lo que puede tener consecuencias negativas para la salud y el bienestar del paciente.

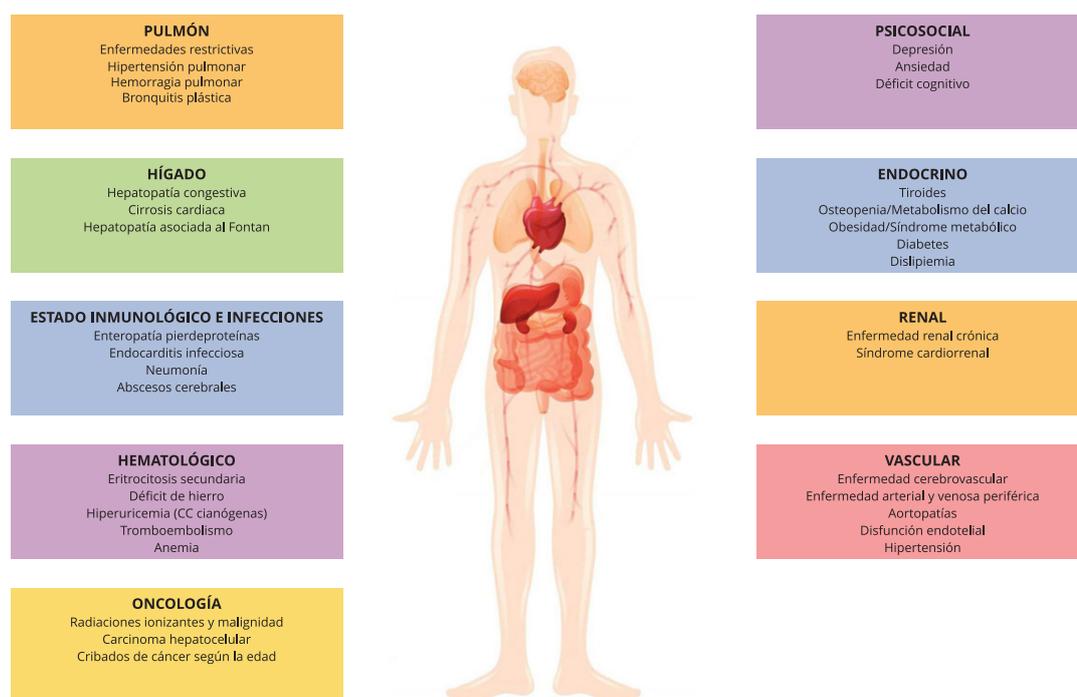
Aspectos no cardiológicos en la transición

El proceso de transición coincide con una adolescencia en muchos aspectos diferente para los pacientes con CC. Los aspectos psicológicos, sociales, vocacionales, de identidad, abuso de sustancias, etc... cobran protagonismo al mismo tiempo que pueden dificultar la relación del paciente con sus padres y sus cuidadores. Muchos de estos pacientes precisan o precisarán apoyo psicológico durante el proceso de transición y durante su etapa como adultos con CC.

Por otro lado, asociadas o derivadas de la propia CC, comienzan a aparecer durante el proceso de transición otras enfermedades o problemas de salud que pueden precisar valoración específica y seguimiento por primera vez en unidades de adultos (Figura 3) y que tienen que estar también ordenadas y contempladas en el proceso de transición aunque la primeras visitas sean en consultas de adultos⁽⁷⁾.

Muchos pacientes requieren apoyo psicológico durante la transición y en su etapa adulta debido a los desafíos únicos que enfrentan en comparación con sus pares sin CC

Figura 3. Comorbilidades frecuentes en pacientes con CC⁽⁷⁾



Fuente: Modificado de (7) Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 136(20):e348e392.

Programas de transición y responsabilidades

La transición es un proceso complejo desde el punto de vista médico y logístico. Existen diversos modelos que comparten los siguientes fundamentos.

Los programas de transición deben garantizar una continuidad en los cuidados y evitar interrupciones que pueden tener consecuencias negativas a largo plazo

Planificación anticipada

La planificación anticipada de la transición debe comenzar en la infancia temprana y adaptarse a medida que el paciente crece y se desarrolla. Esto incluye la identificación de las necesidades médicas, psicosociales y educativas del paciente, así como el desarrollo de un plan de transición individualizado que aborde estas necesidades de manera integral ya por parte de los cardiólogos infantiles. El plan de transición debe ser revisado y actualizado regularmente para garantizar su relevancia y efectividad a lo largo del tiempo.

Educación y empoderamiento

La educación continua para pacientes y familias es esencial para mejorar la comprensión de la enfermedad y fomentar la autonomía y el autocuidado. Esto puede incluir la provisión de información sobre la naturaleza de la enfermedad, el manejo de medicamentos, la programación de citas médicas y la comunicación efectiva con los proveedores de atención médica. Los recursos educativos, como folletos, sitios web y grupos de apoyo, pueden ser útiles para complementar la educación proporcionada por los profesionales de la salud.

La enfermería desempeña un papel clave en la coordinación del proceso, asegurando que se completen las fichas de traspaso y que se humanicen las dudas y preguntas de los pacientes

Coordinación de la atención

La coordinación efectiva de la atención es fundamental para garantizar una transición sin problemas de la atención pediátrica a la atención para adultos. Esto implica la colaboración entre equipos pediátricos y de adultos, así como la designación de un coordinador de transición que pueda servir como punto de contacto central para pacientes, familias y médicos durante el proceso de transición. El coordinador de transición puede ayudar a facilitar la comunicación, coordinar los servicios de apoyo y resolver problemas o preocupaciones que surjan durante la transición. El coordinador, normalmente personal de enfermería, debe encargarse de la supervisión de los hitos alcanzados. Puede ser de utilidad la cumplimentación supervisada de una hoja de ruta o ficha de transición a la UCCA⁽⁸⁾.

Apoyo multidisciplinario

Un enfoque multidisciplinario que involucre a una variedad de profesionales de la salud es crucial para abordar las necesidades complejas de los pacientes en transición. Esto puede incluir cardiólogos pediátricos y para adultos, enfermeras, trabajadores sociales, psicólogos, terapeutas ocupacionales y otros especialistas. Estos profesionales pueden proporcionar apoyo emocional, educación y recursos prácticos para ayudar a los pacientes y sus familias a navegar por el proceso de transición de manera efectiva.

Tabla II. Actores principales en la transición a la UCCA y sus responsabilidades

CARDIÓLOGO INFANTIL
<ol style="list-style-type: none"> 1. Detectar, promover y normalizar la necesidad de la transición a la UCCA. 2. Detallar los cuidados pendientes y estrategias futuras para continuar de una manera ordenada las actuaciones terapéuticas con cada paciente.
CARDIÓLOGO ESPECIALISTA EN CCA
<ol style="list-style-type: none"> 1. Adecuar los cuidados iniciales en un servicio de adultos. 2. Conocer la historia pediátrica de la enfermedad que justifica la transición. 3. Considerar los aspectos adquiridos de la cardiopatía del paciente o los que pudiéndose adquirir van a condicionar el seguimiento. 4. Actuar como interlocutor con las diferentes especialidades implicadas en el cuidado de pacientes complejos y su adecuada referencia. 5. Solicitar y organizar los cuidados propios de la cardiología general, pruebas o interconsultas que puedan ser prestados con carácter local en otros hospitales o centros referidores de mejor accesibilidad para el paciente por cuestiones geográficas u otras. 6. Colaborar como experto en cuestiones legales y profesionales del paciente que pueden ver modificado su cauce o pueden necesitar su consentimiento en función de la patología de cada paciente, pero siempre y exclusivamente desde el prisma científico. 7. Promover estrategias finales como el trasplante, la limitación del esfuerzo terapéutico o la derivación a otro centro cuando los cuidados no puedan ofrecerse en el HULP.
ENFERMERÍA
<ol style="list-style-type: none"> 1. Garantizar la coordinación administrativa del proceso. 2. Cumplimentar junto con médico y paciente la ficha de traspaso a la UCCA. 3. Humanizar las dudas, preguntas y aportar una visión holística de los cuidados más allá de las cuestiones cardiovasculares en la nueva etapa. 4. Promocionar la salud cardiovascular con cuidados específicos de enfermería. 5. Detectar problemas no médicos que pueden repercutir en la salud del paciente y que pueden requerir intervención facultativa o bien ponerlo en conocimiento de los actores más indicados, como trabajadores sociales, familiares, etc... 6. Coordinación de cada día de visita en consultas de alta resolución.
PACIENTE
<ol style="list-style-type: none"> 1. Conocer el tipo de cardiopatía que presenta, la estrategia seguida hasta el momento y los planes de cuidados futuros que se han propuesto hasta el momento de la transición. 2. Conocer e identificar el médico que ha sido su cuidador responsable hasta el momento de la transición. 3. Convertirse en sujeto activo de las decisiones y los cuidados que se le ofrezcan. 4. Asegurarse de que todas las citas son las correctas y en las fechas propuestas para el seguimiento, y que dichas citas son compatibles con cuestiones geográficas, laborales, familiares, etc... 5. Reflexionar sobre los ámbitos personales y profesionales futuros que pueden verse alterados por la enfermedad y exponer las dudas o preguntas maduras al respecto en las entrevistas con el médico responsable de sus cuidados adultos.

Fuente: Elaboración propia.

Bibliografía

1. Bouma BJ, Sieswerda GT, Post MC, Ebels T, van Kimmenade R, de Winter RJ, et al. New developments in adult congenital heart disease. *Neth Heart J* 2020; 28:449.
2. Moceri P, Goossens E, Hascoet S, Checler C, Bonello B, E Ferrari E, et al. From adolescents to adults with congenital heart disease: the role of transition. *Eur J Pediatr* 2015; 174:847-54.
3. John AS, Jackson JL, Moons PH, Uzark K, Mackie AS, Timmins S, et al. Advances in Managing Transition to Adulthood for adolescents with Congenital Heart Disease: A Practical Approach to Transition Program Design: A Scientific Statement from the American Heart Association. *J Am Heart Assoc.* 2022 Apr 5; 11(7): e025278.

4. Moons P, Bratt EL, De Backer J, Goossens E, Hornung T, Tutarel O, et al. Transition to Adulthood and Transfer to Adult Care of Adolescents With Congenital Heart Disease: A Global Consensus Statement of the ESC Association of Cardiovascular Nursing and Allied Professions (ACNAP), the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease (WG ACHD), the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), the Pan-African Society of Cardiology (PASCAR), the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS), the Inter-American Society of Cardiology (IASC), the Cardiac Society of Australia and New Zealand (CSANZ), the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), the World Heart Federation (WHF), the European Congenital Heart Disease Organisation (ECHDO), and the Global Alliance for Rheumatic and Congenital Hearts (Global ARCH). *Eur Heart J* 2021; 00:1-11.
5. Wray J, Frigiola A, Bull C. Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; out of sight, out of mind. *Heart* 2013; 99:485-90.
6. Lopez KN, O'Connor M, King J, Alexander J, Challman M, Lovick DK, et al. Improving transitions of care for young adults with congenital heart disease: mobile APP development using formative research. *JMIR Form Res* 2018; 2.
7. Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 136(20):e348e392.
8. Mackie AS, Rempel GR, Kovacs AH, Kaufman M, Rankin KN, Jelen A, et al. Transition intervention for adolescents with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2018; 71:1768-77.

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

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **¿Cuál es el principal objetivo de la transición de la atención pediátrica a la de adultos en adolescentes con cardiopatía congénita?**
 - a) Reducir los costes de atención médica.
 - b) Garantizar la continuidad de cuidados específicos y evitar pérdidas de seguimiento.
 - c) Disminuir la carga de trabajo de los cardiólogos pediátricos.
 - d) Simplificar el proceso de tratamiento para los médicos.
 - e) Aumentar la independencia de los pacientes respecto a sus familias.
2. **Según el documento, ¿cuál es uno de los principales desafíos en la transición para los adolescentes con cardiopatías congénitas?**
 - a) La falta de tecnología adecuada.
 - b) El desconocimiento de su propia enfermedad y la pérdida de seguimiento.
 - c) La resistencia de los cardiólogos pediátricos a transferir pacientes.
 - d) Las restricciones financieras del sistema de salud.
 - e) La falta de apoyo de las familias.
3. **¿Qué rol juega la enfermería en la transición de la atención de adolescentes con cardiopatía congénita a unidades de adultos?**
 - a) Realizar procedimientos quirúrgicos complejos.
 - b) Coordinar administrativamente el proceso y humanizar la atención.
 - c) Desarrollar programas de investigación sobre cardiopatías.
 - d) Administrar medicamentos y tratamientos experimentales.
 - e) Diagnosticar nuevas cardiopatías en pacientes.
4. **Según la clasificación de Bethesda mencionada en el documento, ¿qué tipo de cardiopatías requieren seguimiento en centros terciarios con unidades específicas?**
 - a) Cardiopatías de baja complejidad.
 - b) Cardiopatías congénitas simples.
 - c) Cardiopatías de moderada y gran complejidad.
 - d) Cardiopatías reparadas con intervención mínima.
 - e) Cardiopatías no estructurales.
5. **¿Qué recomendaciones se enfatizan sobre la educación y empoderamiento de los pacientes durante el proceso de transición?**
 - a) Limitar la información proporcionada para evitar confusiones.
 - b) Promover la autonomía y el autocuidado a través de educación continua.
 - c) Dejar la educación en manos exclusivas de los padres.
 - d) Proveer información únicamente a través de medios digitales.
 - e) Realizar sesiones educativas solamente después de la transferencia a la unidad de adultos.

Respuestas en la página 114

Medidas preventivas y estilo de vida

E. Rezola Arcelus. Cardióloga infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Fecha de recepción: 28-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 67-76

Resumen

La infancia y la adolescencia constituyen una ventana de oportunidad única para la prevención de factores de riesgo cardiovasculares en pacientes de alto riesgo: pacientes con antecedente de cardiopatía congénita, hipercolesterolemia familiar, enfermedades inflamatorias sistémicas, receptores de trasplante de órganos, enfermedad renal crónica, cáncer infantil, alteraciones endocrinas... En este capítulo nos basaremos en las recomendaciones dirigidas a los niños y adolescentes con antecedente de cardiopatía congénita, centrándonos en la prevención de los factores de riesgo más importantes, sobre todo los relacionados con el desarrollo de una aterosclerosis precoz, lo que puede acelerar el riesgo de enfermedad coronaria y de cardiopatía isquémica precoz durante la infancia. Esta prevención debe enfocarse a la prevención de la hipertensión arterial, dislipemia, obesidad e hiperglucemia y debe ser multidisciplinar, de manera que participen en ella tanto los cardiólogos pediátricos como los pediatras generales o de otras especialidades.

Palabras clave: *Adolescentes; Enfermedad cardiovascular; Prevención.*

Abstract

Childhood and adolescence constitute a unique window of opportunity for the prevention of cardiovascular risk factors in high-risk patients: patients with a history of congenital heart disease, familial hypercholesterolemia, systemic inflammatory diseases, organ transplant recipients, chronic kidney disease, childhood cancer, endocrine disorders... In this chapter we will base our recommendations on children and adolescents with a history of congenital heart disease, focusing on the prevention of the most important risk factors, especially those related to the development of early atherosclerosis, which can accelerate the risk of coronary heart disease and early ischemic heart disease during childhood. This approach should focus on the prevention of arterial hypertension, dyslipidemia, obesity, and hyperglycemia and should be multidisciplinary, involving pediatric cardiologists as well as general pediatricians or other specialties.

Key words: *Adolescents; Cardiovascular disease; Prevention.*

Introducción

La enfermedad cardiovascular (ECV) sigue siendo la principal causa de mortalidad en los países desarrollados y la infancia y adolescencia constituyen una ventana única de oportunidad para prevenirla⁽¹⁾. La aterosclerosis y otras patologías de las arterias coronarias pueden comenzar en la juventud y generalmente se ven exacerbadas por la exposición a factores asociados a un mayor riesgo cardiovascular⁽²⁾.

La identificación y el tratamiento de los factores de riesgo cardiovasculares son importantes para la población pediátrica, especialmente en el paciente de alto riesgo

Los pacientes de alto riesgo, incluidos los que padecen cardiopatía congénita (CC), son más propensos a una enfermedad cardiovascular (ECV) prematura y grave. En esta población es imprescindible la detección de los factores de riesgo

Existen intervenciones para identificar y tratar los factores de riesgo cardiovasculares en la infancia (prevención primaria), así como para abordar el riesgo de eventos adicionales en las arterias coronarias (prevención secundaria). La identificación y el tratamiento de estos factores de riesgo son importantes para todos los jóvenes, y lo es especialmente en el paciente de alto riesgo, más propenso a una ECV prematura y grave.

En los últimos años, la evidencia científica ha crecido lo suficiente como para justificar la necesidad de unas guías de práctica clínica actualizadas que orienten a los profesionales en el manejo de los pacientes jóvenes con un mayor riesgo de ECV prematura⁽⁴⁾.

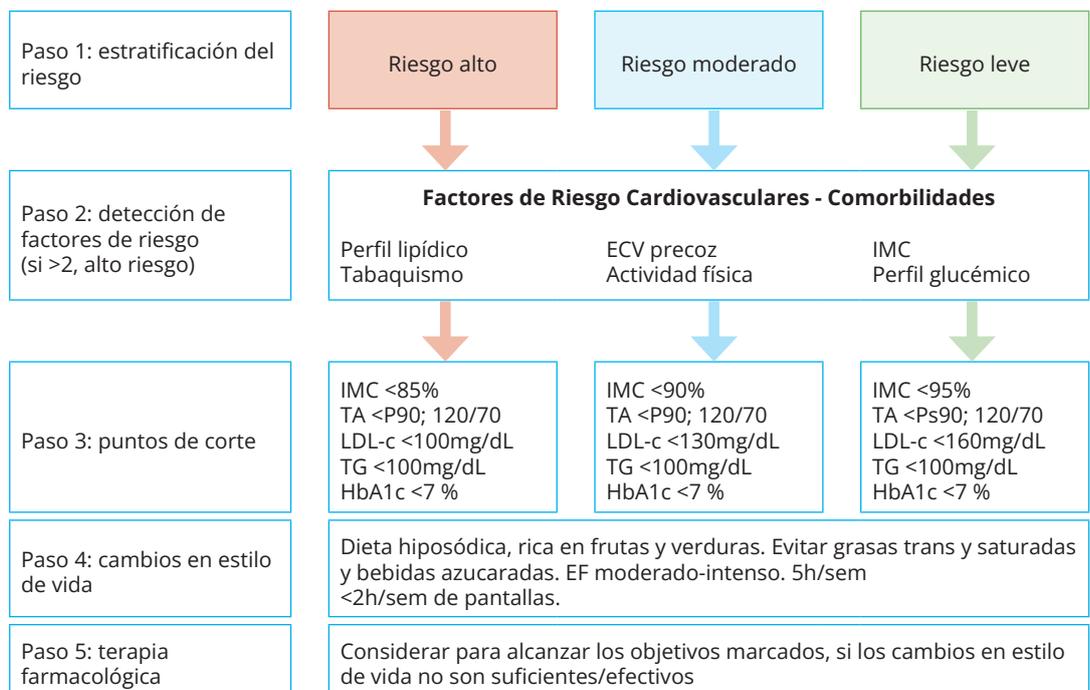
El riesgo de ECV en los jóvenes puede atribuirse a distintos tipos de exposición. Existen factores de riesgo de ECV tradicionales que se presentan en la infancia (hipercolesterolemia familiar homocigótica o heterocigótica, hipertensión arterial, obesidad grave y diabetes mellitus tipo 2...) y además, existen otras enfermedades que aumentan el riesgo de ECV en el futuro (diabetes mellitus tipo 1, enfermedad renal crónica, el tratamiento del cáncer infantil y enfermedades inflamatorias crónicas como la artritis idiopática juvenil) que pueden justificar un tratamiento agresivo de los factores de riesgo cardiovascular tradicionales.

Además los niños y adolescentes con cardiopatía congénita (CC) subyacente estructural o funcional, también merecen una consideración especial con respecto a la futura ECV. Aquellos con anomalías coronarias subyacentes, ya sean congénitas o adquiridas, deben ser examinados cuidadosamente para detectar otros factores de riesgo y ser tratados para minimizarlos.

Principales factores de riesgo modificables

En los últimos años, muchos niños y adolescentes de los países industrializados han desarrollado hábitos de vida poco saludables. En las últimas décadas, la prevalencia del sobrepeso, obesidad, hipertensión arterial (HTA) e inactividad física no han hecho más que aumentar. La Figura 1 resume el algoritmo diagnóstico y terapéutico básico en la estratificación del riesgo cardiovascular en pacientes pediátricos de alto riesgo⁽³⁾.

Figura 1. Estratificación del riesgo cardiovascular y algoritmo terapéutico de los pacientes pediátricos de alto riesgo



ECV: enfermedad cardiovascular; **IMC:** índice de masa corporal; **TA:** tensión arterial; **LDL-c:** lipoproteína de baja densidad de colesterol; **TG:** triglicérido; **HbA1c:** Hemoglobina glicosilada.

Fuente: Modificada de⁽³⁾: de Ferranti SD, Steinberger J, Ameduri R, Baker A, Gooding H, Kelly AS, et al. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Mar 26;139(13):e603-34.

Hipertensión arterial

La prevalencia de la HTA en niños y adolescentes oscila desde el 3 % hasta el 14,7 % en pacientes obesos, y constituye un factor de riesgo establecido para el desarrollo de aterosclerosis, hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI), mortalidad cardiovascular y mortalidad de cualquier causa.

La HTA se define como una presión arterial superior al P95 o >130/80 mmHg. En los adolescentes mayores de 13 años, se utilizan los criterios empleados en adultos, independientemente de su sexo y composición corporal. En los adolescentes se define una HTA en estadio 1 a la TA comprendida entre 130/80 y 139/89 mmHg y una HTA en estadio 2 a la TA >140/90. Es importante realizar determinaciones seriadas con una técnica adecuada para descartar la HTA de bata blanca.

Para el control de los pacientes diagnosticados de HTA es necesario combinar terapias farmacológicas con no farmacológicas, siendo el objetivo disminuir la TA del P90 y/o de una cifra de 130/80 mmHg.

Entre las medidas no farmacológicas se incluyen la práctica diaria de ejercicio físico moderado-intenso y una dieta hiposódica, rica en frutas y verduras, con aporte limitado de grasas. En cuanto a los fármacos empleados, los tratamientos de primera línea incluyen los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), los bloqueadores de los receptores de angiotensina (ARA-II), bloqueantes del calcio y diuréticos tiazídicos⁽⁶⁾.

En los adolescentes mayores de 13 años, se utilizan los criterios empleados en adultos para la detección de la hipertensión arterial (HTA)

Hiperlipidemia

En la última década existe un consenso internacional para realizar un cribado de hiperlipidemia en niños y adolescentes con riesgo cardiovascular elevado. El cribado habitual incluye una determinación de colesterol total, lipoproteínas de alta densidad (HDL-c) y triglicéridos (TG). Las fracciones de lipoproteínas de colesterol de baja (LDL-c) y muy baja (VLDL-c) densidad se calculan mediante la ecuación de Friedewald: $VLDL-c = TG/5$; $LDL-c = \text{Colesterol total} - (\text{HDL-c} + VLDL-c)$.

