



VOL. LXI ■ Nº 255 ■ 1/2021

Boletín de Pediatria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

JUNTA DIRECTIVA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:	José Manuel Marugán de Miguelsanz
VICEPRESIDENTE ASTURIAS:	Gonzalo Solís Sánchez
VICEPRESIDENTE CANTABRIA:	María Jesús Cabero Pérez
SECRETARIA GENERAL:	Marianela Marcos Temprano
TESORERO:	Jesús María Andrés de Llano
PRESIDENTE DEL PATRONATO FESV:	Carlos Ochoa Sangrador
DIRECTOR DEL BOLETÍN:	Fernando Centeno Malfaz
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:	Hermenegildo González García
VOCALES:	
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN PRIMARIA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Alberto Sánchez Abuín
ASTURIAS:	Leticia Alcántara Canabal
ÁVILA:	José María Maíllo del Castillo
BURGOS:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
CANTABRIA:	Montserrat Matilla Barba
LEÓN:	Ana Carro Serrano
PALENCIA:	José Elviro Fernández Alonso
SALAMANCA:	Beatriz Plata Izquierdo
SEGOVIA:	Leticia González Martín
VALLADOLID:	Ana María Vegas Álvarez
ZAMORA:	Cristina Soler Balda
RESIDENTES:	
ASTURIAS:	Clara González López
CANTABRIA:	Daniel Perez González
CASTILLA-LEÓN:	Margarita Castro Rey

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega
C/ Dulzaina, 2
47012 Valladolid
Tel 983420400 (ext 85601; 85611; 85605)
e-mail: boletin@sccalp.org

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE PEDIATRÍA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:	Ernesto Sánchez Villares†
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz (Valladolid)
SUBDIRECTOR:	Antonio Hedrera Fernández (Oviedo)
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
	Victor Álvarez Muñoz (Oviedo) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Juan Arnáez Solís (Burgos) – <i>Neonatología</i>
	María Jesús Cabero Pérez (Santander) – <i>Neumología Pediátrica</i>
	Ramón Cancho Candela (Valladolid) – <i>Neuropediatría</i>
	Alfredo Cano Garcinuño (Valladolid) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Ernesto Matías de Diego García (Santander) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Carla Escribano García (Valladolid) – <i>Genética Clínica y Dismorfología</i>
	Hermenegildo González García (Valladolid) – <i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
	Lorenzo Guerra Díez (Santander) – <i>Urgencias pediátricas</i>
	María Soledad Jiménez Casso (Segovia) – <i>Cardiología Pediátrica</i>
	Santiago Lapeña López de Armentia (León) – <i>Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
	Venancio Martínez Suárez (Gijón) – <i>Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria</i>
	Gregorio de la Mata Franco (Burgos) – <i>Nefrología Pediátrica</i>
	Carlos Ochoa Sangrador (Zamora) – <i>Investigación y Pediatría Basada en la Evidencia</i>
	Elena Pérez Gutiérrez (Valladolid) – <i>Infectología Pediátrica</i>
	David Pérez Solís (Ávila) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Pablo Prieto Matos (Salamanca) – <i>Endocrinología Pediátrica</i>
	Corsino Rey Galán (Oviedo) – <i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
	Marta Sánchez Jacob (Valladolid) – <i>Bioética y Pediatría Social</i>
	Gonzalo Solís Sánchez (Oviedo) – <i>Neonatología</i>
	Ricardo Torres Peral (Salamanca) – <i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
	Roberto Velasco Zúñiga (Valladolid) – <i>Urgencias pediátricas</i>

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGON CREACIÓN, SA.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31
e-mail: estudio@ergon.es http://www.ergon.es

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN (versión electrónica): 2340-5384
ISSN (versión impresa): 0214-2597



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XVII Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
(SCCALP)

BASES DE LA CONVOCATORIA

1. Se establece un Premio de 750 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2021, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2022 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2022.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

NÚMERO MONOGRÁFICO: CARDIOLOGÍA (II)

REVISIONES

- 1 Insuficiencia cardiaca en Pediatría
S. Suárez Saavedra, L. González Calvete

- 9 Alteraciones del ritmo cardiaco en la edad pediátrica
M.A. Granados Ruiz, M.E. Montañés Delmás

- 24 Diagnóstico y manejo de las taquicardias supraventriculares en Pediatría
E. Pérez Santaolalla

- 36 Síndrome de QT largo congénito
M.F. Marrero Calvo, A.J. Martín Sanz, M.P. Jiménez Saucedo, S. de Pedro del Valle, C. Martín Bahamontes

- 42 Síncope en la edad pediátrica
M.T. Viadero Ubierna, N. Fernández Suárez, J. Garde Basas, M.C. Díaz Pérez

- 53 Dolor torácico en la edad pediátrica
B. Salamanca Zarzuela, C. Alcalde Martín, F. Centeno Malfaz

- 57 Miocarditis aguda
I. Oulego Erroz, M.P. de Castro Pérez, G. López Blanco, C. Ocaña Alcober

Summary

MONOGRAPHIC ISSUE: CARDIOLOGY (II)

REVIEWS

- 1 Heart failure in Pediatrics
S. Suárez Saavedra, L. González Calvete

- 9 Heart rhythm disturbances in the pediatric age
M.A. Granados Ruiz, M.E. Montañés Delmás

- 24 Diagnosis and management of supraventricular tachycardias in Pediatrics
E. Pérez Santaolalla

- 36 Congenital long QT syndrome
M.F. Marrero Calvo, A.J. Martín Sanz, M.P. Jiménez Saucedo, S. de Pedro del Valle, C. Martín Bahamontes

- 42 Syncope in the pediatric age
M.T. Viadero Ubierna, N. Fernández Suárez, J. Garde Basas, M.C. Díaz Pérez

- 53 Chest pain in pediatric age
B. Salamanca Zarzuela, C. Alcalde Martín, F. Centeno Malfaz

- 57 Acute myocarditis
I. Oulego Erroz, M.P. de Castro Pérez, G. López Blanco, C. Ocaña Alcober

Revisión

Insuficiencia cardiaca en Pediatría

S. SUÁREZ SAAVEDRA, L. GONZÁLEZ CALVETE

Cardiología Infantil. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias.

INTRODUCCIÓN Y DEFINICIONES

Aunque en la actualidad continúa sin existir un consenso para definir la insuficiencia cardiaca, se trata de una entidad cuyos síntomas cardinales de disnea, anasarca y caquexia ya se reconocían en la antigüedad, aunque no fueron descritos en los niños hasta finales del siglo XVIII.

La definición clásica de la insuficiencia cardiaca (IC) se refiere a la incapacidad del corazón para mantener un gasto cardiaco (GC) adecuado a los requerimientos de oxígeno del organismo. También se ha definido de forma más simple como un estado de bajo gasto o bajo débito. Sin embargo, dado que la IC no solo concierne a la función mecánica de cámaras, vasos y válvulas cardiacas, sino que existen otra serie de factores implicados (neurohormonales, celulares, moleculares, genéticos e inmunológicos), se considera una definición más adecuada aquella que hace referencia a un síndrome clínico complejo que resulta del daño estructural o funcional del ventrículo comprometiendo la eyección o el llenado.

FISIOPATOLOGÍA

En la insuficiencia cardiaca existe una incapacidad del corazón para satisfacer las demandas de oxígeno del organismo. El oxígeno que llega a los tejidos viene dado por el contenido de oxígeno en la sangre y el gasto cardiaco. El

primero a su vez depende de la saturación de oxígeno, la concentración de hemoglobina y de una pequeña parte de oxígeno disuelto en el plasma. El segundo es el resultado del producto del volumen latido por la frecuencia cardiaca. Existen tres factores fundamentales que determinan a su vez el volumen latido:

1. **Precarga:** se refiere al volumen de llenado ventricular. Está determinada por la longitud de la fibra cardiaca antes de su contracción. Según la ley de Frank-Starling, existe una relación directa entre el grado de elongación de la fibra en diástole y el posterior acortamiento de la misma en sístole. Así, según esta ley, a una frecuencia cardiaca constante, el gasto cardiaco es directamente proporcional a la precarga hasta un punto a partir del cual, aunque aumenten las presiones de llenado ventricular, el GC no aumentará y en determinadas circunstancias podría hasta descender. Esto se explica porque las fibras miocárdicas, al estirarse, aumentan su afinidad por el calcio y, consiguientemente, la contractilidad miocárdica, pero llega un punto en que el corazón no puede distenderse más, debido a limitaciones anatómicas y estructurales. Así, por ejemplo, en las miocardiopatías dilatadas se produce una sobredistensión miocárdica con alteración estructural de los miocitos y la consecuente pérdida de contractilidad y descenso del gasto cardiaco.
2. **Poscarga:** supone la resistencia al vaciado del corazón y tiene una relación inversa con el gasto cardiaco. En un corazón sano la poscarga equivale a la tensión de la

Correspondencia: Sonsoles Suárez Saavedra. Cardiología Infantil. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias.
Correo electrónico: sonsolessuarez32@gmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

pared ventricular en sístole, siendo esta tensión la presión que debe superar el ventrículo para contraerse. Los principales determinantes de la presión ventricular son la fuerza de contracción ventricular, la distensibilidad de las paredes de la aorta y la resistencia vascular sistémica. Dado que la distensibilidad vascular suele ser constante, en la práctica clínica suele equipararse poscarga con resistencia vascular sistémica, siendo el mayor exponente de ésta la presión arterial media. Por tanto, en la práctica clínica el valor de la presión arterial media nos ofrece un valor aproximado de la poscarga.

3. **Contractilidad:** es la capacidad intrínseca del miocardio para bombear la sangre en condiciones de precarga y poscarga constantes. Está relacionada con la velocidad de acortamiento del músculo cardiaco, que a su vez depende del contenido de calcio intracelular de los miocitos y de determinadas proteínas musculares. La contractilidad miocárdica puede ser modulada por factores nerviosos y humorales.

De esta forma el gasto cardiaco vendrá determinado por estos tres factores y la frecuencia cardiaca (Fig. 1).

Todas estas variables se encuentran relacionadas entre sí y la alteración, ya sea aguda o crónica, de alguna de ellas pone en marcha mecanismos compensadores para intentar mantener un gasto cardiaco adecuado.

Los mecanismos compensadores son de dos tipos:

1. Cambios en la morfología ventricular: dilatación y/o hipertrofia ventricular.
2. Activación de mecanismos neurohormonales.

1. Cambios en la morfología ventricular:

Cuando aumenta la precarga (es decir, el volumen de llenado ventricular) el corazón se dilata y aumenta el volumen diastólico para producir una mayor fuerza contráctil.