En niños y adolescentes de entre 8 y 17 años con normopeso la prevalencia de hiperlipidemia es del 14,6 %, cifra que se eleva hasta el 39,3 % en obesos de la misma franja etaria, siendo el factor de riesgo cardiovascular más prevalente en estos individuos.

La primera línea de tratamiento está constituida por medidas dietéticas (reducción del colesterol, grasa trans, grasas saturadas... e incremento de frutas y verduras y alimentos con bajo índice glucémico). Los fármacos se emplean como segunda línea de tratamiento, en el caso de que persista la hiperlipidemia a los 6 meses de comenzar con las medidas no farmacológicas.

En los pacientes mayores de 10 años, se comenzará tratamiento con estatinas en los casos en los que la cifra de LDL-c >130 mg/dL y se asocien factores de riesgo cardiovascular elevados; LDL-c >160 mg/dL que asocien factores de riesgo menores o historia familiar de ECV y en todos los casos con cifras de LDL-c >190 mg/dL. Si las estatinas no son efectivas, se recomienda el empleo de Ezetimibe. En los pacientes menores de 10 años, el tratamiento farmacológico se reservará para los pacientes de alto riesgo o con trastornos lipídicos primario⁽⁷⁾.

La prevalencia de hiperlipidemia entre los 8-17 años con normopeso es del 14,6% y se eleva al 39,3 % en los obesos

Metabolismo glucémico

La homeostasis de la glucosa depende del equilibrio entre la secreción pancreática de insulina y la sensibilidad a la misma de los tejidos periféricos. La acción de la insulina disminuye la gluconeogénesis hepática, aumenta el consumo de glucosa por parte del músculo y del tejido graso y disminuye la lipólisis. En la diabetes mellitus tipo 1 (DM1), hay una disminución de la síntesis pancreática de insulina debido a una destrucción autoinmune de las células beta pancreáticas y en la diabetes mellitus tipo 2 (DM2), aumenta la resistencia a la insulina en los tejidos periféricos.

La resistencia periférica a la insulina constituye un factor de riesgo precoz de aterosclerosis precoz y de riesgo elevado de ECV, desarrollando HTA y rigidez vascular elevada.

El cribado de la DM2 está justificado en niños y adolescentes con sobrepeso u obesidad. Los pacientes diagnosticados de prediabetes (definida con una determinación de HbA1c de entre 5,7

La resistencia periférica a la insulina constituye un factor de riesgo precoz de aterosclerosis y riesgo elevado de ECV

y 6,4 %; un nivel de glucosa en ayunas entre 100 y 120 mg/dL o una determinación de entre 140 y 199 mg/dL a las 2 horas de una sobrecarga de glucosa), presentan una prevalencia de HTA del 14,4 % y de hiperlipidemia del 26 %. Un diagnóstico precoz de prediabetes permite establecer hábitos de vida cardiosaludables que permitan evitar una diabetes establecida y ECV futuras.

En los casos de DM2 establecida, con HbA1c <8,5 % y función renal adecuada, el tratamiento farmacológico inicial empleado es la metformina. En los casos de HbA1c >8,5 % se añadirá tratamiento con insulina. Recientemente se han aprobado nuevas terapias como los inhibidores del transportador de sodio/glucosa (SGLT-2) que además han demostrado tener un efecto cardioprotector en adultos⁽⁸⁾.

Obesidad

En el caso de sobrepeso u obesidad, es fundamental realizar un cribado de los demás factores de riesgo cardiovascular

El sobrepeso y la obesidad infantil se define como un índice de masa corporal (IMC) con un P85-94 y >P95, según la edad y sexo, respectivamente. Los adolescentes con sobrepeso u obesidad tienen entre 2 y 3 veces un mayor riesgo de desarrollar ECV, respecto a los normopesos. La obesidad se relaciona con el desarrollo precoz de aterosclerosis, de manera que estos pacientes pueden presentar dislipemia, HTA, hiperglucemia, resistencia periférica a la insulina y un estrés oxidativo que genera un estado proinflamatorio continuo.

En la última década, se estima que en los países desarrollados, la prevalencia de obesidad en niños y adolescentes de entre 2 y 19 años ronda el 6 %. Debe realizarse un control anual de IMC durante la infancia y una prevención primaria en cada revisión de salud infantil.

En el caso de desarrollarse un sobrepeso u obesidad, es fundamental realizar un cribado de los demás factores de riesgo cardiovascular: resistencia a la insulina, dislipemia, HTA...

En cuanto al abordaje, es fundamental un enfoque multiprofesional, con medidas dietéticas, de promoción de actividad física, farmacológicas (Orlistat para >10 años), psicológicas y hasta incluso quirúrgicas (cirugía bariátrica) en los casos más graves⁽⁹⁾.

Pacientes de alto riesgo cardiovascular: cardiopatía congénita

Se estima que la prevalencia de las CC es de 9 por cada 1000 recién nacidos vivos y 3 de cada 1000 requieren una intervención quirúrgica o procedimiento hemodinámico en los primeros años de vida (CC compleja).

En las últimas décadas, gracias a los avances en el tratamiento médico y quirúrgico de las CC, la morbimortalidad de estos pacientes ha disminuido drásticamente, de manera que más del ≥90 % de estos niños sobreviven hasta la edad adulta.

Los niños con CC presentan anomalías estructurales y funcionales que pueden hacer que sus corazones sean más vulnerables tanto al desarrollo de aterosclerosis como a un fallecimiento prematuro de causa cardiovascular.

Los pacientes con CC presentan un riesgo medio del 36 % de desarrollar ECV aterosclerótica a lo largo de su vida. Los adultos con CC pueden presentar distintos tipos de ECV, incluidos infarto agudo de miocardio, angina isquémica transitoria, aneurismas aórticos y enfermedad vascular periférica⁽¹⁰⁾.

Datos recientes sugieren que algunos tipos de CC (o las lesiones residuales tras su reparación) se asocian a un mayor riesgo de ECV prematura en comparación con otros tipos de cardiopatía adquirida (Tabla I)⁽³⁾.

Tabla I. Riesgo de ECV en función del tipo de CC

	Enfermedad coronaria	Enfermedad cerebrovascular	Enfermedad vascular periférica
CIA/CIV reparada	No aparente incremento de riesgo	Riesgo aumentado si <i>shunt</i> residual	No aparente incremento de riesgo
Válvula Ao Bicúspide	Riesgo aumentado si operación de Ross con reimplantación coronaria	No aparente incremento de riesgo	Riesgo aumentado si aneurisma Ao
Coartación de aorta	Riesgo aumentado si HTA o aterosclerosis acelerada	Riesgo aumentado si HTA residual o aneurisma intracraneal	Riesgo aumentado si coartación residual o aneurisma Ao
Anomalía de Ebstein	No aparente incremento de riesgo	Riesgo aumentado si <i>shunt</i> interauricular	No aparente incremento de riesgo
Tetralogía de Fallot	Riesgo aumentado si anomalías coronarias	Riesgo aumentado si <i>shunt</i> intracardiaco	Riesgo aumentado si dilatación Ao
TGA con switch auricular	Riesgo aumentado si anomalías coronarias	Riesgo aumentado si fuga residual del <i>baffle</i>	Riesgo aumentado si cateterismos previos
TGA con switch arterial	Riesgo aumentado si disminución de la reserva coronaria o anomalías coronarias asociadas	No aparente incremento de riesgo	Riesgo aumentado si dilatación asociada de la NeoAo
Fontan	Riesgo aumentado si anomalías coronarias asociadas	Riesgo aumentado si Fontan fenestrado	Riesgo aumentado si presiones elevadas del Fontan o cateterismos previos
CC cianótica	Riesgo potencialmente disminuido	Riesgo aumentado por policitemia o hiperviscosidad sanguínea	Riesgo aumentado por policitemia o hiperviscosidad sanguínea
Sd Eisenmenger	Riesgo potencialmente disminuido	Riesgo aumentado por policitemia o hiperviscosidad sanguínea	Riesgo aumentado por policitemia o hiperviscosidad sanguínea

CIA: comunicación interauricular; **CIV:** comunicación interventricular; **Ao:** aorta; **TGA:** transposición de grandes arterias; **CC:** cardiopatía congénita.

Fuente: Modificada de⁽³⁾: de Ferranti SD, Steinberger J, Ameduri R, Baker A, Gooding H, Kelly AS, et al. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Mar 26;139(13):e603–34.

Tanto las CC como las anomalías coronarias predisponen a un aumento del riesgo del ECV. La excepción son las CC cianóticas

Algunos diagnósticos específicos parecen estar asociados a un mayor riesgo de ECV aterosclerótica prematura en niños. Este riesgo se basa en las siguientes 3 condiciones: (a) lesiones obstructivas del ventrículo izquierdo y aorta, (b) defectos cardíacos congénitos cianóticos que conducen al síndrome de Eisenmenger, y (c) lesiones con anomalías de las arterias coronarias.

Las lesiones obstructivas del ventrículo izquierdo y de la aorta se han asociado con un mayor riesgo de ECV en la edad adulta. La coartación de aorta (CoA) es la lesión mejor descrita asociada a ECV, presumiblemente de naturaleza aterosclerótica. Es probable que la fisiopatología esté relacionada principalmente con la HTA que pueden presentar estos pacientes. Las anomalías arteriales pueden persistir tras la corrección de la coartación y provocar HTA a largo plazo, con una prevalencia de entre el 10 % y el 50 %.

Más allá de la HTA, la CoA se asocia a otras secuelas importantes que sugieren una anomalía vascular más generalizada. También se han descrito accidentes cerebrovasculares asociados a HTA en pacientes con CoA reparada.

Los principales factores de riesgo para desarrollar ECV en pacientes con antecedente de CoA reparada son: la HTA persistente, edad avanzada en el momento de la reparación, asociación con válvula aórtica bicúspide, aterosclerosis aórtica y la dilatación de la aorta proximal al lugar de la coartación.

Además, la esperanza de vida de los pacientes con CoA, incluso después de la reparación, es significativamente menor que la de la población general, y la muerte cardiovascular prematura es la principal causa de muerte⁽¹¹⁾.

La estenosis aórtica congénita también se asocia a ECV y se produce con mayor frecuencia a nivel de la válvula aórtica pero también puede ser subvalvular, supra- y subvalvular (combinada) o supra- y subvalvular y puede provocar alteraciones miocárdicas que predisponen a la ECV.

La estenosis aórtica significativa se asocia al desarrollo de una hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI), factor de riesgo conocido, para el desarrollo de ECV en adultos.

El flujo sanguíneo miocárdico puede verse comprometido en pacientes con estenosis aórtica e HVI grave, a pesar de que la permeabilidad de las arterias coronarias sea normal. El aumento del trabajo miocárdico se traduce en una mayor demanda de oxígeno, que supera la capacidad del suministro coronario.

Incluso una estenosis aórtica leve durante la infancia puede progresar y, por tanto, asociarse con un aumento de la masa ventricular izquierda y un mayor riesgo de ECV en el tiempo.

La estenosis aórtica supra- y subvalvular (la más conocida es la asociada al síndrome de Beuren-Williams) puede conferir un mayor riesgo cardiovascular adicional debido a su asociación con la estenosis coronaria, que puede provocar directamente isquemia miocárdica y síncope inducido por el ejercicio. Además puede asociarse una estenosis de la arteria renal que puede provocar una HTA de difícil control⁽¹²⁾.

Algunos datos sugieren que los adultos con CC cianótica podrían estar protegidos de la aterosclerosis debido al aumento de factores antiateroscleróticos, incluyendo el óxido nítrico, la hiperbilirrubinemia y otros factores frecuentemente asociados con la cianosis.

Los resultados han demostrado que los pacientes con CC cianótica tienen arterias coronarias libres de placa y con un menor riesgo de desarrollar posteriormente enfermedad aterosclerótica⁽¹³⁾.

Anomalías coronarias congénitas

Las anomalías coronarias congénitas, aisladas o asociadas a otros defectos congénitos, pueden predisponer a los individuos a desarrollar una ECV prematura.

Otras anomalías congénitas tanto del origen como del curso de las arterias coronarias (como el origen de la arteria circunfleja izquierda a partir de la arteria coronaria principal) se cree que tienen poca relevancia clínica.

La reparación quirúrgica de algunas cardiopatías congénitas complejas también puede dar lugar a anomalías de las arterias coronarias, como ocurre en la operación del switch arterial para la D-transposición de las grandes arterias y en la cirugía de reparación de arterias coronarias anómalas.

En estos casos, la estenosis del origen coronaria puede desarrollarse con el tiempo, y puede aumentar el riesgo de aterosclerosis asociada⁽¹⁴⁾.

Para mejorar aún más el pronóstico de estos pacientes, debe prestarse atención a la prevención, la detección y el tratamiento adecuado de las cardiopatías adquiridas. Por lo tanto, parece prudente ser agresivo en la evaluación de los factores de riesgo de ECV.

Existen factores de riesgo modificables, como el tabaquismo, la diabetes mellitus, la HTA, la inactividad física y la obesidad (hasta el 70 % de los individuos con CC), que podrían ser tan prevalentes como en la población general.

Se ha identificado que más del 80 % de los adultos con CC presentan ≥ 1 de estos factores de riesgo cardiovascular. También se sugiere que las medidas preventivas, como dejar de fumar, dieta y ejercicio, y cribado y el tratamiento de la HTA, la diabetes mellitus y la hiperlipidemia, podrían reducir el riesgo cardiovascular a largo plazo⁽¹⁰⁾.

Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (EK) tiene una prevalencia de 30 por cada 100.000 niños en países occidentales y es una de las principales causas de CC adquirida, causando aneurismas coronarios en el 20-25 % de los niños no tratados. La incidencia es significativamente menor, <4%, en niños tratados con inmunoglobulina intravenosa al principio de la enfermedad.

Afortunadamente, los que nunca experimentan complicaciones coronarias tienen un pronóstico clínico muy bueno y su riesgo de aterosclerosis es similar al de la población general. Por lo tanto, estos niños deben someterse a una evaluación cardiovascular y a un cribado lipídico según las recomendaciones para niños sanos. Además debe realizarse una evaluación de los factores de riesgo y aconsejar una dieta cardiosaludable, ejercicio aeróbico regular y evitar el tabaquismo.

En cambio, los pacientes con aneurismas persistentes son vulnerables a futuros eventos cardiovasculares. El pronóstico individual de cada niño está relacionado con la extensión del daño coronario. Los pacientes que desarrollaron aneurismas coronarios gigantes tienen una mayor morbimortalidad por esta enfermedad con riesgo de formación de trombos allí donde se interrumpe el flujo coronario. A medida que los vasos dañados cicatrizan, estos mismos pacientes corren riesgo de desarrollar una estenosis coronaria y una rigidez arterial aumentada.

Todos los niños con dilatación/aneurisma de la arteria coronaria y/o formación de un aneurisma persistente y de gravedad superior a leve (puntuación z-score de la arteria coronaria >2,5-5), deben recibir ácido acetilsalicílico como tratamiento antitrombótico. Los pacientes con aneurismas de tamaño moderado deben recibir doble antiagregación plaquetaria. La anticoagulación está justificada en lactantes y niños con aneurismas persistentes grandes o gigantes. Todos los niños que hayan tenido una EK con dilatación de las arterias coronarias deben someterse a pruebas de detección de trastornos lipídicos a partir de los 2 años de edad y de despistaje de HTA. Además, deben prevenirse otros factores de riesgo cardiovasculares adicionales.

Hoy día, se están investigando sobre el uso de las estatinas en el tratamiento agudo de la EK como tratamiento de prevención primaria, así como en niños con enfermedad coronaria persistente en la fase de convalecencia. El uso de estatinas en niños y adultos con enfermedad coronaria se basa en el efecto antiinflamatorio generalizado de las estatinas en la pared arterial⁽¹⁵⁾.

Trasplante de corazón

Cada año, en EEUU, aproximadamente 550 niños se someten a un trasplante de corazón, de los cuales un tercio son adolescentes; se calcula que actualmente hay unos 4.000 jóvenes que viven con un trasplante de corazón (TC).

Los pacientes con antecedentes de Enfermedad de Kawasaki que tienen la complicación de aneurismas coronarios tienen un riesgo aumentado de ECV

Los receptores de TC corren riesgo de desarrollar vasculopatía del aloinjerto cardíaco (VAC), una inusual afectación vascular que augura altas tasas de pérdida del injerto.

La VAC es la principal causa de fallo tardío del injerto con un riesgo de entre un 50 y 75 % de pérdida del aloinjerto cardíaco a los 3 años del diagnóstico. La incidencia de la VAC en receptores pediátricos de TC es del 5 %, 15 % y 28 % a los 2, 5 y 10 años, respectivamente, después del TC ortotópico.

El mecanismo de desarrollo de la VAC no se conoce bien pero se cree que es multifactorial, relacionado con las anomalías lipídicas asociadas a los agentes inmunosupresores, la inflamación crónica, la disfunción endotelial, la infección y otros factores de riesgo cardíaco como la HTA, la diabetes mellitus y la obesidad.

Algunos de los factores de riesgo conocidos en receptores adultos de TC, como la edad del donante, enfermedad aterosclerótica del donante y la HTA, podrían ser importantes para los receptores adolescentes. El rechazo en el primer año tras el TC es uno de los factores de riesgo conocidos para el desarrollo de VAC en el receptor pediátrico.

Sin embargo, a pesar de la disminución del rechazo en la era actual, la incidencia de VAC no ha cambiado, lo que sugiere que el mecanismo es multifactorial y que aún no se conoce bien⁽¹⁶⁾.

El diagnóstico se realiza mediante cateterismo cardíaco con angiografía coronaria, incluida ecografía intravascular. La identificación y tratamiento de los factores de riesgo tradicionales como la hiperlipidemia, la obesidad, la HTA y la diabetes mellitus poco después del TC pueden reducir el riesgo de su desarrollo.

Dado que el mecanismo no se conoce bien, la identificación de estrategias de tratamiento específicas en esta población es un reto. Así pues, es imperativo optimizar la inmunosupresión para disminuir el riesgo de rechazo y la probabilidad de VAC.

Esto incluye la detección de presencia de VAC cada 6 a 12 meses, o en cualquier momento de desarrollo de disfunción del injerto, con angiografía mediante cateterismo, así como el cribado y el tratamiento precoz de las infecciones, en particular del citomegalovirus, que puede inducir inflamación microvascular y aumentar desarrollo de VAC⁽¹⁷⁾.

Múltiples estudios han demostrado que en los receptores de TC se recomienda el uso de estatinas. Además de sus propiedades hipolipemiantes, las estatinas tienen efectos antiinflamatorios que pueden ser especialmente útil en los receptores de TC, dada la inflamación microvascular crónica que puede producirse.

Las recomendaciones actuales siguen incluyendo el uso de estatinas en el receptor pediátrico de TC, especialmente si presenta anomalías lipídicas. Los nuevos agentes inmunosupresores conocidos como inhibidores mTOR (*mammalian target of rapamycin*) (*sirolimus* y *everolimus*) también pueden funcionar como inhibidores de las señales de proliferación, disminuyendo la incidencia o la progresión del VAC. La prevención de la VAC es importante porque, aunque la revascularización coronaria en pacientes pediátricos con TC es técnicamente exitosa, no parece prevenir la VAC⁽¹⁸⁾.

Otras exposiciones de alto riesgo

Es probable que otras afecciones se asocien a un riesgo cardiovascular superior a la media poblacional. Entre ellas se incluyen la exposición al humo, los cigarrillos electrónicos, la drogadicción, los trastornos psiquiátricos (como factores primarios de riesgo y en relación con sus farmacoterapias), los determinantes sociales de la enfermedad, exposiciones perinatales, síndrome de ovario poliquístico, apnea obstructiva del sueño e ictus infantil.

Un enfoque prudente hacia los niños con estas exposiciones y afecciones es promocionar una salud cardiovascular general mediante cambios en el estilo de vida para minimizar la carga de aterosclerosis adquirida, tratando al mismo tiempo la afección primaria en la medida de lo posible.

Así pues, todos los niños y adolescentes necesitan mantener una buena salud cardiovascular durante toda la vida⁽³⁾.

Conclusión

Al contrario de lo observado en niños sanos, la población pediátrica afecta de alguna patología crónica puede presentar factores de riesgo cardiovasculares clásicos u otras anomalías estructurales o funcionales que los hagan más vulnerables a estos factores de riesgo. Todos ellos condicionan un riesgo aumentado y precoz de desarrollar aterosclerosis y enfermedad arterial coronaria.

Es fundamental la identificación y tratamiento precoz de estos factores de riesgo, realizando las determinaciones analíticas y antropométricas necesarias que nos indiquen dónde situar a nuestro paciente respecto a los puntos de corte establecidos para determinar si su riesgo cardiovascular es bajo, moderado o elevado, y realizar la actitud terapéutica más correcta para cada paciente.

Bibliografía

1. Schipper HS, de Ferranti S. Cardiovascular Risk Assessment and Management for Pediatricians. *Pediatrics*. 2022 Dec 1;150(6):e2022057957.
2. Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents, National Heart, Lung, and Blood Institute. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk reduction in children and adolescents: summary report. *Pediatrics*. 2011 Dec;128 Suppl 5(Suppl 5):S213-256.
3. de Ferranti SD, Steinberger J, Ameduri R, Baker A, Gooding H, Kelly AS, et al. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Mar 26;139(13):e603-34.
4. Stumvoll M, Goldstein BJ, van Haeften TW. Type 2 diabetes: pathogenesis and treatment. *Lancet*. 2008 Jun 28;371(9631):2153-6.
5. Tsimihodimos V, Mitrogianni Z, Elisaf M. Dyslipidemia associated with chronic kidney disease. *Open Cardiovasc Med J*. 2011;5:41-8.
6. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2017 Sep;140(3):e20171904.
7. Grundy SM, Stone NJ, Bailey AL, Beam C, Birtcher KK, Blumenthal RS, et al. 2018 AHA/ACC/AACVPR/AAPA/ABC/ACPM/ADA/AGS/APHA/ASPC/NLA/PCNA Guideline on the Management of Blood Cholesterol: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019 Jun 18;139(25):e1082-143.
8. Dabelea D, Stafford JM, Mayer-Davis EJ, D'Agostino R, Dolan L, Imperatore G, et al. Association of Type 1 Diabetes vs Type 2 Diabetes Diagnosed During Childhood and Adolescence With Complications During Teenage Years and Young Adulthood. *JAMA*. 2017 Feb 28;317(8):825-35.
9. Expert committee recommendations regarding the prevention, assessment, and treatment of child and adolescent overweight and obesity: summary report - PubMed [Internet]. [cited 2024 Jun 18]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18055651/>.
10. Moons P, Van Deyk K, Dedroog D, Troost E, Budts W. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006 Aug;13(4):612-6.
11. Brouwer RM, Erasmus ME, Ebels T, Eijgelaar A. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair. Including long-term results after elective aortic coarctation repair with a follow-up from 25 to 44 years. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994 Sep;108(3):525-31.
12. Daniels SR, Loggie JM, Schwartz DC, Strife JL, Kaplan S. Systemic hypertension secondary to peripheral vascular anomalies in patients with Williams syndrome. *J Pediatr*. 1985 Feb;106(2):249-51.
13. Tarp JB, Jensen AS, Engstrøm T, Holstein-Rathlou NH, Søndergaard L. Cyanotic congenital heart disease and atherosclerosis. *Heart*. 2017 Jun;103(12):897-900.
14. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J*. 1986 May;111(5):941-63.
15. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation*. 2017 Apr 25;135(17):e927-99.
16. Dipchand AI, Rossano JW, Edwards LB, Kucheryavaya AY, Benden C, Goldfarb S, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Eighteenth Official Pediatric Heart Transplantation Report—2015; Focus Theme: Early Graft Failure. *J Heart Lung Transplant*. 2015 Oct;34(10):1233-43.
17. Endothelial dysfunction and cytomegalovirus replication in pediatric heart transplantation - PubMed [Internet]. [cited 2024 Jun 19]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18474812/>.
18. Outcomes after percutaneous coronary artery revascularization procedures for cardiac allograft vasculopathy in pediatric heart transplant recipients: A multi-institutional study - PubMed [Internet]. [cited 2024 Jun 19]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25578627/>.

Lecturas recomendadas

1. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association.
2. Cardiovascular disease risk factors in youth with diabetes mellitus: a scientific statement from the American Heart Association.

3. *Severe obesity in children and adolescents: identification, associated health risks, and treatment approaches: a scientific statement from the American Heart Association.*
4. *Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association.*
5. *Dietary recommendations for children and adolescents: a guide for practitioners.*

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

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **¿Cuál de las siguientes intervenciones le parece ADECUADA en un paciente con antecedente de coartación de aorta reparada en periodo neonatal sin coartación residual significativa?:**
 - a) Control periódico de la tensión arterial.
 - b) Control periódico de peso y talla.
 - c) Promoción de actividad física aeróbica.
 - d) Control analítico de perfil lipídico y glucémico en la segunda década de la vida.
 - e) Todas las anteriores.
2. **¿En cuál de las siguientes cardiopatías NO esperaría encontrar asociada enfermedad arterial coronaria?:**
 - a) Tetralogía de Fallot.
 - b) Transposición de grandes arterias.
 - c) Fisiología de circulación Fontan.
 - d) Síndrome de Eisenmenger.
 - e) Coartación de aorta.
3. **¿En cuál de los siguientes casos iniciaría tratamiento oral con estatinas?:**
 - a) Niño de 6 años con hipercolesterolemia familiar y antecedente de evento coronario isquémico transitorio.
 - b) Niño de 11 años con LDL-c de 130 mg/dL sin otros factores de riesgo cardiovasculares asociados.
 - c) Niño de 12 años con obesidad severa (IMC >35kg/m²) y colesterol total de 180 mg/dL.
 - d) Niña de 11 años con glucemia en ayunas de 110 mg/dL y HbA1c del 6 %.
 - e) En ninguno de los anteriores.
4. **¿Cuál de las siguientes respuestas es CORRECTA en relación al tratamiento de la diabetes mellitus?:**
 - a) La HbA1c no es un parámetro fiable para el control de la diabetes mellitus.
 - b) Los SGLT2 son fármacos empleados para regular el metabolismo glucémico con efecto cardioprotector.
 - c) El desarrollo de una resistencia periférica a la insulina es independiente del estado proinflamatorio crónico detectado en pacientes con factores de riesgo cardiovascular.
 - d) En los pacientes de alto riesgo cardiovascular, interesa mantener la HbA1c por encima del 7 %.
 - e) Ninguna de las anteriores.
5. **¿Cuál de las siguientes respuestas es INCORRECTA en relación a la estratificación del riesgo cardiovascular?:**
 - a) En los pacientes pediátricos no es necesario indagar acerca del hábito tabáquico.
 - b) El nivel de actividad física de los niños es irrelevante, siempre están jugando.
 - c) No es necesario hacer ninguna determinación de tensión arterial hasta los 4 años.
 - d) Aunque el IMC sea elevado (>P85), lo importante es ver que vaya creciendo acorde a su percentil.
 - e) Todas las anteriores son falsas.

Respuestas en la página 114

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

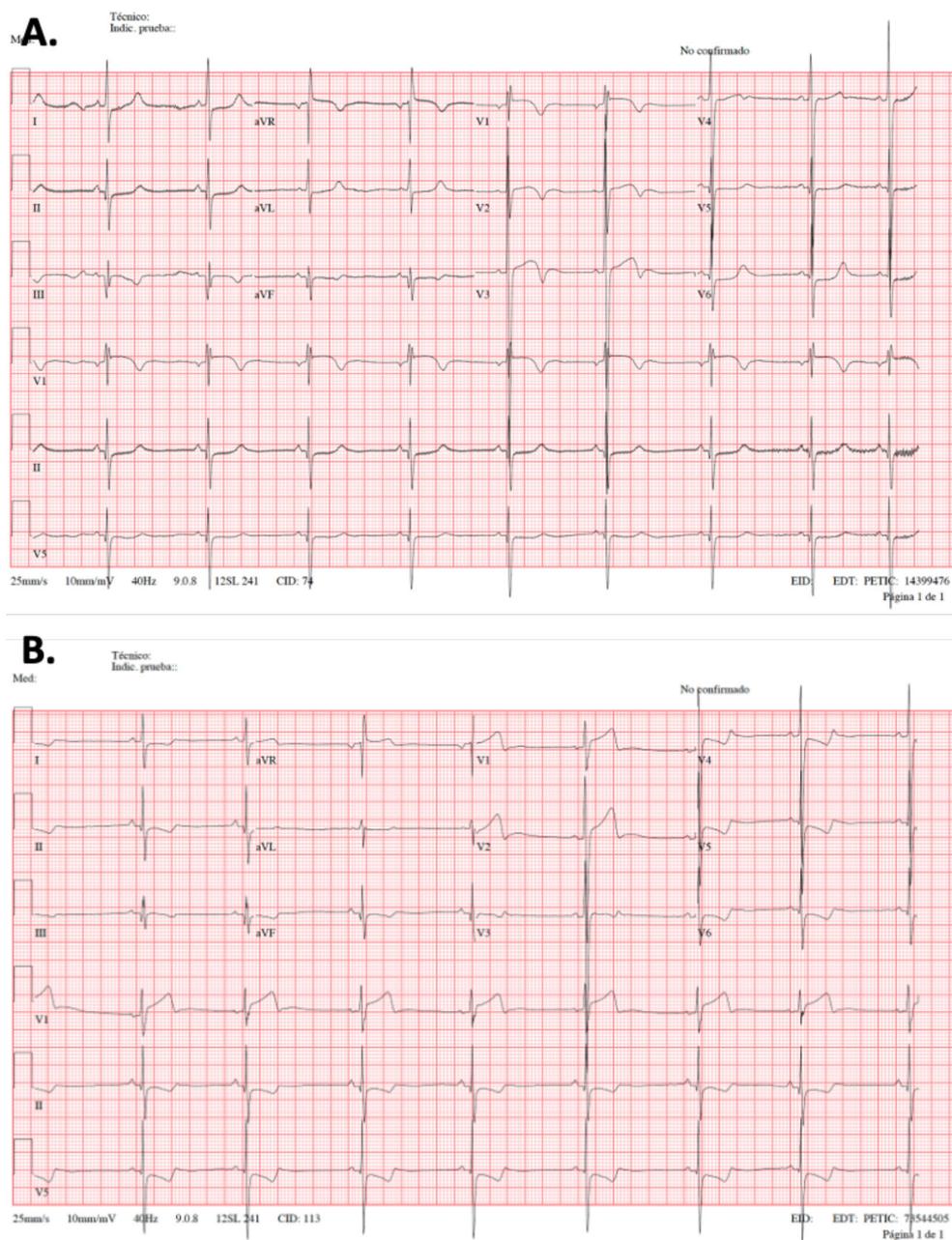
Presentamos el caso clínico de un paciente de 10 años y 10 meses, en seguimiento por cardiología pediátrica desde hace años por antecedente de miocardiopatía hipertrófica (MH) no obstructiva. Acudió a urgencias por un episodio sincopal que ocurre tras correr unos 200 metros mientras jugaba y sentarse 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 arrítmica.

Evolución y decisión final

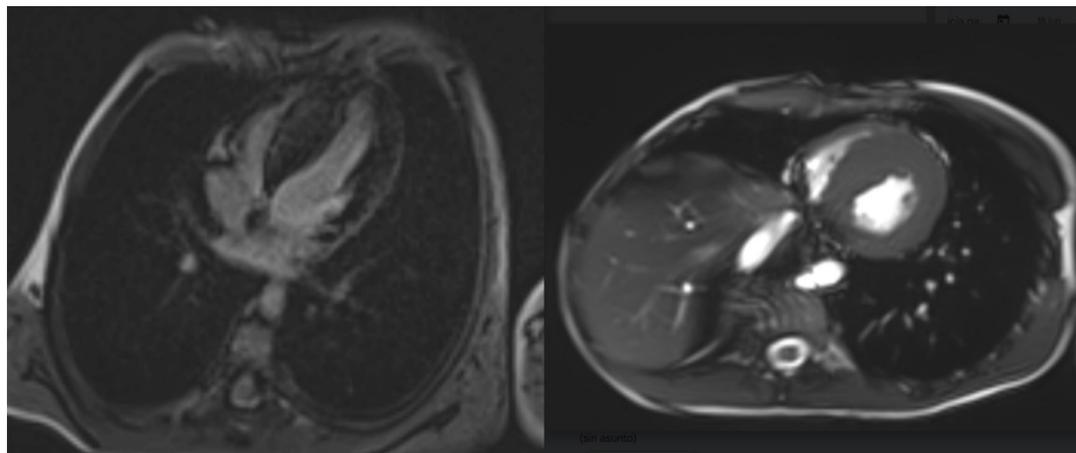
Durante su ingreso hospitalario no se observaron arritmias en la telemetría. El ecocardiograma mostró una hipertrofia ventricular izquierda asimétrica, de predominio septal, con diámetro máximo en diástole de 16mm. No se evidenció obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI) ni movimiento 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

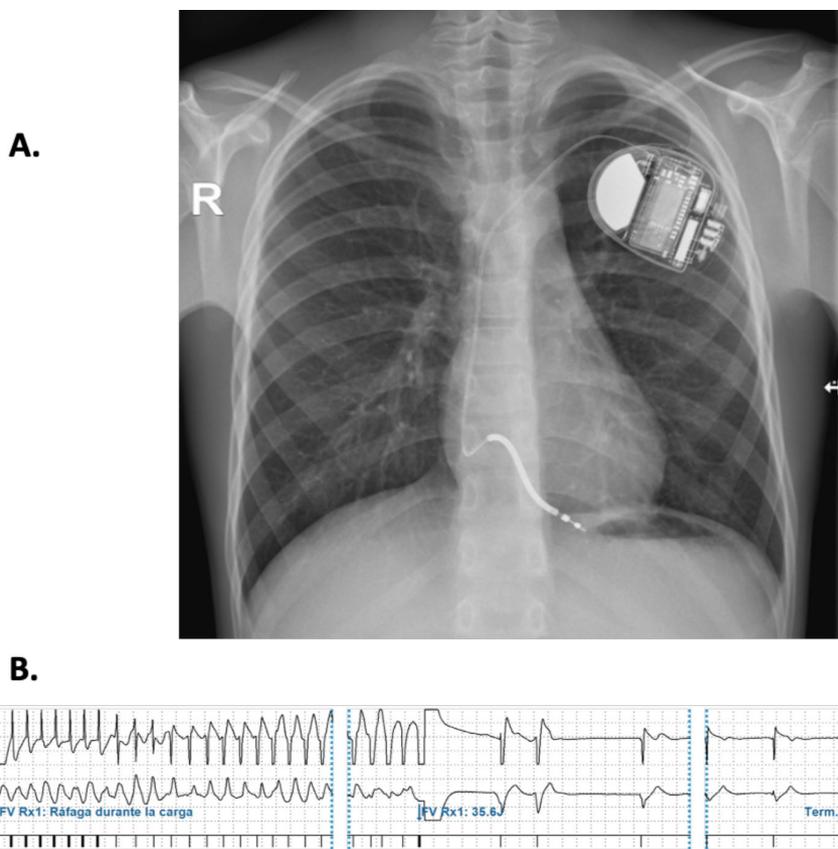
Figura 2. Resonancia magnética cardiaca que muestra hipertrofia ventricular izquierda asimétrica, grave



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:



ECGs normales y patológicos en el adolescente y en deportistas

M.A. Granados Ruiz, M.E. Montañés Delmás, A. Mendoza Soto. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital 12 de octubre. Madrid.

Fecha de recepción: 30-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 84-94

Resumen

El electrocardiograma (ECG) continúa siendo una herramienta diagnóstica básica y de extraordinaria utilidad en el manejo de motivos de consulta frecuentes en adolescentes en todos los niveles asistenciales. El ECG refleja los cambios anatómicos y fisiológicos que tienen lugar a largo del desarrollo en su transición hacia el patrón del adulto. Estos cambios están condicionados por la adaptación fisiológica del corazón al ejercicio físico. El resultado es que la interpretación del ECG del adolescente sano, especialmente si es deportista, puede constituir un reto en la práctica clínica, ya que algunas de las manifestaciones eléctricas de esta adaptación pueden solaparse con los signos que se presentan en pacientes con cardiopatía y/o riesgo de muerte súbita (MS). Los documentos de consenso constituyen una herramienta de gran utilidad para el clínico con el objetivo de distinguir los hallazgos normales, que no requieren actuación especial, de los marcadores de riesgo de cardiopatía y/o MS.

Palabras clave: *Adolescencia; Electrocardiograma; Muerte súbita; Deporte; Atletas.*

Abstract

The electrocardiogram (ECG) continues to be a basic diagnostic tool of extraordinary utility in the management of common adolescent complaints at all levels of care. ECG reflects the anatomical and physiological changes that take place during development in the transition to the adult pattern. These changes are conditioned by the physiological adaptation of the heart to physical exercise. As a result, interpretation of the ECG in healthy adolescents, especially if they are athletes, can be a challenge in clinical practice, as some of the electrical manifestations of this adaptation may overlap with signs that occur in patients with heart disease and/or risk of sudden cardiac death (SCD). Consensus documents are a useful tool for the clinician to distinguish normal findings, which do not require special action, from risk markers of heart disease and/or SCD.

Key words: *Adolescence; Electrocardiogram; Sudden cardiac death; Sports; Athletes.*

Introducción

El electrocardiograma (ECG) sigue siendo hoy en día una herramienta básica y de extraordinaria utilidad en la medicina del adolescente en todos los niveles asistenciales (Tabla I). Es la prueba inicial que solicitamos en el estudio del adolescente con soplo y en la evaluación de pacientes con síntomas relacionados con el sistema cardiovascular (dolor torácico, palpitaciones, síncope) o con antecedentes familiares de riesgo. Por otro lado, sabemos que la mayor parte de las cardiopatías que causan muerte súbita (MS) en la edad pediátrica tiene expresión en el ECG basal⁽¹⁾. Sin embargo, el debate sobre el cribado cardiovascular universal en adolescentes y jóvenes continúa sin resolverse y hasta el momento actual no existe suficiente evidencia científica

La mayor parte de las cardiopatías que causan muerte súbita (MS) en la edad pediátrica tiene expresión en el ECG basal

para recomendar la realización de un ECG a toda la población pediátrica^(2,3). En lo que se refiere al reconocimiento preparticipación deportiva en nuestro país, las federaciones deportivas son las que tienen la potestad para exigir el certificado de aptitud médica para la práctica de algún deporte. Afortunadamente, estos reconocimientos están incluyendo la realización de un ECG en la sistemática de la evaluación predeportiva. Por último, aunque la evaluación cardiovascular previa al tratamiento de pacientes con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) se basa en la anamnesis y la exploración física y no se recomienda incluir el ECG de rutina, en casos seleccionados sí está indicado realizarlo antes de derivar al paciente a la consulta cardiología infantil. Las situaciones habituales son: hallazgos anormales en la exploración cardiológica, presencia de síntomas indicativos de origen cardiovascular, historia familiar muerte súbita, tratamiento con combinaciones de fármacos que pueden prolongar el QT⁽⁴⁾.

Tabla I. Indicaciones de ECG en adolescentes

- Soplo.
- Dolor torácico.
- Palpitaciones.
- Síncope.
- Antecedentes familiares de cardiopatía y/o muerte súbita.
- Reconocimiento preparticipación deportiva.
- Indicación de tratamiento farmacológico para trastorno por déficit de atención e hiperactividad:
 - Exploración física anormal.
 - Síntomas de origen cardiovascular.
 - Historia familiar de muerte súbita.
 - Combinación de fármacos que prolongan el QT.

Fuente: Modificada de: Pérez-Lescure Picarzo J, Centeno Malfaz F, Collell Hernández R, Crespo Marcos D, Fernández Soria T, Manso García B, et al. Recomendaciones de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas en relación con el uso de medicamentos en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad en niños y adolescentes con cardiopatías conocidas y en la población pediátrica general, posicionamiento de la Asociación Española de Pediatría. *An Pediatr*. 2020;92(2):109.e1-109.e7. doi:10.1016/j.anpedi.2019.09.002.

El ECG en la edad pediátrica refleja los cambios anatómicos y fisiológicos que tienen lugar a lo largo del desarrollo⁽⁵⁾. En nuestro medio, un porcentaje cada vez más elevado de niños practica actividades deportivas y es habitual que, desde edades tempranas, realicen deporte a nivel competitivo y federado. De esta manera, los cambios electrocardiográficos también están condicionados por la adaptación fisiológica del corazón al ejercicio físico. El resultado es que la interpretación del ECG del adolescente sano, especialmente si es deportista, puede constituir un reto en la práctica clínica, ya que algunas de las manifestaciones eléctricas de la adaptación fisiológica al entrenamiento pueden solaparse con los hallazgos encontrados en pacientes con cardiopatía y/o riesgo de MS⁽⁶⁾. Con el objetivo de ayudar a los clínicos en esta tarea, en los últimos años se han publicado recomendaciones para la interpretación de ECG en este grupo de edad en las que se habla indistintamente "ECG en adolescentes" y "ECG del deportista"⁽⁷⁾.

En el año 2005, la Sociedad Europea de Cardiología publicó las primeras recomendaciones para la interpretación del ECG del deportista⁽⁸⁾. Las modificaciones sucesivas se han realizado para mejorar la especificidad en la detección de cardiopatías con riesgo de MS, manteniendo una elevada sensibilidad. El último documento de consenso se publicó en 2017 e incluye consideraciones específicas para la interpretación del ECG de deportistas de 12 a 16 años⁽⁹⁾. Una de las principales novedades es la clasificación de los principales hallazgos del ECG del deportista en tres categorías: normales, "límitrofes" y anormales⁽⁶⁾. La categoría de hallazgos "límitrofes" incluye un subgrupo de alteraciones en el ECG consideradas previamente como anormales pero que, según aparezcan solos o combinados, pueden considerarse normales o anormales. La inclusión de esta nueva categoría ha permitido seguir reduciendo el porcentaje de falsos positivos y mejorar la especificidad sin afectar significativamente a la sensibilidad.

Este documento de consenso está dirigido a todos los especialistas médicos involucrados en el cuidado de deportistas jóvenes (cardiólogos, médicos de familia, pediatras, médicos del deporte) y pone especial énfasis en la necesidad de interpretar el ECG en el contexto clínico de cada paciente. De esta manera, la presencia de alteraciones en el ECG en adolescentes con un nivel bajo de actividad física no debería ser atribuida a la adaptación fisiológica del corazón al deporte y podría requerir exploraciones adicionales.

La interpretación del ECG del adolescente sano, especialmente si es deportista, puede constituir un reto en la práctica clínica, ya que algunas de las manifestaciones eléctricas de la adaptación fisiológica al entrenamiento pueden solaparse con los hallazgos encontrados en pacientes con cardiopatía y/o riesgo de MS

Los documentos de consenso son una herramienta de gran utilidad para distinguir los hallazgos normales de los signos de cardiopatía y/o riesgo de MS

Teniendo como base el documento de consenso, el objetivo de esta guía/protocolo es ayudar al clínico a distinguir los hallazgos electrocardiográficos benignos de los potencialmente patológicos tanto en adolescentes sanos y asintomáticos como en adolescentes deportistas.

Hallazgos normales

Los hallazgos que se consideran normales comprenden una amplia gama de manifestaciones eléctricas relacionadas con los cambios fisiológicos asociados a la actividad física (mínimo de 4 horas a la semana)⁽⁹⁾. Son consecuencia del aumento del tamaño del corazón y del aumento del tono vagal en reposo y no requieren una evaluación adicional (Tabla II) (Figura 1).

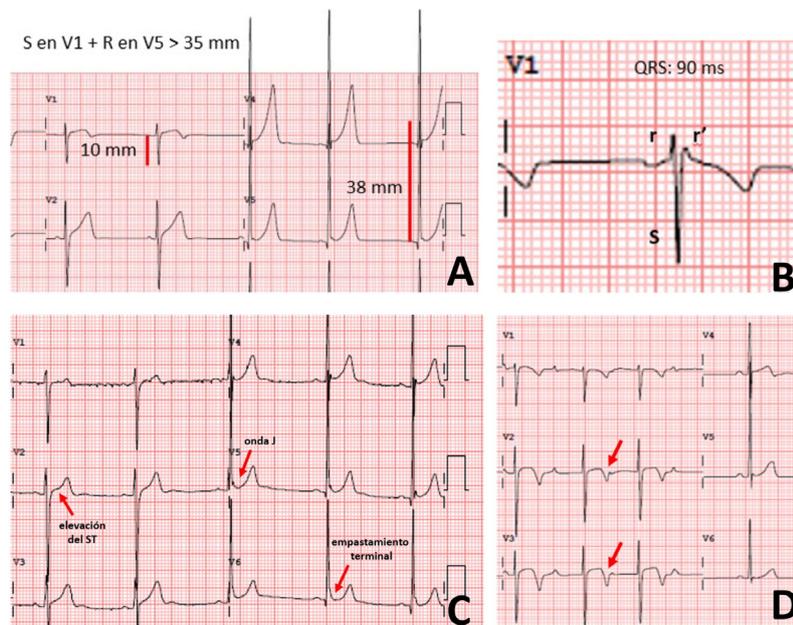
Tabla II. Hallazgos normales en el ECG

1. Criterios aislados de voltaje del QRS para hipertrofia ventricular izquierda o hipertrofia ventricular derecha.
2. Bloqueo incompleto de rama derecha.
3. Repolarización precoz.
4. Elevación del ST seguida de inversión de la onda T en V1-V4 en adolescentes de raza negra.
5. Inversión de la onda T en V1-V3 en menores de 16 años (patrón "juvenil" de repolarización).
6. Alteraciones del ritmo secundarias a aumento del tono vagal:
 1. Bradicardia sinusal.
 2. Arritmia sinusal.
 3. Ritmos auriculares ectópicos.
 4. Ritmo de la unión auriculoventricular.
 5. Bloqueo auriculoventricular de primer grado.
 6. Bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo Mobitz I (fenómeno de Wenckebach).