Cuando aumenta la poscarga (es decir, la resistencia que se ofrece a la eyección ventricular), el corazón se hipertrofia para generar más presión y vencer esa resistencia.

Inicialmente la dilatación y la hipertrofia son mecanismos compensadores eficaces, pero a largo plazo darán lugar al remodelado miocárdico que ocasionará una disminución de la capacidad contráctil del corazón.

Se denomina remodelado o remodelamiento al conjunto de cambios anatómicos, histológicos y moleculares del miocardio que se observan secundariamente a una sobrecarga o daño miocárdico. En este proceso intervienen sustancias como la angiotensina II, la noradrenalina y citoquinas inflamatorias que son liberadas en la insuficiencia cardiaca, y será la persistencia de esta situación en el tiempo lo que conllevará la disfunción ventricular. Además se cree que la apoptosis

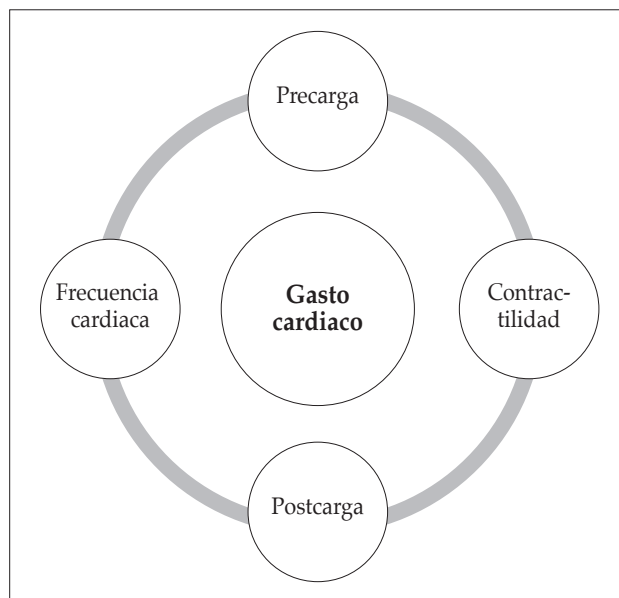


Figura 1. Factores implicados en el gasto cardiaco.

también tiene un papel en el remodelamiento ya que si ésta es insuficiente predominarán los efectos proliferativos y si es excesiva se producirá atrofia celular y disfunción.

2. Activación de mecanismos neurohormonales:

Respecto a la activación de mecanismos neurohormonales, los barorreceptores situados en las cámaras cardiacas, arterias y grandes venas, detectan una disminución del gasto cardiaco, activándose entonces el sistema nervioso simpático y el sistema renina-angiotensina-aldosterona. Con la activación de estos sistemas se produce una retención de sodio y agua, una vasoconstricción sistémica y renal y una estimulación cardiaca con aumento del cronotropismo y el inotropismo.

Estos mecanismos pueden llegar a restaurar y mantener el gasto cardiaco, pero cuando son insuficientes se mantienen crónicamente activados y son los responsables en gran medida de la insuficiencia cardiaca por sus efectos, como la retención de sodio y agua aumentando el volumen circulante, el consumo de oxígeno y provocando alteraciones en el metabolismo del calcio y las proteínas contráctiles.

ETIOLOGÍA

La etiología y patogénesis de la insuficiencia cardiaca es diferente en la edad adulta y en los niños. En los primeros las causas fundamentales son la isquemia y la hipertensión

TABLA I. PRINCIPALES CAUSAS DE INSUFICIENCIA CARDIACA.

IC sin disfunción ventricular	IC con disfunción ventricular
Sobrecarga de volumen – Cortocircuito I-D: CIV, CIA, DAP, canal AV, ventana aortopulmonar, truncus, ventrículo único sin estenosis pulmonar – Insuficiencia valvular; insuficiencia aórtica, mitral o pulmonar	Corazón estructuralmente normal – Cardiomiopatías – Miocarditis – Infarto de miocardio/isquemia – Arritmias – Exposición a tóxicos/fármacos – Causas no cardíacas (sepsis, fallo renal, enfermedades respiratorias, lupus, infección VIH)
Sobrecarga de presión – Izquierda: estenosis aórtica, coartación de aorta – Derecha: estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot	Cardiopatías congénitas – Cardiopatía congénita compleja con disfunción primaria – Cardiopatía congénita quirúrgicamente corregida con disfunción ventricular tardía

CIV: comunicación interventricular; CIA: comunicación interauricular; DAP: ductus arterioso persistente; canal AV: canal aurículo ventricular.

arterial, mientras que en los niños la IC suele ser secundaria en la mayoría de las ocasiones a cardiopatías congénitas y a miocardiopatías. Así, en los adultos la IC es generalmente secundaria a un daño miocárdico, mientras que en los niños se debe generalmente a los trastornos circulatorios ocasionados por cardiopatías congénitas que condicionan una sobrecarga de volumen o una sobrecarga de presión incluso en presencia de un miocardio normal.

Respecto a la etiología podemos clasificarla en dos grandes grupos según exista o no afectación de la contractilidad cardíaca:

- Disfunción ventricular:
 - Corazón estructuralmente normal.
 - Cardiopatías congénitas complejas.
- Contractilidad ventricular conservada:
 - Sobrecarga de volumen.
 - Sobrecarga de presión.