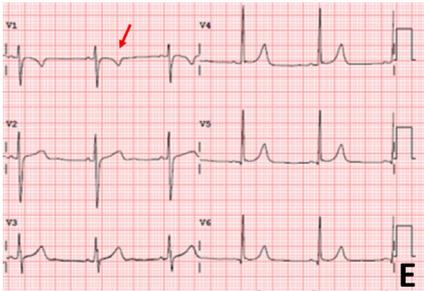
Fuente: Adaptada de: Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International Recommendations for Electrocardiographic Interpretation in Athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(8):1057-1075. doi:10.1016/j.jacc.2017.01.015.

Muchos de los hallazgos que se consideran normales tienen relación con el aumento de tamaño del corazón y el predominio vagal en reposo como respuesta al estímulo simpático asociado al ejercicio físico regular

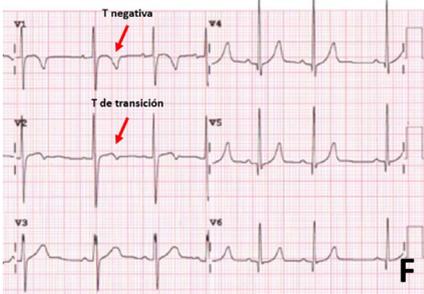
Figura 1. Hallazgos normales



A. Criterios aislados de voltaje de hipertrofia ventricular izquierda: Sokolow-Lyon: S en V1 o V2 + R en V5 o V6 \geq 35 mm. **B.** Bloqueo incompleto de rama derecha: Patrón rSr' en V1 con una duración del QRS normal. **C.** Repolarización precoz: Elevación del punto J, empastamiento del QRS terminal y onda J. **D.** Repolarización en adolescentes y deportistas de raza negra: Inversión de la onda T de V1 a V3 precedida de elevación del punto J y elevación convexa del segmento ST en un adolescente varón de raza negra.



E. Patrón “juvenil” de repolarización: Presencia de ondas T negativas en V1-V3 en menores de 16 años. El hallazgo más frecuente es una onda T negativa en V1 y positiva en resto de precordiales. **F.** Patrón “juvenil” de repolarización: Es frecuente encontrar ondas T bifásicas (ondas T en transición) en V1-V3. En condiciones normales, si repetimos el ECG unos años más adelante, estas ondas bifásicas se acaban haciendo positivas.



G. Arritmia sinusal: Variación fisiológica de la frecuencia cardiaca con los movimientos respiratorios. **H.** Marcapasos auricular “migratorio”: El nodo sinusal se bradica y “saltan” otros marcapasos auriculares. El resultado es un cambio en las morfologías de la onda P. **I.** Ritmo de escape de la unión: La frecuencia del nodo auriculoventricular es más rápida que la frecuencia sinusal en reposo. No se identifican ondas P. **J.** Bloqueo auriculoventricular de primer grado: Intervalo AV > 200 ms. **K.** Bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo I (Mobitz I): el intervalo PR se va alargando progresivamente hasta que una onda P no se conduce (fenómeno de Wenckebach).

Fuente: *Elaboración propia.*

1. Criterios aislados de voltaje del QRS para hipertrofia ventricular izquierda (HVI) o hipertrofia ventricular derecha (HVD):

- a) Criterios aislados de voltaje de HVI: En adolescentes sanos y en deportistas es frecuente encontrar voltajes elevados que sugieren HVI (Sokolow-Lyon: S en V1 o V2 + R en V5 o V6 ≥ 35 mm). Estos hallazgos, en ausencia de otros marcadores clínicos o ECG de HVI (inversión de la onda T en la cara inferior y lateral, depresión del segmento ST u ondas Q patológicas), pueden considerarse una variante de la normalidad.
- b) Criterios aislados de voltaje de HVD: El hallazgo de criterios aislados de HVD (R en V1 + S en V5 y V6 >11 mm), en ausencia de otros marcadores clínicos o ECG de HVD (desviación del eje del QRS a la derecha, alteraciones de la repolarización y presencia de onda Q en precordiales derechas) en adolescentes deportistas tiene una sensibilidad incluso menor que los criterios de HVI.

2. Bloqueo incompleto de rama derecha (BIRD): El patrón rSr' en la derivación V1 con una duración del QRS normal (< 0,12 segundos, es decir, menos de 3 mm) es un hallazgo normal y se atribuye a un retraso en la despolarización ventricular secundario al aumento de la masa ventricular.

3. **Repolarización precoz:** El patrón de repolarización precoz es un hallazgo frecuente en adolescentes, sobre todo varones, y en deportistas. Tradicionalmente se ha considerado una variante de la normalidad y se caracteriza por una elevación de la unión entre el final del complejo QRS y el inicio del segmento ST (punto J), de 1 a 4 mm, en al menos dos derivaciones contiguas. Puede manifestarse también como un empastamiento del QRS terminal o como una pequeña muesca al final del QRS (onda J), asociadas generalmente a una elevación cóncava del segmento ST y ondas T prominentes. Se presenta fundamentalmente en las precordiales laterales (V4-V6) y también en la cara inferior (II, III y aVF).
4. **Repolarización en adolescentes y deportistas de raza negra:** La inversión de la onda T de V1 a V4 precedida de elevación del punto J y elevación convexa del segmento ST se considera un signo más del “corazón del deportista” en adolescentes y jóvenes de raza negra. En ausencia de otros datos clínicos o electrocardiográficos de miocardiopatía no precisa valoración adicional.
5. **Inversión de la onda T en V1-V3 en menores de 16 años:** La onda T se va haciendo positiva en las precordiales anteriores de manera progresiva (de V4 a V1) a lo largo de la infancia. Sin embargo, es frecuente encontrar una onda T todavía negativa en V1-V3 en adolescentes. Es lo que conocemos como “patrón juvenil” de repolarización. De cualquier manera, por encima de los 16 años o en adolescentes con desarrollo puberal completo es excepcional encontrar una inversión de la onda T más allá de V2. Este hecho hay que tenerlo presente si existe sospecha clínica de miocardiopatía arritmogénica de VD, enfermedad que puede presentarse a partir de la segunda década de la vida en forma de arritmias ventriculares (desde extrasístoles ventriculares aisladas a rachas sostenidas de taquicardia ventricular) y cuyos hallazgos ECG característicos incluyen la presencia de ondas T negativas más allá de V1-V2.
6. **Alteraciones del ritmo secundarias a aumento del tono vagal:** El estímulo simpático asociado al ejercicio físico regular produce un aumento del tono vagal en reposo. Las alteraciones del ritmo más frecuentes en relación con este aumento del tono vagal son la bradicardia sinusal y la arritmia sinusal, pero también se pueden encontrar ritmos auriculares ectópicos, ritmos de la unión auriculoventricular, bloqueo auriculoventricular (AV) de primer grado y bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz I (fenómeno de Wenckebach). En todos ellos, lo característico es que el ritmo sinusal normal se restablece con el inicio de la actividad física.
 - a) Bradicardia sinusal y arritmia sinusal: La bradicardia sinusal entre 40 y 60 latidos/min (lpm) es el trastorno del ritmo más frecuente en adolescentes deportistas pero su incidencia varía sensiblemente en función del tipo e intensidad del entrenamiento. De cualquier manera, frecuencias en reposo inferiores a 40 lpm son excepcionales⁽¹⁰⁾. La variación fisiológica de la frecuencia con los movimientos respiratorios es lo que conocemos como arritmia sinusal. En esta situación el eje de la P en el plano frontal no se modifica. Cuando aparecen cambios graduales en las morfologías de la onda P hablamos de marcapasos auricular “migratorio”, que también es una variante de la normalidad.
 - b) Ritmo de escape de la unión y ritmo auricular ectópico: Un ritmo de escape de la unión se produce cuando la frecuencia del nodo AV es más rápida que la frecuencia sinusal en reposo. No se identifican ondas P, el intervalo R-R es regular y los complejos QRS tienen la misma morfología. En un ritmo auricular ectópico, las ondas P están presentes pero tienen una morfología diferente a la de las ondas P sinusales y generalmente la frecuencia está por debajo de 100 lpm.
 - c) Bloqueo auriculoventricular (BAV) de primer y segundo grado tipo I (Mobitz I): El BAV de primer grado se caracteriza por la presencia de un intervalo AV prolongado (>200 ms). En el bloqueo AV de segundo grado tipo I (Mobitz I), el intervalo PR se va alargando progresivamente hasta que una onda P no se conduce (fenómeno de Wenckebach). Es característico que se produzca también un acortamiento progresivo del intervalo RR hasta que la onda P se bloquea y que el intervalo RR que contiene la onda P bloqueada sea más corto que dos intervalos PP previo.

En adolescentes no deportistas o con bajo nivel de entrenamiento puede resultar más difícil justificar los hallazgos “límitrofes”, por lo que el umbral para solicitar exploraciones adicionales debe ser más bajo

Hallazgos “límitrofes”

En esta nueva categoría se incluyen hallazgos previamente considerados como anormales y que también pueden ser el resultado de un remodelado cardíaco fisiológico en deportistas (Tabla III) (Figura 2). En ausencia de síntomas o antecedentes familiares de MS, la presencia de cualquiera de estos hallazgos de forma aislada no requiere exploraciones adicionales. Sin embargo, la aparición

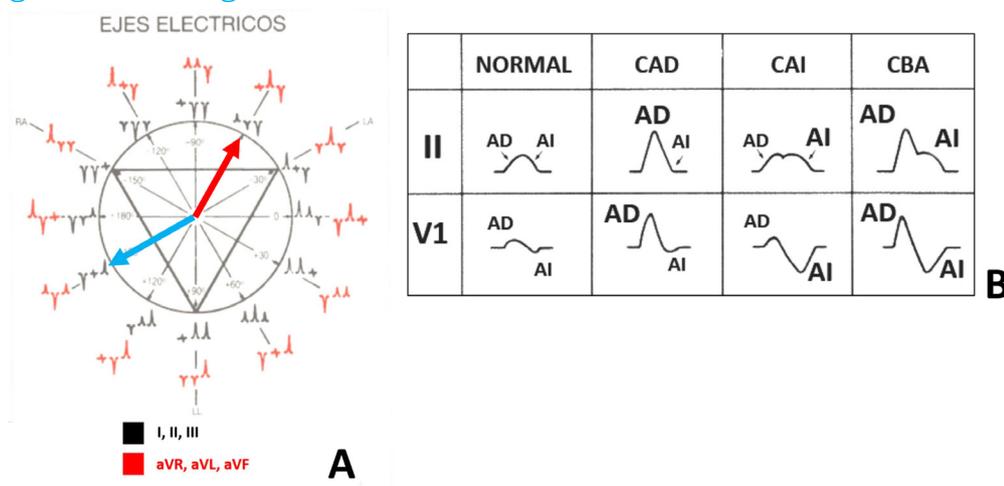
combinada de al menos dos de estos hallazgos en el ECG de un deportista debe considerarse anormal. En adolescentes no deportistas o con bajo nivel de entrenamiento es más difícil justificar estos hallazgos, por lo que el umbral para solicitar exploraciones adicionales debe ser más bajo⁽⁶⁾.

Tabla III. Hallazgos “límitrofes” en el ECG

1. Desviación del eje del QRS a la izquierda.
2. Criterios de crecimiento de aurícula izquierda.
3. Desviación del eje a la derecha.
4. Criterios de crecimiento de aurícula derecha.
5. Bloqueo completo de rama derecha.

Fuente: Adaptada de Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. *International Recommendations for Electrocardiographic Interpretation in Athletes*. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(8):1057-1075. doi:10.1016/j.jacc.2017.01.015.

Figura 2. Hallazgos límitrofes



A. Desviación del eje del QRS a la izquierda (eje del QRS > -30 grados) y desviación del eje del QRS a la derecha (eje del QRS > + 120 grados).

Cálculo del eje del QRS:

Como se puede ver en la tabla de ejes, cuando el eje está a -60 grados (flecha roja) el QRS es positivo en I, negativo en II y III, bifásico en aVR, positivo en aVL y negativo en aVF.

De la misma manera, cuando está a -150 grados (flecha azul) el QRS es negativo en I, bifásico en II, positivo en III, positivo en aVR, negativo en aVL y positivo en aVF.

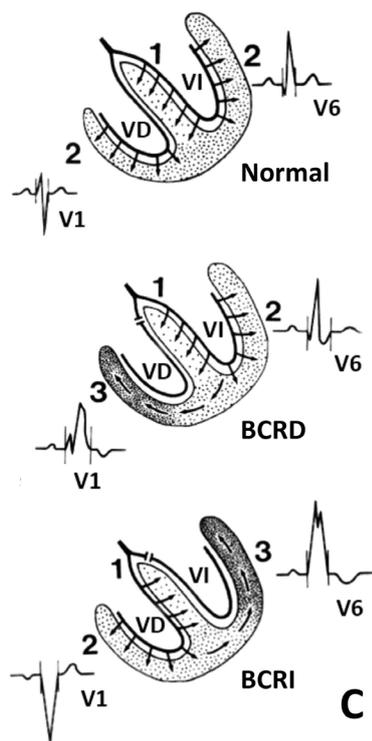
Hay ocasiones en que la morfología de nuestro QRS queda entre dos morfologías de la tabla. En estos casos, lo correcto es situar nuestro eje entre las dos morfologías (decisión “salomónica”).

B. Criterios de crecimiento auricular.

Fuente: Elaboración propia.

1. **Desviación del eje del QRS a la izquierda:** eje del QRS >-30 grados.
2. **Criterios de crecimiento de aurícula izquierda:** duración de onda P >120 ms (3 mm) en derivación II, asociada a un componente negativo de la onda P en V1 >1 mm de profundidad y >40 ms (1 mm) de duración.
3. **Desviación del eje del QRS a la derecha:** eje del QRS >+ 120 grados.
4. **Criterios de crecimiento de aurícula derecha:** onda P ≥ 2.5 mm en II, asociada a un componente positivo de la onda P en V1 también elevado.
5. **Bloqueo completo de rama derecha (BCRD) (Figura 3):** duración del QRS ≥ 120 ms con patrón rSR' en V1 con R' claramente ensanchada y de mayor amplitud que la r inicial, asociado a onda S empastada y de mayor duración que la onda R en V6.

Figura 3. Bloqueos de rama



- a. **Despolarización normal:** En condiciones normales, el septo se despolariza a partir de la rama izquierda del haz de His (1), dando lugar a una pequeña onda r en V1 y a una q en V6. Después se despolarizan simultáneamente el VD y el VI (2). Como el VI tiene más masa que el VD, predominan las fuerzas del VI.
- b. **Bloqueo completo de rama derecha (BCRD):** En caso de BCRD, tanto la primera (1) como la segunda (2) parte de la despolarización se producen de manera normal (por tanto, la primera parte del QRS no cambia). Lo último que se despolariza es el VD (3), pero lo hace “fibra a fibra” y sin oposición, dando lugar a una onda R’ ancha en V1 y a un empastamiento terminal del QRS (onda S empastada) en V6. Como el VD se despolariza de forma anormal, el BCRD se asocia a ondas T negativas en precordiales derechas.
- c. **Bloqueo completo de rama izquierda (BCRI):** En caso de BCRI, el septo se despolariza a partir de la rama derecha del haz de His (1), lo que se traduce en ausencia de r en V1 y ausencia de q en V6. Después se despolariza el VD a través de la rama derecha (2) y finalmente el VI “fibra a fibra” (3). Como el VI tiene más masa que el VD, el resultado es un complejo QS ancho en V1 y una onda R ancha y mellada en V6. Como una gran masa de miocardio se despolariza de forma anormal, la repolarización tampoco es normal (onda T positiva en V1 y negativa en V6).

Ideas para recordar: patrón rSR’ con una R’ ancha en V1: BCRD
 patrón QS ancho, profundo, en V1: BCRI

Fuente: Elaboración propia.

Hallazgos anormales

Los hallazgos anormales siempre requieren una evaluación adicional para excluir enfermedad cardíaca

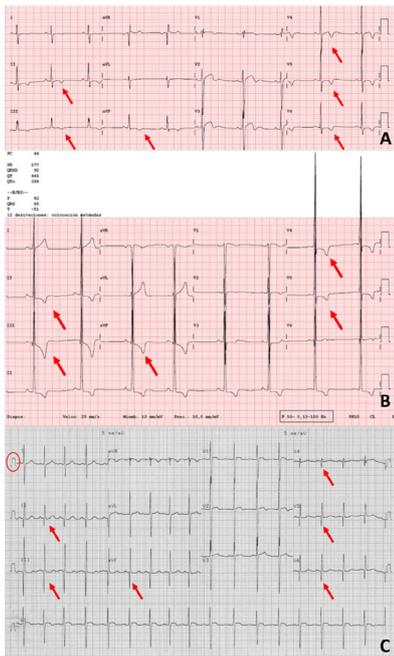
Los hallazgos anormales que se describen a continuación no se pueden justificar por el remodelado fisiológico del corazón asociado al entrenamiento y siempre requieren una evaluación adicional para excluir la presencia de enfermedad cardíaca. Debe considerarse la restricción temporal de la actividad atlética para los deportistas con ECG anormal hasta que se completen las investigaciones secundarias (Tabla IV) (Figura 4).

Tabla IV. Hallazgos anormales en el ECG

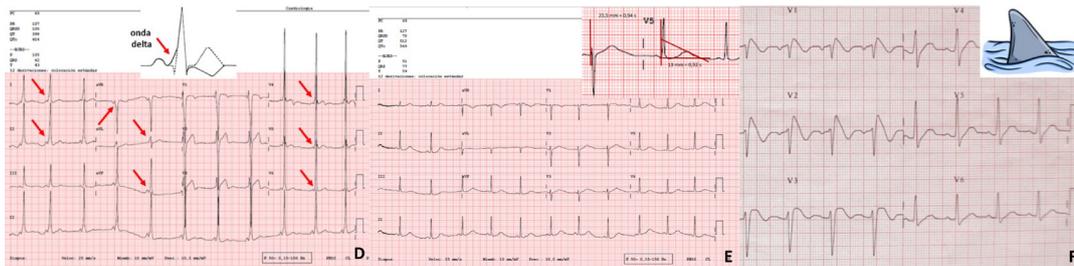
1. Inversión de la onda T.
2. Depresión del segmento ST.
3. Ondas Q patológicas.
4. Bloqueo de rama izquierda y trastornos graves de la conducción intraventricular (QRS \geq 140 ms).
5. Preexcitación ventricular tipo Wolff-Parkinson-White.
6. Intervalo QT anormal.
7. Síndrome de Brugada.
8. Bradicardia sinusal profunda (< 30 lpm) y bloqueo auriculoventricular de primer grado extremo (\geq 400 ms).
9. Bloqueo auriculoventricular de alto grado.
10. Arritmias ventriculares (\geq 2 extrasístoles ventriculares en ECG de reposo).
11. Taquiarritmias auriculares.

Fuente: Adaptada de Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International Recommendations for Electrocardiographic Interpretation in Athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(8):1057-1075. doi:10.1016/j.jacc.2017.01.015.

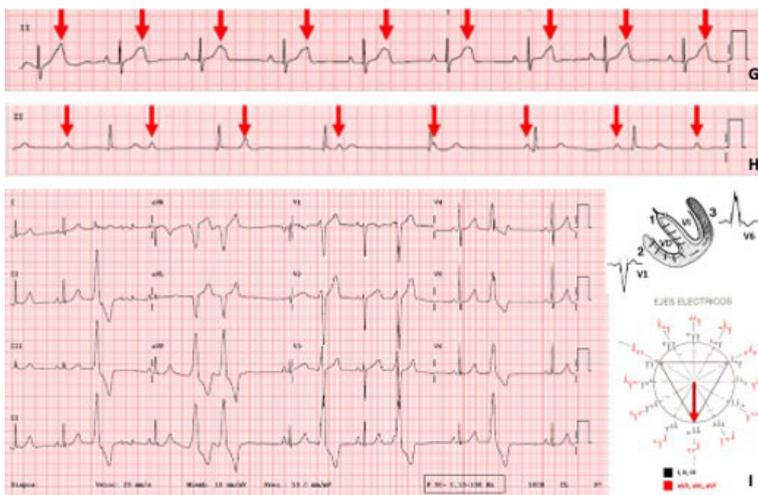
Figura 4. Hallazgos anormales



- A.** Inversión de la onda T en la cara inferior (II, III y aVF) y lateral (V4-V6).
- B.** Descenso del ST con onda T negativa en cara inferior (II, III y aVF) y en V4 y V5. Llama también la atención la amplitud de la onda R en la cara inferior (II, III y aVF) y lateral (V4-V6).
- C.** Ondas Q patológicas en la cara inferior (II, III y aVF) y lateral (V4-V6). Obsérvese que el factor de calibración está reducido a la mitad (5 mm/mV). Con el factor de calibración habitual (10 mm/mv), las ondas Q serían el doble de profundas.



- D.** Preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White (WPW): Una vía accesoria permite que una parte del miocardio ventricular se despolarice inmediatamente después de la despolarización auricular (preexcitación) y da lugar a una onda lenta ("fibra a fibra") de activación ventricular (onda delta). El intervalo PR se acorta (< 120 ms) y el QRS se ensancha (≥ 120 ms). Cuando una gran masa de miocardio ventricular se despolariza de forma anormal, la repolarización también es anormal (onda T negativa).
- E.** QT largo: El QT largo siempre se asocia a ondas T de morfología anormal. En este caso se trata de ondas T de base muy ancha.
- F.** Síndrome de Brugada (patrón 1): Elevación del segmento ST en V1 y V2 en forma de "aleta de tiburón", seguida de inversión de la onda T.



- G.** Bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II: Se trata de un bloqueo AV 2:1. Si nos fijamos con detalle, las ondas T no son exactamente iguales. La P que no se conduce está "escondida" en la onda T.
- H.** Bloqueo AV completo: Las ondas P y los complejos QRS están completamente disociados.
- I.** Extrasístolia ventricular: En el registro aparecen extrasístoles frecuentes y una pareja. No van precedidos de onda P y tienen morfología de BRI y un eje inferior.

Ideas para recordar:

Las extrasístoles que provienen del VD tienen morfología de BRI.

Las extrasístoles que provienen del VI tienen morfología de BRD.

Por tanto, en nuestro paciente podemos decir que proceden del VD (morfología de BRI), concretamente de la porción más alta del VD (eje +90 grados).

1. **Inversión de la onda T (IOT):** La IOT en dos o más derivaciones contiguas (excluidas aVR, III y V1) en un territorio anterior, lateral, inferolateral o inferior es anormal. Las excepciones consideradas como normales incluyen: a) la IOT limitada a las derivaciones V1-V4 en atletas de raza negra precedidas de una elevación del punto J y/o elevación convexa del segmento ST; b) la IOT en las derivaciones V1-V3 en deportistas menores de 16 años. Por el contrario, la IOT en las derivaciones inferiores o laterales es un hallazgo frecuente en la miocardiopatía hipertrófica. La IOT en precordiales derechas (V1-V3) o más allá (V4,...), en ausencia de BCRD, puede ser un signo de miocardiopatía arritmogénica de VD. No existen datos sobre el significado de las ondas T bifásicas o aplanadas en deportistas, pero se recomienda estudio adicional si la porción negativa de la onda T es ≥ 1 mm de profundidad en ≥ 2 derivaciones.
2. **Depresión del segmento ST:** Una depresión del segmento ST ≥ 0.5 mm con respecto al segmento PR en ≥ 2 derivaciones contiguas es un hallazgo anormal que puede sugerir la presencia de miocardiopatía hipertrófica.
3. **Ondas Q patológicas:** Las ondas Q anormales tienen una anchura ≥ 40 ms (1 mm), una amplitud superior al 25 % de la onda R y deben aparecer en al menos dos derivaciones contiguas. La presencia de una onda Q en III y aVR se considera una variante de la normalidad. Sin embargo, las ondas Q en precordiales derechas son siempre un hallazgo anormal. Las ondas Q patológicas aparecen en miocardiopatías, miocarditis o infarto agudo de miocardio previo. En ocasiones, el hallazgo de ondas Q anormales puede estar en relación con la existencia de una vía accesoria, por lo que será necesario evaluar el PR y valorar la presencia ondas delta.
4. **Bloqueo completo de rama izquierda (BCRI) y trastornos graves de la conducción intraventricular:** El BCRI (Figura 3) siempre debe considerarse patológico, al igual que la presencia de un trastorno grave de la conducción intraventricular (QRS ≥ 140 ms) o de ondas epsilon en precordiales derechas (áreas de activación retardada del VD como consecuencia de la sustitución fibrosa o fibroadiposa del miocardio en la miocardiopatía arritmogénica).
5. **Preexcitación ventricular tipo Wolff-Parkinson-White (WPW):** La preexcitación tipo WPW se produce por la presencia de una vía accesoria que conecta desde el punto de vista eléctrico aurículas con ventrículos y que permite que una parte del miocardio ventricular se despolarice inmediatamente después de la despolarización auricular (preexcitación) dando lugar a una onda lenta de activación ventricular (onda delta) que configura un intervalo PR corto (< 120 ms) y un ensanchamiento del QRS (≥ 120 ms). El patrón de preexcitación se presenta en 1 de cada 250 deportistas y su importancia radica en que puede ser sustrato de MS. Se admite que el mecanismo de la MS en estos pacientes es la conducción rápida a los ventrículos de un episodio de fibrilación auricular (FA) a través de una vía accesoria con período refractario corto. Es conocido que la práctica de deporte incrementa el riesgo de desarrollar FA, probablemente como consecuencia del incremento del tono vagal (acortamiento del período refractario auricular) y del desarrollo de cambios anatómicos a nivel auricular (aumento de tamaño de las aurículas,...), por lo que el hallazgo de preexcitación requiere una evaluación cardiológica dirigida a determinar el período refractario de la vía.
6. **Intervalo QT anormal:** El síndrome de QT largo (SQTL) congénito es la canalopatía responsable del mayor número de MS de causa arrítmica en niños y adolescentes. La prevalencia de prolongación del intervalo QT en deportistas de élite asintomáticos se estima en 0,4 %, es decir, 1 de cada 286(9). Aunque la precisión de las mediciones del QT corregido para la frecuencia cardíaca (QTc) generadas por los equipos de electrocardiografía puede estar en torno al 90-95 %, el documento de consenso destaca la importancia de la confirmación manual de la medida y da para ello una serie de recomendaciones: (1) Utilizar la fórmula de corrección de la frecuencia cardíaca de Bazett (QTc = QT/RR; intervalo medidos en segundos). (2) La fórmula de Bazett subestima el QTc a frecuencias cardíacas (FC) < 50 lpm y sobreestima el QTc a FC > 90 lpm; en caso de FC < 50 lpm, se recomienda repetir el ECG tras una actividad aeróbica leve para alcanzar una FC más cercana a 60 lpm; en caso de FC > 90 lpm, se aconseja repetir el ECG tras un tiempo de reposo adicional. (3) En caso de arritmia sinusal, con variación de la frecuencia cardíaca de latido a latido, debe utilizarse un intervalo QT medio y un intervalo RR medio. (4) La medición debe realizarse en la derivación II y/o en V5 dado que es donde se suele delimitar mejor el final de la onda T. (5) Las ondas U de baja amplitud, frecuentes en las

El síndrome de QT largo congénito es la canalopatía responsable del mayor número de muertes súbitas de causa arrítmica en niños y adolescentes

derivaciones precordiales anteriores, no deben incluirse en el cálculo del QT; debe seguirse el método de la tangente para delimitar el final de la onda T. (6) La morfología de la onda T, no sólo la longitud del intervalo QT, también puede sugerir la presencia de SQT; por ejemplo, ondas T de base ancha, ondas T melladas, ondas T de aparición tardía. De esta manera, se considera anormal un QTc \geq 470 ms en varones y \geq 480 ms en mujeres.

En cuanto al intervalo QT corto, dada su escasísima prevalencia, se desconoce el punto de corte exacto y el significado clínico. La recomendación es realizar estudios adicionales en deportistas sintomáticos (síncope, FA prematura, arritmias ventriculares) o con historia familiar de MS y valores de QTc \leq 320 ms.

El Síndrome de Brugada es una canalopatía hereditaria que predispone a taquiarritmias ventriculares y muerte súbita durante estados de aumento del tono vagal

7. **Síndrome de Brugada (SBr):** El SBr es una canalopatía hereditaria que predispone a taquiarritmias ventriculares y MS durante estados de aumento del tono vagal. Se han descrito 3 patrones, pero sólo el patrón tipo 1 se considera diagnóstico ("aleta de tiburón"). Se caracteriza por la presencia de una elevación inmediata (desde la región más alta del QRS) del segmento ST, \geq 2 mm y descendente, en una o más derivaciones precordiales derechas (V1-V3), seguida de inversión de la porción terminal de la onda T. No debe confundirse con el patrón de repolarización precoz en deportistas, en el que la elevación del ST es ascendente. En caso de duda, el patrón tipo 1 puede ponerse de manifiesto colocando las derivaciones V1 y V2 en posición elevada (2° o 3° espacio intercostal).
8. **Bradicardia sinusal profunda y bloqueo AV de primer grado extremo:** La bradicardia sinusal y la prolongación moderada del intervalo PR (200–399 ms) pueden ser secundarias a la adaptación fisiológica al entrenamiento de alta intensidad. Sin embargo, tanto una FC en reposo \leq 30 lpm como un intervalo PR \geq 400 ms, incluso en personas asintomáticas, requieren estudios adicionales para descartar enfermedades del sistema de conducción.
9. **Bloqueo AV de alto grado:** El bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II y el bloqueo AV completo son siempre patológicos. Puede tratarse de un BAV congénito asintomático o una degeneración fibrosa del sistema de conducción (miocarditis,...).
10. **Arritmias ventriculares:** Menos del 1% de los ECG de 12 derivaciones en reposo en deportistas presenta extrasístoles ventriculares múltiples (\geq 2 en un trazado de 10 segundos). No obstante, puede ser la forma de presentación de algunas cardiopatías (por ejemplo, la miocardiopatía arritmogénica de VD, especialmente si la duración del QRS es \geq 160 ms). Por tanto, el hallazgo de extrasístoles ventriculares múltiples (\geq 2) en el ECG de reposo en adolescentes y deportistas debe ser motivo de estudio. Muchos autores recomiendan también estudio en caso de hallazgo de una sola extrasístole ventricular con morfología de BCRI y eje que no sugiera origen en el tracto de salida del VD (origen en tracto de salida de VD: morfología de BCRI y eje inferior).
11. **Taquiarritmias auriculares:** El hallazgo de taquicardia supraventricular, FA o flúter auricular en el ECG de reposo siempre requiere estudio, dado que pueden estar relacionadas con enfermedades que pueden producir MS (miocarditis, SBr, síndrome de WPW, miocardiopatías).

Bibliografía

1. Granados Ruiz MÁ, Soto AM. Marcadores electrocardiográficos de riesgo de muerte súbita. *An Pediatr Contin*. 2013;11(4):218-227. doi:10.1016/S1696-2818(13)70141-0.
2. Vetter VL. Electrocardiographic screening of all infants, children, and teenagers should be performed. *Circulation*. 2014;130(8):688-697; discussion 697. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.009737.
3. Friedman RA. Electrocardiographic screening should not be implemented for children and adolescents between ages 1 and 19 in the United States. *Circulation*. 2014;130(8):698-702; discussion 702. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008398.
4. Pérez-Lescure Picarzo J, Centeno Malfaz F, Collell Hernández R, Crespo Marcos D, Fernández Soria T, Manso García B, et al. Recomendaciones de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas en relación con el uso de medicamentos en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad en niños y adolescentes con cardiopatías conocidas y en la población pediátrica general, posicionamiento de la Asociación Española de Pediatría. *An Pediatr*. 2020;92(2):109.e1-109.e7. doi:10.1016/j.anpedi.2019.09.002.
5. Dickinson DF. The normal ECG in childhood and adolescence. *Heart*. 2005;91(12):1626-1630. doi:10.1136/hrt.2004.057307.

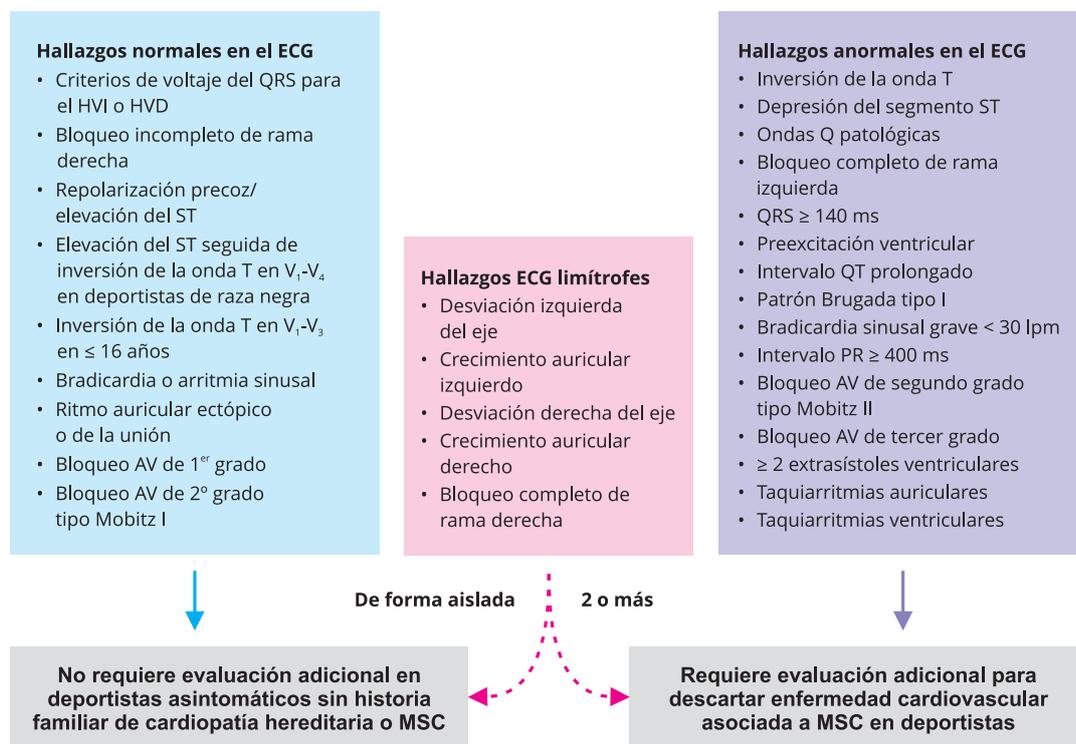
6. Serratos-Fernández L, Pascual-Figal D, Masiá-Mondéjar MD, Sanz-de la Garza M, Madaria-Marijuan Z, Gimeno-Blanes JR, et al. Comentarios a los nuevos criterios internacionales para la interpretación del electrocardiograma del deportista. *Rev Española Cardiol.* 2017;70(11):983-990. doi:10.1016/j.recesp.2017.06.004.
7. Singh HR. The asymptomatic teenager with an abnormal electrocardiogram. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61(1):45-61. doi:10.1016/j.pcl.2013.09.015.
8. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. *Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation an. Eur Heart J.* 2005;26(5):516-524. doi:10.1093/eurheartj/ehi108.
9. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International Recommendations for Electrocardiographic Interpretation in Athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(8):1057-1075. doi:10.1016/j.jacc.2017.01.015.
10. Boraita Pérez A, Serratos Fernández L. «El corazón del deportista»: hallazgos electro-cardiográficos más frecuentes. *Rev Española Cardiol.* 1998;51(5):356-368. <https://www.revespcardiol.org/es-el-corazon-del-deportista-hallazgos-articulo-X0300893298002791>.

Lecturas recomendadas

- Crespo Marcos D, Pérez-Lescure Picarzo FJ, Boraita Pérez A. La evaluación cardiovascular predeportiva en niños y adolescentes. *An Pediatría.* 2016;84(4):187-188. doi:10.1016/j.anpedi.2016.01.013.
- Pérez-Lescure Picarzo FJ. El niño deportista: evaluación cardiológica en Atención Primaria. *Pediatría Atención Primaria.* 2013;15:127-132.
- Zapata Martínez M, Pardo Ríos M, García Alberola A, López-Picazo Ferrer J, Banacloche Cano C, Iglesias Gómez C, et al. Screening de cardiopatías en niños y adolescentes (PrevenCar Program). *Atención Primaria.* 2024;56(2). doi:10.1016/j.aprim.2023.102782.

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

Algoritmo a seguir ante el ECG del adolescente y deportista



Fuente: Adaptado de: Serratos-Fernández L, Pascual-Figal D, Masiá-Mondéjar MD, Sanz-de la Garza M, Madaria-Marijuan Z, Gimeno-Blanes JR, et al. Comentarios a los nuevos criterios internacionales para la interpretación del electrocardiograma del deportista. *Rev Española Cardiol.* 2017;70(11):983-990. doi:10.1016/j.recesp.2017.06.004.

Situación actual de la infección por neumococo y papel de las nuevas vacunas

J. Ruiz Contreras. Ex catedrático de Pediatría (jubilado) de la UCM. Ex jefe del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre. Vocal del Comité Asesor de Vacunas e Inmunizaciones de la AEP. Miembro del Comité Asesor de Vacunas de la Comunidad de Madrid

Fecha de recepción: 14-08-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 95-103

Resumen

La desaparición o reducción de los serotipos vacunales de la VNC13 (SV) tras la vacunación con esta vacuna se ha acompañado de un aumento de serotipos no vacunales (SNV) de manera que, en la actualidad, en nuestro país, 2 de cada 3 casos de Enfermedad Neumocócica Invasora (ENI) se deben a SNV. Sin embargo, algunos de los serotipos de la VN13, como el 3, 19A y 19F, se mantienen. En la actualidad, el serotipo 3 es el primer causante de ENI tanto en niños como en adultos mayores de 65 años. En los niños menores de 5 años, los serotipos más frecuentes son: 3, 24F, 22F, 8, 15B, 19A, 10A, 15A, 38, y 33F. El serotipo 24F es de especial importancia por su capacidad para causar meningitis y por asociar resistencia a antibióticos. Las nuevas vacunas VNC15 y la VNC20, sobre las que no existen estudios de efectividad, ayudarán a mejorar el control de las infecciones neumocócicas producidas por los SNV, aunque ninguna de ellas contiene el serotipo 24F. La VNC20 proporciona una cobertura de serotipos más alta, pero la VNC15 es significativamente más inmunógena que la VNC13 y la VNC20 frente al serotipo 3, aunque no se sabe el significado clínico de este hecho. Pronto, se dispondrá de VNC de valencia ampliada, específicas para niños o adultos, o elaboradas con nuevas plataformas, que permiten, entre otros beneficios, una mejor preservación de epítomos antigénicos y respuestas inmunes más potentes.

Palabras clave: *Infección neumocócica; Enfermedad neumocócica invasiva; Vacunas neumocócicas.*

Abstract

The disappearance or reduction of serotypes contained in the PCV13 vaccine (vaccine types or VT), after vaccination with this conjugate vaccine, has been accompanied by an increase in non-vaccine serotypes (NVT), which means that currently, in our country, 2 out of 3 cases of invasive pneumococcal disease (IPD) are due to NVT. However, certain VT, such as 3, 19A and 19F, are still present. Currently, serotype 3 is the leading cause of IPD in both children and adults older than 65 years. In children under 5 years of age, the most common serotypes are: 3, 24F, 22F, 8, 15B, 19A, 10A, 15A, 38, and 33F. Serotype 24F is of particular importance due to its ability to cause meningitis and to be associated with antibiotic resistance. The new vaccines PCV15 and PCV20, for which there are no effectiveness studies, will help to improve the control of pneumococcal infections caused by NVT, although neither of them contains serotype 24F. PCV20 provides a higher coverage of serotypes, but PCV15 is significantly more immunogenic than both PCV13 and PCV20 against serotype 3, although the clinical significance of this fact is unknown. Soon, extended-valence PCV will be available, specific for children or adults, or developed with new platforms, which allow, among other benefits, better preservation of antigenic epitopes and more potent immune responses.

Key words: *Pneumococcal infection; Invasive pneumococcal disease; Pneumococcal vaccines.*

Introducción

Se ha estimado que la inmunidad de grupo ha evitado el doble de número de casos que la acción directa de la vacuna en las personas vacunadas

La inmunidad de grupo producida por las VNC depende de su capacidad para reducir la colonización nasofaríngea. Las personas mayores de 65 años y los pacientes inmunodeprimidos son los que más se benefician de esta propiedad de las VNC. Se ha estimado que se necesitan alrededor de 10 años para que se consolide el efecto de la inmunidad de grupo

Las VNC han reducido la ENI y la enfermedad neumocócica no invasora causadas por los serotipos vacunales. El beneficio en la ENI ha sido el esperado según los resultados de los ensayos clínicos, pero en la OMA y la neumonía ha sido mayor al esperado

El advenimiento de las vacunas neumocócicas conjugadas (VNC), heptavalente (VNC7), decavalente (VNC10) y 13-valente (VNC13), ha supuesto un hito en el control de la enfermedad neumocócica invasora (ENI) y no invasora (neumonías, otitis media y sinusitis). El éxito de estas vacunas se ha debido no solo a su efectividad frente a la enfermedad neumocócica causada por los serotipos vacunales (SV) en las personas directamente vacunadas, sino también a su capacidad para proteger de forma indirecta a los sujetos no vacunados (inmunidad de grupo o de rebaño⁽¹⁾) que puede llegar a evitar el doble de casos de ENI que la protección directa. Los principales beneficiarios de la protección de grupo son los sujetos mayores de 65 años – el grupo con más alta letalidad en las infecciones neumocócicas – y los pacientes inmunodeprimidos, que por su enfermedad de base, no pueden responder, o lo hacen de forma subóptima a las VNC.

La protección de grupo se basa en la capacidad de las VNC, no compartida por las vacunas neumocócicas de polisacáridos puros, para reducir la colonización nasofaríngea por los SV. La desaparición, o la disminución de la densidad, en nasofaringe de los SV ocurre no solamente en las personas vacunadas, sino que se extiende también a los individuos no vacunados, lo que constituye la base de la protección indirecta. Es ilustrativo el hecho de que la inmunidad de grupo comience a aparecer cuando han sido vacunados al menos el 65 % de los niños, y que para que consolide totalmente se necesitan alrededor de 10 años⁽¹⁾.

La colonización nasofaríngea es también crucial en la selección de cepas resistentes a antibióticos. Con frecuencia, y a menudo de forma injustificada, los niños reciben antibióticos en infecciones de vías respiratorias altas o cuadros febriles que casi siempre son de etiología viral. El antibiótico elimina las cepas sensibles de nasofaringe, a la vez que facilita la expansión de las cepas resistentes. Inicialmente, un porcentaje significativo de las resistencias de neumococo a antibióticos estaba asociada a los denominados “serotipos pediátricos” contenidos en la VNC7. No es de extrañar, por tanto, que esta vacuna, al eliminar estos serotipos, tuviera un gran impacto en las resistencias de neumococo. Lo mismo sucedió con el serotipo 19A, un serotipo que había emergido y se había expandido rápidamente tras el uso de la VNC7 hasta causar, entre otras formas de ENI, el 25 % y el 30 % de las meningitis neumocócicas. Un porcentaje muy elevado de las cepas meníngeas del 19A exhibía resistencias de alto nivel a cefotaxima, que complicaban cada vez más el tratamiento de esta grave infección. La introducción de la VNC13 condujo a una práctica eliminación de estas cepas, permitiendo que las cefalosporinas sigan siendo el tratamiento empírico de elección la meningitis de los niños.

Impacto de las VNC en las infecciones neumocócicas

El impacto de las VNC frente a la ENI ha sido el que se había previsto desde los resultados de los ensayos clínicos que condujeron a su uso clínico. Dependiendo de las coberturas vacunales, y quizás de otros factores idiosincráticos geográficos, las VNC han reducido la incidencia de ENI por SV un 80-90 % en los sujetos vacunados, con una notable reducción también en las personas no vacunadas⁽²⁾, particularmente en las mayores de 65 años. Todavía más llamativo ha sido el hecho de que en las infecciones neumocócicas no invasoras (neumonía y otitis media aguda) el impacto haya sido significativamente mayor que el esperado^(3,4).

Un hallazgo sorprendente es que la vacunación del lactante con las VNC previene ulteriores episodios de otitis, no solo de etiología neumocócica, si no por *Haemophilus influenzae* no tipable, otitis de etiología mixta e incluso otitis con cultivo negativo⁽⁴⁾. Es un hecho bien conocido que cuando se padece una OMA en los primeros meses de vida se incrementa el riesgo de padecer episodios posteriores en la infancia. Este fenómeno se ha atribuido a una disfunción de la fisiología del oído medio tras la primera infección, disfunción que se va perpetuando a medida que se repiten los episodios de otitis. Por tanto, la evitación, por las VNC, de una primera OMA neumocócica en las edades tempranas de la vida impediría esta secuencia patológica⁽⁵⁾.

Numerosos trabajos han demostrado que la efectividad de las VNC frente a hospitalizaciones por neumonía y neumonía comprobada radiológicamente es superior a la que se había encontrado en los ensayos clínicos de efectividad^(3,6). Este mayor impacto en la vida real se debe, en parte, a

que en los ensayos clínicos se valora solo la efectividad, sin tener en cuenta el efecto de la inmunidad de grupo. Pero es muy probable que también intervengan otros factores. Las coinfecciones (virus-virus o virus-bacterias) juegan un papel central en el desarrollo de las enfermedades respiratorias, ya que facilitan la aparición de la enfermedad, que un patógeno aislado no sería capaz de producir por sí mismo. Un estudio realizado en Sudáfrica en el año 2000, avala esta hipótesis, ya que demostró que la vacunación de los niños con una VNC nonavalente redujo la incidencia de neumonías de etiología viral⁽⁷⁾. Esta puede ser la explicación de que la vacunación universal con las VNC reduzca también la incidencia de bronquiolitis⁽³⁾.

La nasofaringe es un complejo ecosistema dinámico, en el que conviven diferentes especies bacterianas, entre ellas el neumococo, de forma que cualquier cambio en una de las bacterias colonizadoras tiene repercusión en el resto. En la actualidad, de acuerdo con la composición del polisacárido capsular, existen 105 serotipos neumocócicos, cada uno de ellos con diferente capacidad colonizadora e invasora. La colonización por neumococo comienza en los meses siguientes al nacimiento, alcanza su pico (desde el 50 hasta más del 70 %) en los niños de 2-3 años de edad, y posteriormente decrece y se estabiliza entre un 5-10 % a partir de los 10 años en los países desarrollados. Sin embargo, en algunos países en vías de desarrollo se mantienen tasas de colonización del 25-50 % a lo largo de toda la infancia. El tiempo de colonización por neumococo es diferente para los distintos serotipos, variando entre 7 y 50 días.