En la tabla I se recogen las principales causas de insuficiencia cardíaca

En nuestro medio, dada la práctica desaparición de la fiebre reumática, la causa principal de IC pediátrica, como ya hemos señalado previamente, son las cardiopatías congénitas. Las miocardiopatías son la causa más frecuente en el corazón estructuralmente normal. En estudios europeos se recoge que más de la mitad de los casos de IC en niños se deben a cardiopatías congénitas, aunque la incidencia de IC en el conjunto de estas es de un 6-24%. Por el contrario, el 65-80% de los niños con miocardiopatía desarrollan IC, si bien esta patología sólo representa un 5-19% del total de los casos de IC pediátrica.

Además hay que tener en cuenta que la edad de presentación de la insuficiencia cardíaca también nos orientará hacia su posible causa:

- **Edad prenatal:** la presencia de hidrops fetal es un signo de fallo congestivo debido generalmente a arritmias o secundario a anemia por incompatibilidad Rh.
- **Recién nacidos y lactantes:** la causa más frecuente son las cardiopatías congénitas (grandes cortocircuitos o lesiones obstructivas severas).
- **Escolares:** fundamentalmente relacionada con lesiones obstructivas izquierdas y disfunción miocárdica.
- **Adolescentes:** con mayor frecuencia secundaria a arritmias crónicas, cardiopatías adquiridas y secuelas de cardiopatías operadas.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la insuficiencia cardíaca es eminentemente clínico aunque se ve apoyado por una serie de estudios complementarios que nos ayudarán a conocer el grado de la misma así como su posible causa.

La clínica de IC es variable según la edad. A continuación se reseñan los síntomas y signos más frecuentes según los grupos de edad:

- **Recién nacido:** taquicardia, hipotensión, oliguria, frialdad acra, polipnea, dificultad respiratoria, dificultad con las tomas, cianosis leve, hepatomegalia.
- **Lactantes:** cansancio o dificultad con las tomas, diaforesis con las tomas, irritabilidad, fatigabilidad fácil, escasa ganancia ponderal, polipnea, aleteo nasal, retracción intercostal, quejido, infecciones respiratorias de repetición.

Hay que tener en cuenta que en los lactantes el fallo de medro puede implicar retraso en los hitos del desarrollo.

TABLA II. ESCALA NYHA (NEW YORK HEART ASSOCIATION).

Clase	Característica
I	Sin limitación El ejercicio físico normal no causa fatiga, disnea o palpitaciones indebidas
II	Ligera limitación de la actividad física Sin síntomas en reposo, la actividad física normal causa fatiga, palpitaciones o disnea
III	Acusada limitación de la actividad física Sin síntomas en reposo, cualquier actividad física provoca la aparición de los síntomas
IV	Incapacidad de realizar actividad física Los síntomas de la insuficiencia cardiaca están presentes incluso en reposo y aumentan con cualquier actividad física

Es fundamental preguntar en este grupo de edad por la alimentación: número de tomas, tiempo por toma, sudoración y ganancia ponderal.

- **Niños pequeños:** síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, náuseas, vómitos y disminución apetito), fallo de medro. También fatigabilidad, tos recurrente o crónica con sibilancias.
- **Niños mayores:** intolerancia al ejercicio, anorexia, dolor abdominal, disnea de esfuerzo, sibilancias, edema, palpitaciones, dolor torácico, síncope.

La exploración física debe ser minuciosa, con especial atención a la inspección torácica, respiración, coloración de la piel, perfusión, auscultación cardiaca y pulmonar, palpación abdominal y la valoración de la presencia de edemas. Se deberá incluir la toma de tensión arterial en los cuatro miembros y la palpación de los pulsos axilares y femorales.

Nos encontraremos frecuentemente con taquicardia, mala perfusión y ritmo de galope. A nivel pulmonar podremos encontrar distrés respiratorio, taquipnea, crepitantes y sibilancias. La presencia de hepatomegalia es un signo de congestión sistémica. Además habrá hallazgos en relación con la causa subyacente.

CLASIFICACIÓN

Una anamnesis y una exploración adecuadas nos permiten estratificar el grado de insuficiencia cardiaca. Para ello se dispone de varias escalas, siendo la NYHA (New York Heart Association) la más utilizada con su variante modificada por Ross para poder ser aplicada en lactantes (Tablas II y III).

TABLA III. ESCALA MODIFICADA DE ROSS.

Clase	Característica
I	Asintomático
II	Taquipnea leve o sudoración con la comida en lactantes Disnea con el ejercicio en niños mayores
III	Marcada taquipnea o sudoración con la comida en lactantes Tiempo de tomas prolongado con escasa ganancia ponderal Marcada disnea con el ejercicio en niños mayores
IV	Síntomas en reposo: taquipnea, sudoración, retracciones

En 2001 se desarrolló la escala PHFI (New York University Pediatric Heart Failure Index), donde no solo se incluyen signos y síntomas clínicos, sino que además se valora el tratamiento farmacológico que está recibiendo el paciente y la fisiología ventricular. Si bien es de utilidad porque contempla parámetros no incluidos en las otras, no se ha llegado a generalizar su uso en nuestro medio (Tabla IV).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Aunque el diagnóstico de la insuficiencia cardiaca sea fundamentalmente clínico existen una serie de pruebas complementarias que nos sirven de apoyo, para conocer el grado de afectación a otros niveles y diagnosticar la causa subyacente.