La introducción de las VNC ha supuesto un impacto extraordinario en el ecosistema nasofaríngeo, al eliminar o disminuir la densidad de colonización de los SV, cuya última consecuencia es la disminución de la carga de enfermedad neumocócica. Sin embargo, el vacío ecológico así creado es ocupado rápidamente por otros serotipos neumocócicos, lo que, a su vez, da lugar cambios en la epidemiología de la enfermedad, que dependerán de las propiedades de los nuevos serotipos emergentes.

Como consecuencia de los cambios nasofaríngeos, en todos los países donde se han utilizado las VNC, con la excepción de los EEUU, se ha producido un incremento de la enfermedad neumocócica causada por los serotipos no vacunales (SNV)^(2,8,9). Este efecto es más intenso en las personas mayores de 65 y menores de 2 años, llegando incluso a casi anular el efecto neto de la vacuna, sobre todo en las personas mayores⁽⁸⁾. No se sabe a qué se debe el fenómeno de reemplazamiento. El que no se haya producido en los EEUU puede hacer pensar que se debe a la pauta 3+1 (tres dosis de primovacuna y una dosis de recuerdo) utilizada en este país. Sin embargo, esta hipótesis no ha podido ser verificada. El reemplazamiento es un fenómeno complejo, en el que varios factores, muy diferentes de unos países a otros (serotipos circulantes, circunstancias sociales, factores de riesgo, etc.) pueden modificarlo.

Epidemiología de las infecciones neumocócicas en España

Como era de esperar, el fenómeno del reemplazamiento también se ha producido en nuestro país, y en el momento actual alrededor de 2 de cada 3 casos de ENI se deben a SNV⁽¹⁰⁾, aunque algunos SV vacunales, como el serotipo 3, continúen entre los más frecuentes. En los niños menores de 5 años, los serotipos más prevalentes son: 3, 24F, 22F, 8, 15B, 19A, 10A, 15A, 38, y 33F. Sin embargo, en los adultos los 3 serotipos más frecuentes son 8, 3 y 22F. En los niños, al igual que en los adultos mayores de 65 años, el número de casos de ENI por serotipo 3 ha sufrido un marcado incremento en 2023 con respecto a 2022, hasta ser el serotipo que mayor número de casos de ENI ha causado en el último año en ambos grupos de edad. Por el contrario, el serotipo 24F es un serotipo fundamentalmente pediátrico, que aparece casi siempre en niños menores de 4 años, y prácticamente nunca en adultos. Su presencia ha sido constante, en los últimos 4 años, entre los tres serotipos más frecuentes causantes de ENI en los niños menores de 5 años⁽¹⁰⁾.

Un hecho que llama la atención es que, tanto en niños como en adultos, algunos SV sigan manteniéndose, en incluso aumentado, pese a las buenas coberturas vacunales, fenómeno que no solo ocurre en España⁽¹⁰⁾, sino en otros países europeos⁽²⁾. Un estudio reciente llevado a cabo en el Reino Unido ha demostrado que la proporción de ENI causada por SV ha aumentado desde un 20 a un 30 % a expensas de los serotipos 3, 19A y 19F en los dos últimos años, coincidiendo con el cambio vacunal desde la pauta 2+1 a 1+1 llevada a cabo en ese país⁽¹¹⁾. Por otra parte, estos tres

En la actualidad, el serotipo 3 es el primer causante de ENI tanto en niños como en adultos mayores de 65 años

La desaparición de los SV ha dado lugar a un aumento de la ENI causada por los SNV que ha disminuido el efecto global de la vacuna, sobre todo en mayores de 65 años

Los serotipos más frecuentemente implicados en los fallos vacunales son el 3, seguido del 19A y el 19F

serotipos son los más frecuentes en los casos de ENI en niños vacunados (fallos vacunales)⁽¹²⁾. En Portugal, después de la pandemia, el serotipo 3 ha sido también el más frecuente en la ENI seguido de los serotipos 8, 10A y 24 F⁽⁹⁾.

La efectividad de la VNC13 frente a la ENI por el serotipo 3 (70 %) es más baja que frente a otros serotipos⁽¹³⁾. Además, la efectividad frente a los serotipos 3 y 19A se pierde de forma más rápida que la efectividad frente al resto de serotipos vacunales de la VNC13⁽²⁾, lo que probablemente es determinante para que estos dos serotipos sean los que con más frecuencia están implicados en los fallos vacunales⁽¹²⁾. Por último, los niveles séricos de anticuerpos antipolisacáridos necesarios para la protección frente a la ENI por los serotipos 3, 19A y 19F, son varias veces más altos que frente al resto de los serotipos de la VNC13⁽¹⁴⁾.

Sin embargo, hay otros factores que explican, además de la efectividad, la persistencia del serotipo 3 y otros SV como el 19A y el 19F como causa de ENI. Los niveles de anticuerpos antipolisacáridos en plasma necesarios para reducir la colonización nasofaríngea son varias veces superiores a los niveles que protegen frente a ENI. Por tanto, algunos individuos podrían no alcanzar esta magnitud de anticuerpos tras la vacunación. De hecho, se ha demostrado que la VNC13 prácticamente no tiene efecto en la colonización nasofaríngea por el serotipo 3⁽¹⁵⁾. Un estudio reciente llevado a cabo en Inglaterra ha demostrado que, después una década de vacunación con la VNC13, sólo un 3 % de los niños tiene algunos SV residuales. De estos, los serotipos 3 y 19A son los más frecuentes, si bien la densidad de colonización es más baja que la de los serotipos no vacunales⁽¹⁶⁾.

El estudio de la epidemiología de las infecciones neumocócicas queda incompleto si no se tiene en cuenta, además de la distribución de los serotipos, las propiedades de los mismos. El serotipo 3 propende a causar en los niños y los adultos neumonías necrotizantes y empiemas, que exigen largos periodos de hospitalización. El serotipo 24F, que afecta sobre todo a niños menores de 2 años, posee un alto potencial invasivo, tiende a causar meningitis y es, con frecuencia, resistente a antibióticos^(9,17,18). Su rápido aumento en Francia prácticamente anuló la reducción inicial de la meningitis neumocócica conseguida por la VNC13⁽¹⁸⁾.

También es necesario considerar los serotipos que asocian resistencias bacterianas, como sucede con los serotipos 11A, 24F, 23B^(9,17,18). El incremento de casos del serotipo 11A, que en España afecta casi de forma exclusiva a los adultos, es significativo no solo por su resistencia a antibióticos, sino también por su elevada letalidad⁽¹⁹⁾. En España, el 11A es también, junto con los serotipos 3, 19A y 19F, uno de los más frecuentes, y el que más crecimiento ha experimentado, en la OMA con otorrea espontánea⁽²⁰⁾.

El serotipo 10A es también preocupante, ya que parece estar expandiéndose entre lactantes y tiende a causar meningitis^(9,17).

Nuevas vacunas neumocócicas de valencia ampliada

El predominio de los SNV en las infecciones neumocócicas, invasivas y no invasivas, en la actualidad, hace necesario el desarrollo de nuevas VNC, más allá de las utilizadas hasta ahora. En la actualidad existen dos nuevas VNC en nuestro país (VNC de valencia ampliada): la VNC15, que incluye los serotipos 22F y 33F, además de los de la VNC13; y la VNC20 (contiene los serotipos 8, 10A, 11A, 12F, 15B, 22F y 33F, además de los incluidos en la VNC13) (Tabla I).

Actualmente, existen otras aproximaciones diferentes a las tradicionales para crear nuevas VNC. Una de ellas consiste en lo que se podría denominar “VNC a la carta”, es decir, vacunas que contienen serotipos preferentemente de niños o de adultos (Tabla I). La vacuna de adultos que contiene 21 serotipos (3, 6A, 7F, 8, 9N, 10A, 11A, 12F, 15A, 15C, 16F, 17F, 19A, 20A, 22F, 23A, 23B, 24F, 31, 33F y 35B) conjugados con la proteína CRM197, ha sido aprobada recientemente por la FDA para la prevención de la ENI y neumonía en personas mayores de 18 años. Se estima que proporciona una cobertura del 84 % - muy superior a la de la VNC15 y VNC20 - frente a los serotipos causantes de ENI en mayores de 50 años. La misma compañía que ha elaborado esta vacuna está desarrollando una VNC 21- valente específica para los niños, pero en la actualidad no se conoce qué serotipos incluye.

Otras aproximaciones todavía más novedosas consisten en utilizar nuevas plataformas para la conjugación del *carrier* proteico y del polisacárido capsular, con objeto de generar respuestas inmunes más potentes y amplias que los métodos tradicionales de conjugación.

Una de ellas es la plataforma denominada *Multiple Antigens Presentation System* (MAPS)⁽²³⁾ desarrollada por la compañía Affinivax, posteriormente adquirida por GSK. En lugar de unir covalentemente el polisacárido capsular neumocócico con el *carrier* proteico, lo que hace es usar dos moléculas que tienden a unirse espontáneamente: la biotina y la rizavidina. La primera de estas moléculas se une a la molécula del polisacárido capsular, mientras que la rizavidina se une al *carrier* que está constituido con proteínas que provienen del propio neumococo. Se forma así un glicocomplejo de estructuras muy estables en las que se preserva el potencial inmunizante de los epítomos. Se genera una respuesta potente y amplia que incluye las células B, (con producción de anticuerpos frente al polisacárido y a las proteínas neumocócicas), las células T helper (TH1, TH2, TH17), las células T *killer* y las células T citotóxicas. Además, existe la posibilidad de que los anticuerpos contra las proteínas que componen el *carrier* proteico sean capaces de prevenir la infección causada por otros serotipos cuyos polisacáridos capsulares no están contenidos en la vacuna.

Mediante la plataforma MAPS se ha desarrollado una VNC 24 valente (Tabla I), que contiene los serotipos 1, 3, 4, 5, 6A, 6B,7F, 9V, 14, 18C, 19A, 19F, 23F (compartidos con la VNC13 excepto el serotipo 6A) más los serotipos 2, 8, 9N, 10A, 11A, 12F, 15B, 17F, 20B, 22F, 33F. En un ensayo fase 1/2 en adultos, esta vacuna fue igual o más inmunógena que la VNC13 frente a los serotipos compartidos. Concretamente los títulos de actividad opsonofagocítica (OPA) frente a los serotipos 3, 5 y 19F fueron significativamente más altos con la VNC24 que con la VNC13. Además la VNC24 genera respuestas de anticuerpos frente a las proteínas del *carrier*, y respuestas TH17, aunque no se conoce el significado de estos hechos⁽²⁴⁾. En los niños, la vacuna está menos estudiada, pero produce una respuesta similar a la VNC13 frente a los serotipos compartidos con la VNC13.

Otra vacuna neumocócica 25 valente (VNC25) está siendo desarrollada por la compañía Inventprise (una compañía que se dedica, en colaboración con algunos gobiernos y ONGs, a fabricar vacunas de bajo coste para países del tercer mundo) que para la conjugación del polisacárido y la proteína utiliza una plataforma basada en un puente (linker) de hidrazida-polietileno glicol-hidrazida con formación de una estructura termoestable que preserva los epítomos inmunizantes, y da lugar a respuestas de anticuerpos anti-polisacáridos y OPA más altas que los métodos de conjugación tradicionales. Actualmente, se ha terminado un ensayo fase II en adultos jóvenes, pero no se conocen los resultados.

Dado el gran número de serotipos neumocócicos parece imposible incluir todos sus polisacáridos capsulares en una futura vacuna conjugada. Considerando este hecho la mirada se ha dirigido a varias proteínas neumocócicas que están altamente conservadas entre los diferentes serotipos⁽²⁵⁾. Algunas de estas proteínas inducen anticuerpos capaces de prevenir, en el animal de experimentación, la infección por distintos serotipos neumocócicos. Administradas por vía nasal, son capaces de producir respuestas inmunitarias locales, con reducción de la colonización nasofaríngea, propiedad considerada esencial para la generación de inmunidad del grupo. Dada que todas estas proteínas son factores de virulencia del neumococo, algunas han sido detoxificadas por métodos químicos, mientras que otras son proteínas recombinantes a las que se les retira su fracción tóxica. En cualquier caso, parece que el futuro más próximo de la vacunación neumocócica seguirá estando basado en las vacunas conjugadas.

Existen nuevas plataformas para la conjugación del *carrier* proteico y el polisacárido capsular, que unen estos componentes de las VNC mediante otras moléculas auxiliares, que permiten una mejor conservación de los epítomos antigénicos

El CAV de la AEP recomienda que la VNC13 sea sustituida por una de las nuevas vacunas de valencia ampliada en la vacunación sistemática antineumocócica infantil: VNC15 con pauta 2+1 o VNC20 con pauta 3+1. En niños que estén siendo vacunados con la VNC13 se puede cambiar a VNC15 o VNC20 en cualquier momento de la inmunización. Todos los pacientes inmunodeprimidos o de riesgo deberían inmunizarse con estas vacunas, aunque estén completamente inmunizados con la VNC13 y la vacuna neumocócica de 23 polisacáridos simples (VNP 23), siguiendo las pautas recomendadas por el CAV.

Bibliografía

1. Shiri T, Datta S, Madan J, Tsertsvadze A, Royle P, Keeling MJ, et al. Indirect effects of childhood pneumococcal conjugate vaccination on invasive pneumococcal disease: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health* 2017;5(1):e51–9.
2. Savulescu C, Krizova P, Valentiner-branth P, Ladhani S, Rinta-kokko H, Levy C, et al. Effectiveness of 10 and 13-valent pneumococcal conjugate vaccines against invasive pneumococcal disease in European children: SplDnet observational multicentre study. *Vaccine* 2023;40(29):3963–74.
3. Mackenzie GA, Hill PC, Jeffries DJ, Ndiaye M, Sahito SM, Hossain I, et al. Impact of the introduction of pneumococcal conjugate vaccination on invasive pneumococcal disease and pneumonia in The Gambia: 10 years of population-based surveillance. *Lancet Infect Dis* [Internet]. 2021;21(9):1293–302.
4. Ben-Shimol S, Givon-Lavi N, Leibovitz E, Raiz S, Greenberg D, Dagan R. Impact of Widespread Introduction of Pneumococcal Conjugate Vaccines on Pneumococcal and Nonpneumococcal Otitis Media. *Clin Infect Dis*. 2016;63(5):611–8.
5. Dagan R, Pelton S, Bakaletz L, Cohen R. Prevention of early episodes of otitis media by pneumococcal vaccines might reduce progression to complex disease. *Lancet Infect Dis* [2016;16(4):480–92.
6. Angoulvant F, Levy C, Grimprel E, Varon E, Lorrot M, Biscardi S, et al. Early impact of 13-valent pneumococcal conjugate vaccine on community-acquired pneumonia in children. *Clin Infect Dis*. 2014;58(7):918–24.
7. Madhi SA, Klugman KP. A role for *Streptococcus pneumoniae* in virus-associated pneumonia. *Nat Med*. 2004;10(8):811–3.
8. Hanquet G, Krizova P, Dalby T, Ladhani SN, Nuorti JP, Danis K, et al. Serotype Replacement after Introduction of 10-Valent and 13-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccines in 10 Countries, Europe. *Emerg Infect Dis*. 2022;28(1):127–38.
9. Silva-Costa C, Gomes-Silva J, Pinho M, Friães A, Subtil-limpo F. Rebound of pediatric invasive pneumococcal disease in Portugal after the COVID-19 pandemic was not associated with significant serotype changes. *J Infect*. 2024;89:106242.
10. Pérez-García C, Sempere J, de Miguel S, Hita S, Úbeda A, Vidal EJ, et al. Surveillance of invasive pneumococcal disease in Spain exploring the impact of the COVID-19 pandemic (2019–2023). *J Infect* 2024;89(2):106204.
11. Bertran M, D'Aeth JC, Abdullahi F, Eletu S, Andrews NJ, Ramsay ME, et al. Invasive pneumococcal disease 3 years after introduction of a reduced 1 + 1 infant 13-valent pneumococcal conjugate vaccine immunisation schedule in England: a prospective national observational surveillance study. *Lancet Infect Dis*. 2024;24(5):546–56.
12. Mungall BA, Hoet B, Nieto Guevara J, Soumahoro L. A systematic review of invasive pneumococcal disease vaccine failures and breakthrough with higher-valency pneumococcal conjugate vaccines in children. *Expert Rev Vaccines*. 2022;21(2):201–14.
13. Sings HL, De Wals P, Gessner BD, Isturiz R, Laferriere C, McLaughlin JM, et al. Effectiveness of 13-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine against Invasive Disease Caused by Serotype 3 in Children: A Systematic Review and Meta-analysis of Observational Studies. *Clin Infect Dis*. 2019;68(12):2135–43.
14. Andrews NJ, Waight PA, Burbidge P, Pearce E, Roalfe L, Zancolli M, et al. Serotype-specific effectiveness and correlates of protection for the 13-valent pneumococcal conjugate vaccine: A postlicensure indirect cohort study. *Lancet Infect Dis*. 2014;14(9):839–46.
15. Dagan R, Patterson S, Juergens C, Greenberg D, Givon-Lavi N, Porat N, et al. Comparative immunogenicity and efficacy of 13-valent and 7-valent pneumococcal conjugate vaccines in reducing nasopharyngeal colonization: A randomized double-blind trial. *Clin Infect Dis*. 2013;57(7):952–62.
16. Tiley KS, Ratcliffe H, Voysey M, Jefferies K, Sinclair G, Carr M, et al. Nasopharyngeal Carriage of *Pneumococcus* in Children in England up to 10 Years After 13-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine Introduction: Persistence of Serotypes 3 and 19A and Emergence of 7C. *J Infect Dis*. 2023;227(5):610–21.
17. Sempere J, Llamasí M, López Ruiz B, del Río I, Pérez-García C, Lago D, et al. Effect of pneumococcal conjugate vaccines and SARS-CoV-2 on antimicrobial resistance and the emergence of *Streptococcus pneumoniae* serotypes with reduced susceptibility in Spain, 2004–20: a national surveillance study. *Lancet Microbe*. 2022;3(10):e744–52.
18. Ouldali N, Levy C, Varon E, Bonacorsi S, Béchet S, Cohen R, et al. Incidence of paediatric pneumococcal meningitis and emergence of new serotypes: a time-series analysis of a 16-year French national survey. *Lancet Infect Dis*. 2018;18(9):983–91.
19. De Miguel S, Latasa P, Yuste J, García L, Ordoñas M, Ramos B, et al. Age-dependent serotype-associated case-fatality rate in invasive pneumococcal disease in the autonomous community of Madrid between 2007 and 2020. *Microorganisms*. 2021;9(11):7–17.
20. Morales M, Ludwig G, Ercibengoa M, Esteve C, Sánchez-Encinales V, Alonso M, et al. Changes in the serotype distribution of *Streptococcus pneumoniae* causing otitis media after PCV13 introduction in Spain. *PLoS One*. 2018;13(12):1–12.

21. Pichichero M, Malley R, Kaur R, Zagursky R, Anderson P. Acute otitis media pneumococcal disease burden and nasopharyngeal colonization in children due to serotypes included and not included in current and new pneumococcal conjugate vaccines. *Expert Rev Vaccines*. 2023;22(1):118–38.
22. Ryman J, Sachs JR, Yee KL, Bannietts N, Weaver J, Weiss T. Predicted serotype-specific effectiveness of pneumococcal conjugate vaccines V114 and PCV20 against invasive pneumococcal disease in children. *Expert Rev Vaccines* 2023;23(1):60–8.
23. Malley R, Lu YJ, Sebastian S, Zhang F, Willer DO. Multiple antigen presenting system (MAPS): state of the art and potential applications. *Expert Rev Vaccines*. 2024;23(1):196–204.
24. Chichili GR, Smulders R, Santos V, Cywin B, Kovanda L, Van Sant C, et al. Phase 1/2 study of a novel 24-valent pneumococcal vaccine in healthy adults aged 18 to 64 years and in older adults aged 65 to 85 years. *Vaccine*. 2022;40(31):4190–8.
25. Li S, Liang H, Zhao SH, Yang XY, Guo Z. Recent progress in pneumococcal protein vaccines. *Front Immunol*. 2023;14(September):1–10.

Bibliografía comentada

- Shiri T, Datta S, Madan J, Tsertsvadze A, Royle P, Keeling MJ, et al. Indirect effects of childhood pneumococcal conjugate vaccination on invasive pneumococcal disease: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Heal [Internet]*. 2017;5(1):e51–9. Disponible en: [https://dx.doi.org/10.1016/S2214-109X\(16\)30306-0](https://dx.doi.org/10.1016/S2214-109X(16)30306-0).
Excelente revisión sistemática sobre los efectos de la inmunidad de grupo. Imprescindible para obtener información sobre esta propiedad de las VNC, que es esencial para la prevención de las infecciones neumocócicas.
- Dagan R, Pelton S, Bakaletz L, Cohen R. Prevention of early episodes of otitis media by pneumococcal vaccines might reduce progression to complex disease. *Lancet Infect Dis [Internet]*. 2016;16(4):480–92. Disponible en: [https://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099\(15\)00549-6](https://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099(15)00549-6).
El presente artículo explica cómo la vacunación con VNC en el lactante previene el desarrollo ulterior de otitis causadas por otras bacterias y otitis complejas. Las figuras son excelentes y proporcionan información visual muy completa.
- Sempere J, Llamasí M, López Ruiz B, del Río I, Pérez-García C, Lago D, et al. Effect of pneumococcal conjugate vaccines and SARS-CoV-2 on antimicrobial resistance and the emergence of *Streptococcus pneumoniae* serotypes with reduced susceptibility in Spain, 2004–20: a national surveillance study. *Lancet Microbe*. 2022;3(10):e744–52.
En este artículo se analiza la susceptibilidad a antibióticos en nuestro país de los diferentes serotipos. Imprescindible para conocer nuestra realidad respecto a este tema.
- De Miguel S, Latasa P, Yuste J, García L, Ordobás M, Ramos B, et al. Age-dependent serotype-associated case-fatality rate in invasive pneumococcal disease in the autonomous community of Madrid between 2007 and 2020. *Microorganisms*. 2021;9(11):7–17.
Artículo imprescindible para conocer la epidemiología de la ENI en nuestro país (los datos proceden del Laboratorio de Referencia del Neumoco del Centro Nacional de Epidemiología) y valorar el impacto de las nuevas VNC de Valencia ampliada. Las tablas y figuras, completan el texto y proporcionan información visual muy completa.
- Malley R, Lu YJ, Sebastian S, Zhang F, Willer DO. Multiple antigen presenting system (MAPS): state of the art and potential applications. *Expert Rev Vaccines*. 2024;23(1):196–204.
Para las personas interesadas en el mundo de la vacunología, este interesante artículo proporciona una información sobre la nueva plataforma Multiple Antigen Presentation System (MAPS) que logra una conjugación polisacárido capsular/carrier proteico más eficiente, al preservar los epítomos antigénicos mejor que el método tradicional de conjugación covalente, y una respuesta vacunal más potente y amplia. Las figuras facilitan la comprensión visual de esta plataforma con la que se están elaborando diferentes vacunas.

Conflictos de interés:

Participación en actividades educativas y formativas de Pfizer, Sanofi y MSD.

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. ¿Qué porcentaje aproximado de los niños que representan el objetivo de la vacunación sistemática frente a neumococo se necesita para que comience a aparecer la inmunidad de grupo?**
 - a) 15 %
 - b) 35 %
 - c) 45 %
 - d) 55 %
 - e) 65 %
- 2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta con respecto a la vacunación sistemática con la VNC13?**
 - a) El efecto en la reducción de las neumonías ha sido mayor el que demostró en los ensayos clínicos.
 - b) El efecto en la reducción de la OMA ha sido menor que el predicho por los ensayos clínicos.
 - c) Protege frente a OMA por *H. influenzae*.
 - d) La consolidación de la inmunidad de grupo necesita alrededor 10 años.
 - e) El mayor beneficio de la inmunidad de grupo se produce en mayores de 65 años e inmunodeprimidos.
- 3. ¿Cuál de los siguientes serotipos neumocócicos se asocia con más frecuencia a fallos vacunales con la VNC13 ?**
 - a) 7F
 - b) 6B
 - c) 23F
 - d) 3
 - e) 1
- 4. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta con respecto a las vacunas de valencia ampliada (VNC15 y VNC20)?**
 - a) La VNC15 es más inmunógena que la VNC13 y la VNC20 frente al serotipo 3.
 - b) La VNC20 está aprobada para la vacunación sistemática de los niños con pautas 2+1 y 3+1.
 - c) La VNC20 incluye el serotipo multirresistente 11A.
 - d) Tanto la VNC15 como la VNC20 no contienen el serotipo 24F.
 - e) La inclusión de mayor número de serotipos en una VNC disminuye, en general, su inmunogenicidad.
- 5. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta con respecto a la plataforma *Multiple Antigen Presentation Systems* (MAPS)?**
 - a) No utiliza el polisacárido capsular.
 - b) Induce respuestas humorales más potentes que los métodos de conjugación tradicional.
 - c) Induce respuestas TH1.
 - d) Induce respuestas TH17.
 - e) Utiliza como carrier proteico proteínas del neumococo.

Respuestas en la página 114



El gatito que lloraba como un bebé

E. Clavé Arruabarrena.

Medicina Interna. Experto en Bioética. Hospital Donostia. Guipúzcoa.

Blog: relatoscortoseji

Ilustración: Omar Clavé Correas.

Desconozco la razón por la que mi madre lo trajo a casa. Es posible que se debiera a que unas semanas antes había muerto Dick, mi perro. Cuando lo adopté –a Dick lo recogí en la calle– tenía la costumbre de ladrar y perseguir a los vehículos que veía pasar; y en una de esas una camioneta lo atropelló. Hasta que aquel perro se cruzó en mi vida, yo era un chico tímido objeto de burlas de mis compañeros de colegio. La presencia de Dick –cuya lealtad y camaradería eran inimaginables para un tipo como yo– me hizo sentir que la vida podía ser diferente, incluso bella. Por eso su muerte fue un auténtico mazazo para mí. Era, además, la primera vez que sentía el vacío que deja un ser querido al morir y me encerraba a llorar en la soledad de mi habitación. Y ahora que lo pienso es posible que, esa aversión al sufrimiento y a la muerte que entonces sentía, fuera una de las razones por las que decidí estudiar medicina.

Tampoco sé los motivos por los que mi madre le puso de nombre “Escoria”. Lo que sí recuerdo es que no me gustaban los gatos de manera especial, los tenía por ariscos, huraños e imprevisibles. En cuanto te acercabas a ellos, dependiendo del humor que tuvieran ese día, se dejaban acariciar o te soltaban un zarpazo que te hacía ver las estrellas. Sin embargo, Escoria –que apenas tenía un mes– se veía tan pequeño y tan indefenso, que pronto me sentí conmovido y me encariñé con él.

Era una criatura graciosa y adorable. Se entretenía con cualquier cosa, con un trozo de papel, un hilo, una pelusa que rodaba por el suelo... A veces se acercaba sigiloso y se ponía a trepar por las perneras de mis pantalones; entonces, yo tenía que cogerlo en brazos para evitar que continuara ascendiendo hasta mi cuello. En otras ocasiones, se escondía dios sabe dónde y permanecía oculto durante horas. Me imaginaba en esos momentos que estaría cometiendo alguna fechoría –como rasgar los cojines de los sillones o las cortinas de alguna habitación–, simplemente, que estaba entretenido persiguiendo alguna sombra fantasma. Otras veces disfrutaba de su brío juvenil viéndole corretear en el pasillo o saltando tras las moscas. Pero, por lo general, permanecía adormilado en uno de los lugares de la casa por los que tenía una querencia especial: junto a la amplia cristalera del balcón por donde escapaba las noches de verano en cuanto tenía la menor ocasión.

Una madrugada me despertó un ruido alarmante: me pareció escuchar el llanto de un niño en nuestra casa. En aquel instante salté de la cama preso de la angustia y me dirigí hacia el lugar de donde procedía aquel sonido. Me sorprendió encontrar a Escoria llorando como si fuera un bebé en el alféizar de la ventana que daba al patio. El llanto del gato era turbador y, estoy

seguro, despertó a más de un vecino. A pesar de tomarlo en brazos y acariciarlo, todavía continuó gimiendo durante un rato. Algo que yo desconocía inquietaba al pequeño animal. Miré a través de la oscuridad, pero allí no se apreciaba nada, todo era silencio.

Pasados unos días lo encontré agazapado en un rincón, inmóvil, con la mirada perdida, sin atender a mis caricias. Nunca se había comportado de esa manera tan extraña. Lo llevé a la cocina, a uno de sus rincones preferidos, y le puse leche en un platillo. Al rato, sin tan siquiera haber tomado nada, se desplazó lentamente hacia la sala y se metió debajo del sofá. Mohíno, permaneció inmóvil todo el día emitiendo un suave quejido, como si algo lo estuviera desazonando por dentro. Antes de acostarme, le acerqué un bol con agua fresca que no probó.

Esa noche me fui preocupado a la cama y me costó dormir. Serían las tres o cuatro de la mañana cuando me despertó un ruido extraño que procedía de la cocina. Al encender la luz, encontré a Escoria rodeado de un charco de sangre y me asusté. Enseguida comenzó con arcadas y comprobé que era él quien la había vomitado. Antes de ir a la escuela, fui en busca de Don Braulio –el médico del pueblo y amigo de la familia–. Lo encontré camino de su consulta y le comenté lo que le ocurría a mi gato. Se quedó pensativo frunciendo el ceño durante algunos segundos. Luego, pasando su mano por la barbilla, me dijo:

— Uf, es cosa mala. Es probable que haya comido algún veneno...

Luego se dio media vuelta y continuó su camino.

Cuando volví a casa, Escoria seguía tumbado bajo el sofá. Estaba más delgado y había perdido el lustre. Al acercarme, un hedor a podrido se extendió por mis fosas nasales y, en ese instante, supe que el gatito se estaba muriendo. No sé el tiempo que pasé acariciándolo con ternura, contemplando impotente el deterioro del pobre animal hasta que la visión de aquel sufrimiento se me hizo insoportable. Entonces tomé conciencia de que solo la muerte podría librarle del tormento que estaba padeciendo, así que, conteniendo las lágrimas, lo puse en un cestillo, cogí la escopeta de caza de mi padre y me lo llevé al monte. Elegí un lugar discreto rodeado de árboles y matorrales. Allí lo maté y lo enterré. Regresé a casa llorando y, por el camino, me juré a mí mismo que jamás volvería a tener un animal en casa: no estaba dispuesto a revivir un pesar semejante en lo que me restase de vida.

Me pregunto por qué ahora, que ya estoy jubilado y he dejado de ejercer la medicina, se asoman estos recuerdos que permanecían ocultos en los desvanes de la memoria; por qué se filtran, a manera de pequeños retales, hechos dolorosos que ya estaban olvidados. Quizá presiento que la muerte está cerca y, rencorosa, desea cobrarse el tributo de la encarnizada lucha que he mantenido contra ella; posiblemente también para mostrarme –después de haber contemplado inerte el dolor y el sufrimiento de tantos enfermos– cuan vana era la guerra que le declaré cuando yo era joven.

Al repasar mi actividad asistencial no puedo olvidar a los enfermos más desafortunados, aquellos heridos por la enfermedad, sin curación posible –aunque no siempre en un estado terminal–, cuyas ganas de vivir dependían en gran medida del cariño de sus familiares y amigos que desplegaban todos los recursos que disponían para que lo que les restase de vida fuese lo menos ingrato posible. En cuántas ocasiones una palabra, una caricia, la sola presencia –para quienes solo eran dueños de pérdidas y ausencias–, arrancaban una sonrisa de sus caras demacradas por la enfermedad y el infortunio. Descubrí cuán necesaria era una medicina no solo del cuerpo, sino también del alma; no para vencer a la muerte, sino para nutrir al ser humano enfermo de la voluntad de vivir. Y cuando aprendí a practicarla me fijaba en el interior de sus pupilas y, a veces, vislumbraba destellos en sus miradas.



L. Rodríguez Molinero. Doctor en Medicina. Pediatra acreditado en Medicina del Adolescente por la AEP. Centro Médico Recoletas La Marquesina. Valladolid.

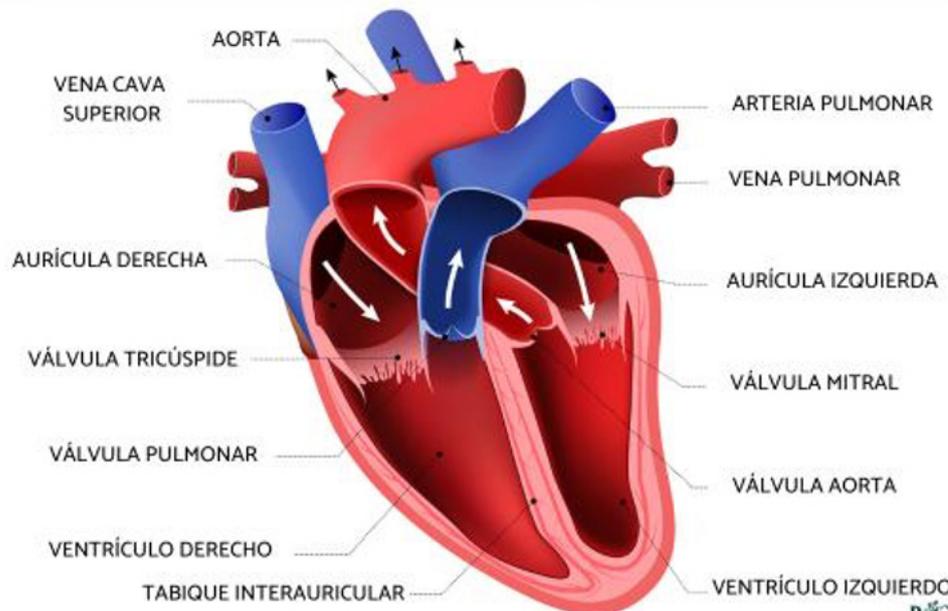
“Mi hijo de pequeño tenía un soplo y ahora se queja de dolor en el pecho..”

Cuando oímos las palabras “soplo” y “dolor en el pecho”, las relacionamos inmediatamente con nuestra víscera más icónica, el corazón, y por tanto sentimos inquietud y preocupación, mucho más si somos especialmente sensibles a todo lo relacionado con la salud cardiaca.

Para empezar, hay que señalar que la palabra soplo como síntoma corporal, es un ruido o murmullo que se aprecia con el fonendoscopio. La sangre es un fluido que parte del corazón, sigue un camino por la red vascular y retorna de nuevo cerrando un círculo. A lo largo de este trayecto, y sobre todo en el propio corazón, la sangre debe pasar por lugares anfractuados, como son las válvulas (Figura 1), que sometidas a impulsos de abrir y cerrar dan lugar a turbulencias. Eso es lo que se percibe con el fonendoscopio como soplo. Y más si la estructura está alterada.

Figura 1.

CORAZÓN HUMANO: ANATOMÍA Y FUNCIÓN



Fuente: <https://www.bioenciclopedia.com/corazon-humano-anatomia-y-funcion-844.html>.

Algunos detalles ayudan a comprender más y mejor las características del soplo, como su intensidad, tono, lugar del pecho donde es más audible, relación con la sístole (impulso de la sangre) o diástole (llenado) y relación con los cambios de posición (tumbado, de pie). Los soplos no tienen por qué ser patológicos, son los denominados técnicamente soplos funcionales, inocentes o fisiológicos. Sin embargo, cuando los clínicos percibimos un soplo, debemos descartar que no haya una patología subyacente y poner en marcha estudios complementarios que nos ayuden a asegurar que se trata de un soplo fisiológico o inocente.

Las exploraciones complementarias a las que nos referimos son: la ecocardiografía (una exploración inocua a base de ultrasonidos que examina las estructuras cardíacas y cómo se comporta la sangre a su paso por esta víscera), la radiografía de tórax (técnica a base de radiaciones ionizantes que valora el tamaño, forma y situación del corazón (que en aproximadamente uno de cada diez mil casos se localiza en una posición anómala), el electrocardiograma (prueba indolora y rápida que valora el ritmo, la frecuencia y la excitabilidad). Rara vez hay que usar otras exploraciones más sofisticadas. En la mayoría de las ocasiones, basta con la experiencia del pediatra o del cardiólogo para catalogar de funcional a un soplo sin necesidad de recurrir a estas exploraciones.

Los soplos inocentes no precisan de ningún tratamiento, y son compatibles con una vida normal, incluidos deportes de competición.

¿En qué circunstancias puede haber soplos inocentes?

- Al nacer, se puede producir en el recién nacido, por cambiar de la circulación fetal a la autónoma, lo que se traduce en la presencia de soplos que pueden durar desde unos pocos días a varios años.
- La fiebre puede dar lugar a aumento de la frecuencia cardíaca.
- En la adolescencia, con los cambios inducidos desde la pubertad, como aumento de la talla, cambios hormonales...
- En ciertas situaciones de salud (anemia, hipertiroidismo...) pueden aparecer soplos, pero no están relacionados con la salud cardíaca, y desaparecen cuando mejora su proceso de base.
- El ejercicio físico, también puede dar lugar a soplos inocentes.
- Ciertas constituciones físicas (tórax excavado, delgadez...).

¿Y el dolor de pecho?

El dolor precordial lo relacionamos también con el corazón. En este caso hay que tener en cuenta otras estructuras del tórax que pueden producir molestias. La piel y el tejido subcutáneo (algunas infecciones locales, como herpes), la pared torácica, compuesta por músculos y costillas (traumatismos torácicos o esfuerzos físicos), los nervios intercostales (neuritis), la pleura (infecciones), el pericardio (inflamaciones), el esófago (reflujo del estómago), la tráquea (inhalaciones o microaspiraciones), además de otras estructuras, lejanas al tórax, pueden ser causantes de molestias referidas a esa zona.

En el caso de las adolescentes, que se quejan de molestias en las mamas o pezones, pueden tener relación con uso de sujetadores no aptos, o roce del pezón con prendas interiores.

Sin olvidar el dolor psicógeno, que no es más que aquella dolencia "imaginaria" que atribuimos al tórax como lugar especialmente sensible a las preocupaciones de otra índole. En esto influye mucho la tradición familiar de afecciones cardíacas, caso de enfermedades familiares o miedos hipocondríacos transmitidos familiarmente.

Un dolor torácico exige un interrogatorio minucioso, porque nos ayuda a valorar la gravedad y el origen, y cómo vive el paciente la situación. En el caso de adolescentes, es necesario investigar (no solo preguntar) el consumo de tóxicos, como tabaco, alcohol y otras sustancias con fines recreativos, experimentales o autolíticos. La mayoría de las sustancias psicótropas pueden actuar sobre la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y la conciencia.

No hay que olvidar los antecedentes familiares o personales relacionados con la salud cardiovascular. Indagar si hay en la familia datos de hipercolesterolemias, síncope, arritmias o muertes súbitas, nos puede ayudar a atender mejor al adolescente.

Un dolor que se acompaña de algún tipo de lesiones visible en forma de enrojecimiento, vesículas o úlceras puede ser atribuido a razones cutáneas. Si es de origen óseo, es fácil que aparezcan inflamaciones en las uniones del esternón y las costillas (osteocondritis), y al presionar en la zona se produzca dolor puntual. Si sospechamos causas musculares, el paciente nos contará que

Los padres preguntan

“Mi hijo de pequeño tenía un soplo y ahora se queja de dolor en el pecho...”

aparece al hacer ejercicio o después de algún esfuerzo. Si se ha producido algún traumatismo que pudiera lesionar alguna costilla, el dolor es puntual en la zona de la lesión con crepitación local, además de inflamación y enrojecimiento.

Cuando los dolores tienen relación con la ingesta de comida o deglución, hay que pensar que la causa es el estómago o el esófago, y más si se acompaña de regurgitación alimentaria (reflujo). Si el adolescente nos refiere síntomas respiratorios en los días previos, que se acentúan con alguna posición o con los movimientos respiratorios, hemos de pensar en la pleura o en la tráquea.

Las causas cardíacas de dolor precordial son raras en la adolescencia, pero no hay que minusvalorarlas. El dolor es más punzante, puede haber mareos o incluso pérdida de conciencia (síncope); suele tener relación con ejercicio físico, esfuerzos o situaciones emocionales que provocan cambios en la frecuencia cardíaca. Los vómitos y náuseas no es raro que se presenten, así como la sensación de falta de aire (disnea). La irradiación del dolor hacia el brazo izquierdo, o el cuello es conocida por todos. En la adolescencia son más frecuentes las arritmias que los infartos, y en este caso aparecen las palpitaciones y afecciones vegetativas, como sudoración.

Merece la pena considerar que la patología cardíaca tiene un significado social y familiar extraordinario, dado que es una de las causas más importantes de alteración del bienestar. El ambiente familiar relacionado con alguna experiencia luctuosa, la frecuencia con que los medios difunden informaciones sobre la salud del corazón, y la propia sensibilidad del adolescente, hacen que ante cualquier molestia se genere una alarma innecesaria, que obligue a tomar medidas. La hipocondría, los miedos y la ansiedad de los adolescentes tienen mucho que ver.

¿Qué hacer?

Desde el punto de vista de la educación y promoción de la salud, cualquier persona puede presentar molestias y altibajos que resulten inquietantes. Por eso es necesario considerar el bienestar bajo sus tres aspectos: lo físico, lo psíquico y lo social.

Desde el punto de vista físico, debemos cuidarnos de una manera responsable: la higiene, la nutrición, el ejercicio físico, un correcto estilo de vida y el linaje nos hacen confiar en que la adolescencia es una etapa de salud donde la enfermedad en sentido clásico es la excepción, y a partir de ahí procuremos disfrutar de la edad.

Si tenemos en cuenta el componente mental del adolescente, hay que considerar las influencias de los miedos, creencias, mitos y estados de ansiedad que la propia dinámica social genera, y que puede determinar algunas vivencias preocupantes.

Desde el punto de vista social, los adolescentes están hiperconectados, y a veces sometidos a los criterios de las redes sociales, que hacen que busquen remedio e interpretaciones que tienen más de “oráculos” que de razonamientos. El uso de ciertas prácticas pretendidamente saludables (dietas milagrosas, por ejemplo) es más peligroso que el uso del sentido común y la autoconfianza.

Referencias

- 1.- Soplos cardíacos.
<https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/heart-murmurs/symptoms-causes/syc-20373171>.
- 2.- Dolor torácico en niños y adolescentes.
<https://www.nicklauschildrens.org/condiciones/dolor-en-el-pecho>.

Autoregistros 2

Sara

Hemos hablado en alguna ocasión de la importancia de los autoregistros como técnica para conocer más y mejor el alma de los adolescentes. Exponemos algunos ejemplos de la confidencialidad de una adolescente atormentada por las muchas vivencias propias y familiares. Recordamos que el relato de los sentimientos constituye una terapia liberadora además de una ayuda en la comunicación clínica. Hemos respetado la redacción original, así como la caligrafía; todo ayuda a entender la cultura, el nivel de formación y la inteligencia de la persona.

Luis Rodríguez Molinero

Doctor en Medicina. Pediatra Acreditado en Medicina de la Adolescencia.
Centro Médico Recoletas La Marquesina. Valladolid

Siento un vacío en mí que ya ni con malos hábitos pueda llenar. Como por ansiedad ya no funciona.

Ese vacío que siento este llena de tristeza y es como un dolor que tengo en el medio del pecho que cuando a veces siento que se va o se me olvida que está ahí sigue ahí.

A veces nada más despertarme por la mañana siento una tristeza enorme y no tengo ganas de ir al instituto ni de levantarme de la cama, suelo empezar a llorar y a veces me vienen esos pensamientos de que soy una inútil o que no sirvo para nada. Cuando tengo que

- Me gustaría que mis padres hubieran tenido una relación estable, sana y feliz.
- No soporto el rechazo social solo ser muy obsesiva con mi apariencia, de como me veo, como los demás me ven, si estoy guapa, que debería parecerme para ir a tal sitio y verme bien.
- Creo que no soy una persona especial o con algo único y es por eso ~~por~~ que siento que alguna gente no me quiere.

10-Dom die
-2023

- Mi estado emocional suele depender de como me tratan las personas, sobre todo a las que tengo un gran afecto.
- No soporto sentir o saber que le hago mal a alguien me genera malestar, siento rechazo de alguien.

- Tengo miedo a quedarme sola. Me gustaría tener un descanso de la vida como algo así como estar en coma o entrar en un sueño profundo.

Ojalá me sintiera guapa sin tener que llevar maquillaje.
10/12/2023



F. Notario Herrero

Pediatra. Unidad de Pediatría y Adolescencia. Clínica Ntra. Sra. del Rosario. Grupo HLA. Albacete. Presidente de la SEMA.

Sintomatología común de COVID-19 persistente en adolescentes

Un estudio del equipo de investigación perteneciente a la iniciativa RECOVER de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) de Estados Unidos ha investigado como se manifiesta el COVID-19 prolongado en adolescentes. El estudio ha sido publicado en la revista *Journal of the American Medical Association (JAMA)* en el mes de agosto pasado.

La mayoría de las investigaciones para comprender las secuelas posagudas de la infección por SARS-CoV-2 (PASC), o COVID prolongada, se han centrado en los adultos; por tanto, hasta ahora sabíamos menos de esta compleja infección persistente en niños y adolescentes.

Este estudio trata de identificar, comprender y diagnosticar los síntomas más comunes en los menores y cómo estos síntomas difieren según la edad considerada, en el escolar (6-11 años) vs. el adolescente (12-17 años). El estudio observacional incluyó a 3.860 niños y adolescentes con antecedentes de infección por SARS-CoV-2 en Estados Unidos, entre marzo 2022 y diciembre 2023. También se incluyó un grupo comparativo de 1.516 sujetos sin antecedentes de infección.