Radiografía de tórax

- Son hallazgos característicos en la radiografía de tórax:
- **Cardiomegalia:** definida como un índice cardiorácico superior a 0.5, en neonatos-lactantes superior a 0.6. Presente sobre todo en *shunts* izquierda-derecha, miocardiopatía dilatada, miocarditis, cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho y cardiomiopatía restrictiva.
 - Además es un hallazgo frecuente la congestión pulmonar con edema pulmonar intersticial, incluso derrame pleural.

Electrocardiograma

No es diagnóstico pero puede presentar algunas alteraciones que nos ayudan a averiguar la causa de la insuficiencia cardiaca, así como reflejar hipertrofias o dilataciones como consecuencia de la fisiopatología de la IC. El hallazgo más frecuente es la taquicardia sinusal.

TABLA IV. ESCALA PHIF (PEDIATRIC HEART INDEX FAILURE).

Puntuación	Signos y síntomas
+2	Función ventricular anómala por ecocardiografía o galope
+2	Edema o derrame pleural o ascitis
+2	Fallo de medro o caquexia
+1	Cardiomegalia manifiesta por radiografía o por examen físico
+1	Intolerancia a la actividad física o tiempo prolongado de tomas
+2	Mala perfusión en examen físico
+1	Edema pulmonar por radiografía o auscultación
+2	Taquicardia sinusal en reposo
+2	Retracciones
	Hepatomegalia
+1	< 4 cm reborde costal
+2	> 4 cm reborde costal
	Observación de la taquipnea o disnea
+1	Leve a moderada
+2	Moderada a grave
	Fármacos
+1	Digoxina
	Diuréticos
+1	Dosis bajas o medias
+2	Dosis elevadas o más de un diurético
+1	IECA o vasodilatadores diferentes a IECA o bloqueantes receptor angiotensina
+1	Betabloqueantes
+2	Anticoagulantes
+2	Antiarrítmicos o desfibrilador implantable
	Fisiología
+2	Ventrículo único

Otros hallazgos en relación con la causa subyacente son:

- Alteraciones segmento ST y onda T: cardiomiopatías y miocarditis.
- Voltajes aumentados QRS: cardiomiopatía hipertrófica o dilatada.
- Voltajes disminuidos QRS: edema miocárdico o derrame pericárdico y miocarditis.
- Hipertrofia biauricular: cardiomiopatía restrictiva.
- Ondas Q profundas en derivaciones laterales e inferiores con cambios en la onda T y segmento ST: infarto miocárdico, valorar anomalías en el origen de las coronarias.

- Bloqueos de grados variables: en enfermedad de Lyme o carditis reumática.
- Taquicardia auricular, ventricular o de la unión sugieren arritmias como causa de la disfunción ventricular o como una complicación.

Ecocardiografía

Se trata de la prueba más útil, de gran disponibilidad y bajo coste para los pacientes con insuficiencia cardiaca. De obligada realización para conocer la anatomía cardiaca así como aspectos funcionales del corazón. Prestaremos atención a la anatomía cardiaca, las conexiones venosas y arteriales, el origen de arterias coronarias, la existencia de *shunt*, estenosis o regurgitación valvular. De especial interés también el tamaño de los ventrículos y aurículas (pared, trabeculaciones), la función sistólica y diastólica, las presiones pulmonares y la existencia de derrame pericárdico.

Exámenes de laboratorio

- **Hemograma:** importante el recuento de hemoglobina, ya que la anemia contribuye a insuficiencia cardiaca o agrava la ya existente.
- **Gasometría:** nos informará sobre el grado de saturación de oxígeno, pCO₂, equilibrio ácido-base.
- **Bioquímica:** de utilidad para la determinación basal de electrolitos previo a terapia con diuréticos y/o inhibidores enzima angiotensina (IECA). Nos podemos encontrar con hiponatremia (por retención de líquidos), hipopotasemia (en relación con tratamiento diurético) como hallazgos frecuentes. Además nos servirá para la valoración de la función renal y/o la función hepática (congestión hepática si insuficiencia cardiaca derecha).
- **Enzimas cardiacas:** las troponinas cardiacas I y T son marcadores sensibles de daño en el miocito. Se encontrarán elevadas en miocarditis e isquemia miocárdica.
- **BNP y NT-proBNP:** pertenecen a los péptidos natriuréticos que son antagonistas naturales del sistema renina-angiotensina-aldosterona y del sistema nervioso simpático. Existen varias familias: atriales (ANP) y ventriculares (BNP, CNP y urodilatina). El BNP se sintetiza como prohormona (proBNP), que en su paso al torrente sanguíneo se transforma en NT-proBNP y BNP. Tanto el ANP como el BNP aumentan en plasma como respuesta al estiramiento mecánico de las cavidades cardiacas (ya sea por sobrecarga de volumen o de presión) y, por tanto, ambos son liberados en situación de IC pero el BNP (y NT-proBNP) en mucha mayor medida y por eso es utilizado en la práctica clínica.

El BNP se considera un marcador efectivo de enfermedad estructural y funcional cardiaca. Sus niveles varían con la edad, de tal forma que presenta niveles elevados al nacimiento que descienden en los primeros días de vida. Puede discriminar entre causa cardiaca y causas no cardiacas de insuficiencia.

Además presenta una correlación positiva con la cuantía del *shunt* (a más *shunt* niveles más elevados) y negativa con fracción de eyección. También se correlaciona con la clase funcional y con el pronóstico. Sin embargo, cabe señalar que no es específico de IC y también se eleva en miocarditis, pericarditis, sepsis, cardiopatías congénitas, enfermedad de Kawasaki y en hipertensión pulmonar, entre otras.

TRATAMIENTO

Dependerá de la causa subyacente y de la edad de presentación. Los objetivos del tratamiento serán mejorar la calidad de vida, minimizar la morbimortalidad y corregir la causa subyacente. Como peculiaridades del tratamiento en la edad pediátrica cabe señalar que la mayoría de los tratamientos no están basados en evidencia (nivel C consenso de expertos) y que las dosis deben ser individualmente ajustadas.

Se debe distinguir entre el tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda y crónica.

Insuficiencia cardiaca aguda

Se trata de una entidad poco frecuente en Pediatría, poniéndose de manifiesto sobre todo en el contexto de miocarditis o en postoperatorios de cardiopatías congénitas.

El manejo consistirá en el manejo de la vía aérea, estabilización hemodinámica del paciente con dopamina/adrenalina, diuréticos, calcio, bicarbonato, etc.

En el postoperatorio inmediato, sobre todo si existe hipertensión pulmonar, la milrinona ha demostrado utilidad ya que aumenta la contractilidad y disminuye la poscarga sin un aumento significativo del consumo de oxígeno.

También se utiliza el levosimendán, que es un agente inotrope y vasodilatador sistémico y pulmonar.

La oxigenación por membrana extracorpórea, la asistencia ventricular externa o resincronización auriculoventricular pueden precisarse en los casos más graves.

Insuficiencia cardiaca crónica

Mucho más frecuente en Pediatría. Su tratamiento se basa en dos pilares fundamentales:

Medidas generales

Incluyen un adecuado soporte nutricional (frecuentemente será necesario en lactantes suplementos con fórmulas hipercalóricas), un soporte pediátrico general (cumplimiento de calendario vacunal y tratamiento de enfermedades intercurrentes) y la realización de ejercicio físico en la medida de lo posible, ya que se ha demostrado su efecto beneficioso sobre la función cardiaca siempre individualizando las indicaciones.

Tratamiento específico

La piedra angular del tratamiento farmacológico serán los diuréticos y los inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina (IECA).

Diuréticos

Disminuyen la precarga y mejoran los síntomas relacionados con sobrecarga de volumen como edema pulmonar y edemas periféricos. Fundamentalmente se usan los siguientes:

- **Diuréticos de asa:** son los más potentes, producen una diuresis dependiente de la dosis y de duración relativamente corta. El más frecuentemente usado es la furosemida. Como efectos secundarios conviene vigilar las alteraciones electrolíticas (hiponatremia, hipopotasemia), alcalosis metabólica e insuficiencia renal. A largo plazo se relaciona con nefrocalcinosis y ototoxicidad. La torsemida es más potente pero de uso menos frecuente, reservándose para casos más graves o que no mejoran tras el tratamiento con furosemida.
- **Diuréticos tiazídicos:** el más utilizado, la hidroclorotiazida. Aunque se ha considerado clásicamente como de 2ª línea, actualmente se considera una excelente elección para el tratamiento diurético crónico en el niño por su efecto diurético moderado. De esta forma se usan en niños con IC crónica menos grave o asociados a diurético de asa. Su acción es menos inmediata y menos potente que la furosemida. En algunas situaciones debe asociarse un diurético ahorrador de potasio por la hipocaliemia que puede provocar su uso prolongado.
- **Antagonistas receptor mineralocorticoide:** el más usado es la espironolactona, que disminuye reabsorción de sodio y la excreción de potasio en túbulo colector. Además atenúa el desarrollo de fibrosis miocárdica inducida por la aldosterona y la liberación de catecolaminas. Por su efecto ahorrador de potasio suele utilizarse en conjunción con diuréticos de asa y tiazidas.

IECA

Son fármacos vasodilatadores. Sus principales efectos son que reducen la poscarga, la precarga y el estrés sistólico

TABLA V. MEDIACIÓN HABITUAL EN IC EN PEDIATRÍA.

Fármaco	Dosis (oral)	Observaciones
Furosemida	1-4 mg/kg/día cada 6-12-24 h (máx. 40 mg/día)	Alteraciones iones, alcalosis metabólica
Hidroclorotiazida	< 6 meses: 2-3 mg/kg/día cada 12 h (máx. 37,5 mg/día) > 6 meses: 1-2 mg/kg/día cada 12 h (máx. 200 mg/día)	Alteraciones iones, hiperuricemia
Espironolactona	1-3 mg/kg/día, 1 dosis RN, 1-2 dosis niños	Ahorrador de potasio
Captopril	0,5-2 mg/kg/día (máx. 6 mg/kg/día) cada 8 h	Dosis menores en RN.
Enalapril	0,1-1 mg/kg/día cada 12/24 h	Tos irritativa, hipotensión, hiperkaliemia
Losartán	0,5-2 mg/kg/día	Si no tolerados IECA
Digoxina	<i>Carga:</i> RNT-2 años: 45 µg/kg; 2-5 años: 35 µg/kg; 5-10 años: 25 µg/kg; > 10 años: 15 µg/kg <i>Mantenimiento:</i> 25% dosis de carga en dos dosis si < 10 años o en una dosis si > 10 años	Dosis de carga fraccionada en las primeras 24 horas Potencial toxicidad
Propranolol	1-2 mg/kg/día cada 8 h	Hipoglucemia, cuidado en asma
Carvedilol	0,1-1 mg/kg/día cada 12 h	

RN: Recién nacido; RNT: Recién nacido a término.

de la pared, mejorando el gasto sin aumentar la frecuencia cardiaca.

Los más utilizados son el captopril y el enalapril. Se deben iniciar a dosis bajas con aumento progresivo hasta la dosis objetivo, monitorizando presión arterial, función renal y potasio sérico.

Bloqueantes de receptor angiotensina (ARA II)

Como el losartán, candesartán, valsartán, generalmente se reservan para pacientes que no toleran IECA por sus efectos secundarios (tos y angioedema).

Digoxina

Presenta un efecto inotrope positivo y cronotrope negativo. Aunque hace años formaba parte del tratamiento básico de la insuficiencia cardiaca, su uso actualmente es controvertido en relación fundamentalmente a su toxicidad. La dosis es variable según la edad y según se trate de la dosis de impregnación o de tratamiento. Presenta un estrecho margen terapéutico con una potencial toxicidad e interacciona con otros fármacos de uso habitual en cardiología (verapamil, espironolactona, amiodarona, carvedilol y propafenona) que aumentan su toxicidad, por lo que debería reducirse un 25% su dosis en ese contexto.

Betabloqueantes

Ampliamente utilizados en Cardiología Pediátrica. En la insuficiencia cardiaca se ha comprobado que mejoran los síntomas, la supervivencia y la función ventricular. Además

revierten el remodelado ventricular y disminuyen la fibrosis miocárdica.

Poseen también un efecto antiarrítmico, cronotrope negativo y vasodilatador coronario.

Se utilizan sobre todo en pacientes con disfunción ventricular a pesar del tratamiento con IECA, digoxina y diuréticos. Los más utilizados: propranolol, carvedilol y metoprolol. Como efectos secundarios se ha descrito hipoglucemia y disminución de la frecuencia cardiaca. Se deben utilizar con precaución en asmáticos.

En la tabla V se especifican las dosis de los fármacos más habitualmente utilizados en el manejo de la insuficiencia cardiaca en Pediatría.

Existen además otros fármacos que pueden emplear para el tratamiento de la insuficiencia cardiaca avanzada, como ivabradina, nesiritide, vasodilatadores pulmonares, diuréticos endovenosos e inotrópicos como catecolaminas o la milrinona.

En los casos más graves y refractarios también puede ser necesario terapia no farmacológica como resincronización cardiaca, implantación de dispositivos como marcapasos, dispositivos de asistencia ventricular externa y en último caso trasplante cardiaco.

CONCLUSIONES

- La insuficiencia cardiaca es un síndrome clínico complejo en el que se compromete la eyección o el llenado ventricular.

- Los mecanismos compensadores son responsables de los síntomas y signos de la IC.
- En Pediatría las causas más frecuentes son las cardiopatías congénitas y la miocardiopatía dilatada.
- El diagnóstico es clínico con apoyo ecocardiográfico y de otras pruebas complementarias (laboratorio, radiología, EKG).
- El tratamiento fundamental se basará en la administración de diuréticos e IECA.
- Hsu DT, Pearson GD. Heart failure in children. Part II: diagnosis, treatment and future directions. *Cir Heart Fail.* 2009; 2: 490-8.
- Connolly D, Rutkowsky M, Auslander M. The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children. *J Pediatr.* 2001; 138: 644-8
- García X, Mateu L, Maynar J, Mercadal J, Ochagavía A, Ferrándiz A. Estimación del gasto cardiaco. Utilidad en la práctica clínica. Monitorización disponible invasiva y no invasiva. *Med Intensiva.* 2011; 35: 552-61.
- Gómez Guzmán E, Tejero Hernández MA, Pérez Navarro J.L. Tratamiento actual de la insuficiencia cardiaca pediátrica. *Cardiocyte.* 2013; 48: 12-6.

BIBLIOGRAFÍA

- Galdeano-Miranda JM, Romero-Ibarra C, Artanza Barrios O. Insuficiencia cardiaca en pediatría. En: *Protocolos de cardiología pediátrica* [consultado en diciembre 2020]. Disponible en: <http://www.secardioped.org/pyb-protocolos.asp>
- Singh RK, Singh TP. Heart failure in children: Management. *UpToDate*; 2020 [acceso 10 de diciembre 2020]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
- Singh RK, Singh TP. Heart failure in children: Etiology, clinical manifestations, and diagnosis. *UpToDate*; 2020 [acceso 10 de diciembre 2020]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
- Hsu DT, Pearson GD. Heart failure in children. Part I: history, etiology and pathophysiology. *Cir Heart Fail.* 2009; 2: 63-70.
- Perich Durán RM, Albert Brotons D, Zabala Argüelles I, Malo Concepción P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61 (Supl 1): 15-26.
- Ferrando Monleón S, Amat Madramany A, Lucas Sáez E. Uso de diuréticos en niños hospitalizados. *Actualizaciones Sepho*; 2014 [acceso 15 de diciembre 2020]. Disponible en: <http://www.sepho.es/>
- Cassalett-Bustillo G. Falla cardiaca en pacientes pediátricos. Fisiopatología y manejo. Parte 1. *Revista Colombiana de Cardiología.* 2018; 25: 286-94.

Revisión

Alteraciones del ritmo cardiaco en la edad pediátrica

M.Á. GRANADOS RUIZ, M.E. MONTAÑÉS DELMÁS

Cardiología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

PUNTOS CLAVE Y OBJETIVOS

- Identificar las alteraciones más frecuentes del ritmo cardiaco con que se puede enfrentar el pediatra.
- Aprender a distinguir entre las alteraciones benignas que se pueden manejar en la consulta y las arritmias que necesitan derivación urgente o consulta especializada.
- Aprender y adquirir seguridad en el manejo de algunas situaciones, como sucede con los episodios de taquicardia supraventricular, con la aplicación de medidas muy sencillas de diagnóstico y tratamiento que se pueden poner en marcha en cualquier escenario clínico.

INTRODUCCIÓN

A lo largo de su trayectoria profesional el pediatra se ha acercado en numerosas ocasiones al mundo de las arritmias pediátricas y, por diversos motivos, le ha podido parecer extraordinariamente complejo y poco accesible. Sin embargo, está demostrado que una vez que se entienden los mecanismos electrofisiológicos básicos de las arritmias (lo que está sucediendo a nivel celular) resulta mucho más fácil analizar los registros electrocardiográficos. Dado que esta incursión en la electrofisiología escapa a los objetivos de este capítulo, nos limitaremos a presentar un abordaje práctico de las arritmias más frecuentes, pero animamos a los lectores interesados a ampliar su formación en este apasionante mundo consultando la bibliografía complementaria.

Se entiende por arritmia cualquier alteración en la formación o en la conducción del impulso eléctrico que determina una variación del ritmo o de la frecuencia cardiaca (FC) que se considera normal para la edad del paciente (Tabla I). En la edad pediátrica lo habitual es que se trate de trastornos benignos, pero en raras ocasiones podemos estar ante alteraciones potencialmente peligrosas que debemos reconocer.

Se considera **bradicardia** en neonatos y lactantes una FC < 100 lpm (< 80 lpm durante el sueño); en niños entre 3 y 9 años una FC < 60 lpm, y entre 9 y 16 años < 50 lpm. En caso de bradicardia, el planteamiento de entrada consiste en distinguir las anomalías funcionales transitorias relacionadas con factores como el tono autonómico de las que se producen por una enfermedad subyacente del sistema de conducción.

Se considera **taquicardia** una FC > 180 lpm en neonatos, lactantes y niños pequeños y > 120 lpm en niños mayores y adolescentes. En caso de taquicardia, el abordaje inicial consiste en valorar la repercusión del episodio y la puesta en marcha en nuestro medio de medidas básicas de diagnóstico y tratamiento. En neonatos y lactantes una taquicardia sinusal puede alcanzar hasta 220 lpm, por lo que en ocasiones puede plantear el diagnóstico diferencial con una taquicardia supraventricular.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia y el tipo de arritmias varían en función de la edad del paciente. En periodo neonatal la arritmia más

Correspondencia: Miguel Ángel Granados Ruiz. Cardiología Infantil. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Correo electrónico: magranadosr@hotmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. VALORES NORMALES DE FRECUENCIA CARDIACA EN FUNCIÓN DE LA EDAD.

Edad	Rango (media)
Neonato	95-150 (123)
1-2 meses	121-179 (149)
3-5 meses	106-186 (141)
6-11 meses	106-169 (134)
1-2 años	89-151 (119)
3-4 años	73-137 (108)
5-7 años	65-133 (100)
8-11 años	62-130 (91)
12-15 años	60-119 (85)

frecuente es la extrasistolia auricular transitoria. Es frecuente también encontrar en recién nacidos sanos bradicardias transitorias. La mayoría de las taquicardias en la edad pediátrica tiene lugar en el primer año de vida y el mecanismo suele ser la reentrada a través de una vía anómala. La arritmia sinusal o respiratoria es la alteración del ritmo más frecuente en Pediatría. Los extrasístoles también son muy comunes en la edad pediátrica y solo ocasionalmente tienen relación con cardiopatía estructural. En estudios de monitorización ambulatoria se ha encontrado que más de la mitad de los niños tenía extrasístoles supraventriculares (ESV) y que había muchos niños con ESV frecuentes. De igual manera, la prevalencia de extrasístoles ventriculares (EV) era alta, sobre todo en recién nacidos y adolescentes.

CLÍNICA

Las **palpitaciones** son el síntoma clínico más frecuentemente asociado a la existencia de una alteración del ritmo en los niños más mayores. Las arritmias que habitualmente se presentan en forma de palpitaciones incluyen todos los tipos de taquicardia supraventricular y, en raras ocasiones por su baja prevalencia, algún tipo de taquicardia ventricular. No es infrecuente que los niños con taquicardia describan la sensación de palpitaciones como dolor precordial o que las palpitaciones vayan acompañadas de sensación de **dolor precordial**. Los niños, sin embargo, no suelen notar la presencia de extrasístoles, que habitualmente son un **hallazgo en la auscultación**. No obstante, en la mayoría de los niños que consultan por palpitaciones el sustrato suele ser una taquicardia sinusal en relación con algún factor precipitante. La historia clínica puede ayudar en el diagnóstico diferencial