Los investigadores prepararon una encuesta exhaustiva sobre síntomas, en la que se incluyeron 75 de ellos, prolongados en todos los órganos y sistemas del cuerpo, al menos 90 días después de la infección inicial SARS-CoV-2 y que duraron al menos un mes.

En los adolescentes, 17 síntomas fueron los más comunes, entre ellos cansancio/somnolencia diurna o falta de energía (80 %), dolor corporal muscular o articular (60 %), cefalea (55 %), problemas de memoria o concentración (47 %). La ansiedad o los trastornos del sueño fueron otros de los síntomas frecuentes, que no se incluyeron en el índice de investigación. Este nuevo estudio concluyó que adultos y adolescentes tenían una mayor superposición de síntomas, como pérdida o cambio del olfato o el gusto.

Este índice de investigación y los síntomas que se incluyen no son los únicos, ni los más graves que pueden presentar los adolescentes, pero son los más predictivos, según opina la Dra. Gross, profesora de la Universidad de Nueva York y autora principal del estudio. Si bien señala que este índice proporciona un marco para observar síntomas comunes con fines de investigación, no necesariamente como guía de atención clínica.

La nueva moda de la cafeína “esnifada”. ¿Prevenir antes que curar?

Pues sí, a las bebidas mal llamadas “energéticas”, de las que tanto venimos hablando en los últimos tiempos en relación con el aumento de su consumo en la adolescencia, parece que les ha salido competencia. Esta consiste en productos con altas dosis de cafeína en polvo, que se consume de forma inhalada. Se promocionan en redes sociales, como una alternativa, en esta ocasión libre de azúcar, a diferencia de las bebidas estimulantes, y capaces de mejorar la concentración y la actividad deportiva. Esta moda que empezó en Estados Unidos y otros países europeos ha llegado también a España, donde ha encontrado entre los jóvenes y adolescentes un buen grupo de consumidores.

La organización de consumidores FACUA ha denunciado al Ministerio de Sanidad la venta sin ninguna restricción de estos productos, por su evidente riesgo para la salud y por la imitación de su forma de consumo a la cocaína.

En España se venden al menos dos productos de cafeína inhalada: *Energy Sniff* y *WP Energy*, ambos desarrollados en Austria. Aparte de su venta “online” también se suministran en estancos y tiendas de productos de CBD o *cannabidiol*. FACUA tiene conocimiento, como ha publicado el diario ABC, de su presencia en Madrid, Sevilla, Barcelona, Pamplona, Valladolid y Valencia. La FDA (Administración de Alimentos y Medicamentos) de Estados Unidos, ya advirtió hace algunos años de los riesgos para la salud del consumo de productos que tienen como base la cafeína pura y altamente concentrada, tras la muerte de dos jóvenes en Ohio y Georgia. Una cucharada pequeña de estos productos puede equipararse al consumo de unas 28 tazas de café. Su consumo podría provocar ansiedad, insomnio, irritabilidad, taquicardia, hipertensión, cefalea, gastritis, etc.

Los hospitales españoles aún no han atendido ningún caso urgente por cafeína inhalada, sí por bebidas estimulantes. El Dr. Burilo, coordinador del grupo de Toxicología Clínica de la Sociedad Española de Urgencias y Emergencias, opina que el consumo de cafeína inhalada no es algo frecuente todavía.

Desconocemos como puede afectar especialmente al organismo adolescente, lo que requiere antes de que sea más tarde la necesidad de regular estos productos y el acceso de los menores a los mismos como medida de prevención.

¿Mejora verdaderamente la salud mental de nuestros adolescentes?

Los últimos datos de los CDC (Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades) publicados recientemente destacan una discreta mejora en la salud mental entre los adolescentes en Estados Unidos, así como una disminución de los que se sienten constantemente tristes o desilusionados. Sin embargo, una parte muy negativa del informe llama la atención sobre el aumento de la violencia escolar y absentismo como reacción frente al acoso y la inseguridad.

“Una de nuestras principales prioridades en los CDC es mejorar la salud mental de las personas en los Estados Unidos”, en palabras de la Dra. Houry, funcionaria médica principal y subdirectora de programas de los CDC. Los datos publicados muestran mejoras en varios parámetros que miden el bienestar mental de los adolescentes y jóvenes, aunque reconoce que todavía queda mucho por hacer hasta que todos los niños y adolescentes se sientan seguros y apoyados y, en ese sentido, recalca la importancia del trabajo de los CDC para que los datos se conviertan en medidas de acción para lograr las metas propuestas.

Las principales mejoras en la salud mental de los adolescentes en Estados Unidos del 2021 al 2023 incluyen: disminución en el porcentaje de estudiantes con sentimientos de tristeza y desesperanza (del 42 al 40 %). Reducción en este grupo en las mujeres (del 57 al 53 %) y las que consideraron el suicidio (del 30 al 27 %). Porcentajes en todo caso todavía muy altos que, en el caso de estudiantes hispanos o de raza

negra, empeoraban. A pesar de algunos de estos signos ligeramente positivos, hay un aumento en el porcentaje de adolescentes que manifiestan su preocupación por la violencia y su propia seguridad. El acoso escolar aumentó (del 15 al 19 %), incluso con el incremento de amenazas y lesiones con un arma en la escuela (del 7 al 9 %).

En nuestro país no tenemos la percepción de la disminución de los problemas de salud mental en nuestros adolescentes. Es más, los últimos estudios -no centrados específicamente en el colectivo, pero que sí lo incluye- revelan un despunte al alza tras el periodo postpandemia ("El sistema sanitario: situación actual y perspectivas para el futuro", Informe CES 01/2024).

Como se destaca, en este contexto, el preocupante aumento de los problemas de salud mental en la población infantil y adolescente resulta indelible de la transformación de los estilos de vida, las pautas de ocio y los nuevos modos de socialización en los que las tecnologías digitales han adquirido un enorme protagonismo. Las adicciones comportamentales, trastornos como la adicción al juego problemático o patológico, la adicción a las tecnologías de la información y la comunicación y el uso indiscriminado de los instrumentos de pantalla y el ciberacoso son formas cada vez más habituales de conductas problemáticas asociadas a las TIC entre los más jóvenes. No obstante, desde el ámbito profesional, si bien percibimos que son más conscientes de los mismos, reconocen mejor sus emociones, o son capaces de valorar síntomas de ansiedad o depresión; pero creemos que hace falta darles herramientas y apoyo para que la mejora en la salud mental sea una realidad.

Desde el Comité de Salud Mental de la AEP, del que formamos parte, trabajamos para ello.

El senado impulsa un plan nacional de prevención del suicidio, con atención especial en la salud mental de los adolescentes

El 20 de marzo fue aprobada en el Senado la Moción para impulsar un Plan de prevención del suicidio. Esta incluye la creación de una ponencia de estudio en la Comisión de Sanidad de la Cámara Alta sobre salud mental y suicidio. La propuesta sigue en la línea de la creación de un Protocolo integral para la prevención, detección y atención de la salud mental y la conducta suicida en el ámbito educativo, aprobada el 16 de marzo del año pasado.

Con esta Moción, se propone la creación de equipos multidisciplinares, planificación cohesionada, más recursos humanos y materiales, como principales materias que debería contener el Plan Nacional.

La iniciativa pretende no solamente el desarrollo del plan contra el suicidio, sino que incluye también la creación de una ponencia de estudio dentro de la Comisión de Sanidad del Congreso para abordar de forma específica la prevención de esta lacra social y la salud mental. Igualmente, plantea dotar de una homogeneidad a los diversos planes autonómicos con el objetivo de que todos ellos presenten unas características comunes y puedan dar una respuesta "trasversal y coordinada" en el conjunto del SNS.

La moción insta a, en el marco del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS), impulsar un Plan en el que se integren los diferentes agentes (sanidad, educación, prensa, sistema judicial, servicios sociales), tal y como ocurre en otros países de nuestro entorno.

Igualmente, pide incrementar "de manera sustancial" el número de plazas de formación de los profesionales de la Salud Mental, tanto MIR de Psiquiatría y Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia, EIR de Salud Mental y PIR. Además, se ha creado, en el seno de la Comisión de Sanidad del Senado, una Ponencia de Estudio sobre la Salud Mental y prevención del Suicidio.

El Plan, que debería incorporar los condicionantes sociales, ya plantea su aplicación específica para determinados colectivos, y de acuerdo con los alarmantes datos sobre el suicidio en nuestros adolescentes, los incorpora de manera prioritaria en su implementación. La reunión conjunta celebrada en junio de 2024 en sede parlamentaria ha centrado su foco en esta cuestión, por lo que esperamos en breve ver resultados de acción con fondos presupuestarios específicos.

Situación actual y evaluación del niño y adolescente con enfermedad cardíaca: 1b) Los soplos inocentes son sistólicos. Un soplo diastólico o continuo se considera un soplo orgánico donde hay siempre que descartar una cardiopatía subyacente. **2e)** Los soplos inocentes son muy frecuentes a partir de los 2 años; por tanto la auscultación de un soplo sin características de organicidad o sin otra clínica cardiovascular sugestiva en un niño preescolar/escolar no será probablemente un soplo orgánico. **3a)** Una buena historia clínica sigue siendo un arma diagnóstica fundamental para la sospecha de una patología cardíaca. El electrocardiograma es una poderosa prueba complementaria para descartar patología asociada a muerte súbita (miocardiopatía hipertrófica, QT largo, WPW) pero no descarta 100 % que el paciente tenga una cardiopatía (taquicardia ventricular catecolaminérgica polimórfica). La valoración predeportiva puede realizarse por cardiólogos pediátricos o médicos especializados en medicina deportiva y hoy en día es obligatoria en los niños federados. Las certificaciones deportivas deben reevaluarse cada 2 años o antes si hubiera una clínica sugestiva de enfermedad cardíaca (por ejemplo: síncope, o taquicardia con esfuerzo de reciente aparición). **4c)** La ecocardiografía puede ser absolutamente normal en las cardiopatías arritmogénicas. Hay arritmias que solo se ponen de manifiesto en las pruebas de esfuerzo o con el estrés. Muchos soplos en los niños son inocentes pero otros se deben a problemas cardíacos. **5a)** Es la definición de soplo inocente. El resto de respuestas son signos de alarma de patología cardíaca. **Motivos de consulta más frecuentes en la consulta de cardiología: 1d)** El síndrome de Marfán debe considerarse como grupo de riesgo por su posible lesión de la aorta (rotura/disección) que supone una verdadera emergencia cardiovascular. La causa más frecuente de dolor torácico en adolescentes es la relacionada con la etiología musculoesquelética (costocondritis, síndrome de pinzamiento precordial...). Los adolescentes con drepanocitosis están en riesgo de padecer un síndrome torácico agudo. **2e)** En una pericarditis aguda en el estadio I (fase aguda) se observa elevación generalizada del segmento ST con onda T positiva y depresión del intervalo PR. **3a)** Síncope es la pérdida súbita de la conciencia y del tono postural debido a una hipoperfusión transitoria, de inicio rápido, de corta duración y con recuperación espontánea y completa. Si se produce una disminución del nivel de conciencia, pero sin pérdida se llama presíncope. **4a)** El síndrome QT largo puede ser congénito o adquirido, por ejemplo, por determinados medicamentos, el intervalo QT varía con la frecuencia y para su correcta valoración se debe corregir según la fórmula de Bazett. **5e)** Las extrasístoles ventriculares benignas pueden aparecer en "corazones sanos", suelen ser de baja frecuencia (<1/minuto, < 60/hora), monomórficas (QRS con la misma morfología) y desaparecen con el aumento del cronotropismo (ejercicio). **Alteraciones del ritmo cardíaco: 1b)** Incorrecta. La mayoría de las taquicardias supraventriculares suceden en niños y adolescentes sin cardiopatía conocida. Aquellos que presentan cardiopatía también pueden experimentar, no obstante, taquicardias. 1a) Verdadera, como se expone en el texto. 1c) Verdadera. El inicio y fin bruscos de la taquicardia es típico de las taquicardias por reentrada (taquicardia intranodal y taquicardia ortodrómica por vía accesoria). 1d) Verdadero. De ser efectiva, la ablación por catéter de vías accesorias o focos automáticos, o de la vía lenta intranodal, permite evitar recurrencias de manera definitiva y dejar de tomar medicación los casos donde se había indicado. 1e) Verdadero. Es la clave diagnóstica de las arritmias, porque un ECG normal fuera de síntomas no descarta una arritmia, y los ECG anormales fuera de síntomas pueden no explicar la arritmia que sucede durante los mismos. **2e)** Todas las afirmaciones señalan características que no son de riesgo. Son, sin embargo, de riesgo: la presencia de varias morfologías (de bloqueo de rama o de ejes del QRS), formas no aisladas (dupletes y otras formas no sostenidas), el aumento de densidad o la complejidad con el ejercicio o el estrés emocional (aparte de con una prueba de esfuerzo reglada, una actividad ligera en consulta mientras se realiza el ECG puede reproducirlo), y los intervalos de acoplamiento cortos (el QRS "se mete" en la onda T del complejo previo). **3d)** Incorrecta. No debe realizarse por riesgo de lesión. A, B, C son maniobras recomendadas por grupos de edad. **4b)** Síndrome de QT largo. Las arritmias típicas son taquicardias ventriculares polimorfas. a, c, d, y e) son verdaderas. **5c)** Incorrecta. Las arritmias típicas del síndrome de Brugada suceden en reposo o durante el sueño. 5a) Verdadero. Son los desencadenantes típicos de las arritmias ventriculares. 5b) Verdadero. Tienen riesgo de arritmias ventriculares durante el esfuerzo. 5d) Verdadero. Hay un riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita, que también puede suceder en reposo, y deben ser evaluados para considerar ablación de la vía accesoria. **Miocardiopatías, una visión general: 1a)** Correcto. Los síncope vasovagales no se han relacionado con un aumento de riesgo de MSC en la MCH, el resto sí son factores de riesgo descritos. 1b,c,d,e) Incorrecto. Sí son factores de riesgo de MSC en MCH. **2b)** Incorrecto. No hay evidencia de que los pacientes con MCH sean especialmente vulnerables *per se* a desarrollar arritmias letales durante el ejercicio y la participación deportiva. Los portadores sanos sin fenotipo de MCH, pueden realizar cualquier tipo de deporte, en ausencia de antecedentes familiares de MSC y tras la valoración por la unidad de cardiopatías familiares. 2a) Correcto. Es uno de los dos "scores" validados para la población pediátrica (< 16 años). 2c) Correcto. Las MCH en contexto de síndromes o relacionadas con la actividad física no se incluyeron en los estudios para estratificación de riesgo, por lo que el score no debe aplicarse a estos grupos de pacientes. 2d) Correcto. Las medidas no farmacológicas son igual o más importantes incluso en estos pacientes. 2e) Correcto. La obstrucción significativa del tracto de salida de VI es indicación de inicio de tratamiento con betabloqueante, siendo el metoprolol el de primera elección. **3e)** Correcto. Las medidas generales como mantener un buen estado de hidratación es igual de importante que el tratamiento farmacológico específico. 3a) Incorrecto. En los últimos años se ha cambiado la política mantenida clásicamente de evitar a toda costa el ejercicio físico en estos pacientes. Tras una evaluación cardiológica se podrá dar recomendaciones mejor orientadas siendo, actualmente, más permisivas. 3b) Incorrecto: es obligado el abandono del ejercicio físico de competición o de intensidad moderada-alta en enfermos o portadores con fenotipo normal, ya que el ejercicio parece ser un desencadenante de la degeneración tisular miocárdica. 3c) Incorrecto. La valoración diagnóstica debe incluir el análisis del ECG, ECG-Holter de 24h, pruebas de imagen cardíaca y estudios genéticos. Ocasionalmente es necesario la realización de una biopsia endomiocárdica o ergometría. 3d) Incorrecto. En estos pacientes se recomienda una reevaluación anual del fenotipo. **4e)** Correcto. Se sabe que la aparición de síntomas ya es un estadio tardío, habiendo antes alteraciones analíticas y en pruebas de

Respuestas correctas a las preguntas test

imagen que pueden apoyar el inicio de tratamiento para evitar llegar a la dilatación y disfunción del VI. 4a) Incorrecto. Dentro del estudio inicial, se debe descartar causas no genéticas de MCD, por lo que lo que debe incluir: perfil tiroideo, función renal y hepática, ionograma, Nt-ProBNP, troponinas, glucemia, fosfato, hemograma y hemoglobina glicada, CK (enfermedades neuromusculares, laminopatías), perfil férrico (elevado en caso de hemocromatosis) y vitamina D. 4b) Incorrecto. El estudio genético puede, no solo, orientar el estudio a familiares, sino que además tiene connotaciones pronósticas para el paciente ya que hay variantes identificadas de mayor riesgo de MSC o arritmias ventriculares 4c) Incorrecto. Las guías coinciden en prohibir el deporte de competición en pacientes con diagnóstico confirmado, pudiendo realizar actividad recreativa de intensidad leve-moderada en pacientes de bajo riesgo. 4d) La última incorporación es el sacubitril/valsartán (combinación de inhibidor de neprilesina/ARA II). Aunque los inhibidores de SGLT-2 ya se emplean en adultos, no hay previsión a corto plazo para su aprobación en edad pediátrica. 5b) Correcto. El estudio en cascada de familiares permite dar de alta a los no portadores de la variante patogénica. 5a) Incorrecto. Este paciente no se considera de bajo riesgo por el antecedente de MSC familiar. Los criterios que habitualmente se emplean para considerar de bajo riesgo son: ausencia de MSC familiar, estar asintomáticos, FEVI >40 %, ausencia de arritmias ventriculares documentadas y aumento de la TA normal durante el ejercicio (debe cumplirlos todos). 5c) Incorrecto. La indicación de DAI es una decisión compleja que no está basada en un único dato. Aunque una FEVI < 35 % es un umbral habitualmente empleado, se debe individualizar la decisión teniendo en cuenta la variante genética en cuestión y las preferencias del paciente. 5d) Incorrecto. La clase funcional se establece con escala de ROSS para los pacientes menores de 5 años, para el resto se emplea la NYHA. 5e) Incorrecto. El curso de la enfermedad en cada paciente es muy variable incluso dentro de la misma familia, siendo muy difícil predecir qué paciente va a tener un curso más agresivo. **Transición de la edad pediátrica al cuidado adulto en adolescentes con cardiopatía congénita: 1b)** Uno de los principales problemas en la continuidad de los cuidados en pacientes con CC es la pérdida de seguimiento o seguimiento inadecuado al pasar a los cuidados del adulto. La transición tiene como objetivo amparar este proceso asegurando los mejores resultados médicos, aumentando la autonomía del paciente previendo los recursos humanos y materiales necesarios. **2b)** La sobreprotección y la ausencia de conciencia de enfermedad se vuelven en contra de los pacientes con CC al pasar a las unidades de adultos al carecer de los recursos y el conocimiento suficientes de su enfermedad para tomar las mejores decisiones por sí mismos y poder garantizarse a sí mismos los procesos necesarios para un óptimo seguimiento. **3b)** La enfermería desempeña un papel crucial en la coordinación del proceso de transición, asegurándose de que todas las necesidades administrativas se cumplan y proporcionando un apoyo emocional y educativo para humanizar la atención. **4c)** Las cardiopatías de moderada y gran complejidad requieren un seguimiento especializado en centros terciarios debido a la complejidad de su manejo y la necesidad de una atención continua y especializada. **5b)** El documento resalta la importancia de educar continuamente a los pacientes y sus familias para que adquieran autonomía en el manejo de su enfermedad y fomenten el autocuidado, lo cual es esencial para una transición exitosa. **Medidas preventivas y estilo de vida: 1e), 2d), 3a), 4b), 5e).** **Quien no avisa no es siempre traidor. Síncope en paciente con miocardiopatía hipertrófica: 1c)** Pérdida de conocimiento mientras hace los deberes. **2a)** Miocardiopatía hipertrófica, **3e)** c y d son falsas. **Situación actual de la infección por neumococo y papel de las nuevas vacunas: 1e)** La inmunidad de grupo es tanto más alta cuanto mayor sea la cobertura vacunal. Se ha demostrado que la inmunidad de grupo comienza a aparecer cuando están vacunados el 65 % de los niños (Loughlin, AM, et al. *Pediatr Infect Dis J* 2014; 33: 504-10). **2b)** No es cierto que el efecto haya sido menor al esperado tanto en la OMA como en las neumonías. La VNC13, al evitar una primera OMA en el lactante muy pequeño, evita la disfunción secundaria de la fisiología del oído medio, que facilita la aparición de ulteriores otitis, que, a su vez, perpetúan la disfunción del oído medio. Es por eso por lo que la VNC13 protege frente a la OMA causadas por otras bacterias, como *Haemophilus influenzae*, e incluso frente a las otitis complejas con cultivos mixtos y con cultivos negativos. La consolidación de inmunidad de grupo tarda alrededor de 10 años. El mayor beneficio de la inmunidad de rebaño es para los ancianos y los inmunodeprimidos. Se ha demostrado que la mayor reducción de ENI y neumonías en personas no vacunadas se produce en mayores de 65 años. La vacunación antineumocócica con las VNC de los mayores es esencial, pero también lo es la inmunidad de grupo, dado que la respuesta a cualquier vacuna puede ser sub-óptima como consecuencia de la inmunosenescencia. Los pacientes inmunodeprimidos tienen un riesgo de ENI y neumonía que puede ser decenas hasta centenas de veces – dependiendo de la enfermedad subyacente o de los fármacos inmunosupresores que reciben – más alto que la población general. Con mucha frecuencia, estas personas son incapaces de responder a la vacunación, y su única protección es la inmunidad de grupo. **3d)** El serotipo 3, seguido de los serotipos 19A y 19F son los que con más frecuencia se asocian a fallos vacunales. Para que se produzca protección frente a ENI, estos serotipos requieren niveles de anticuerpos antipolisacáridos en suero varias veces más altos que el resto de los serotipos de la VNC13, es probable que bastantes individuos no los alcancen tras la vacunación con VNC13. Además, se ha demostrado que la efectividad frente a los serotipos 3 y 19A disminuye más rápidamente en los años siguientes a la vacunación, que frente al resto de los SV. **4b)** Ya que solo está aprobada con pautas 3+1, debido a que en su evaluación por la FDA no cumplió los criterios de no inferioridad, tras dos dosis de primovacuna con respecto a la VNC13. En general, a medida que se incorporan nuevos serotipos neumocócicos en las VNC disminuye su inmunogenicidad, con la excepción de la respuesta inmunógena frente al serotipo 3, que es mayor con la VNC15 que frente a la VNC13 y VNC20. La VNC20 incluye el serotipo 11A, un serotipo que afecta sobre todo a los adultos, con resistencias a antibióticos y elevada letalidad. Ni la VNC15 ni la VNC20 incluyen el serotipo 24F, un serotipo que afecta con más frecuencia a niños menores de 4 años, que tiende a producir meningitis y que se asocia a resistencia a antibióticos. **5a)** Ya que esta plataforma sí usa el polisacárido capsular al que se une la biotina, que a su vez se ensambla con la rizavidina unida al carrier proteico (en este caso proteínas del neumococo). Se consigue así, una mejor conservación de epítomos y mejores respuestas humorales, respuestas TH1 y TH17.

adolescere

Revista de Formación Continuada de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia



sema

Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia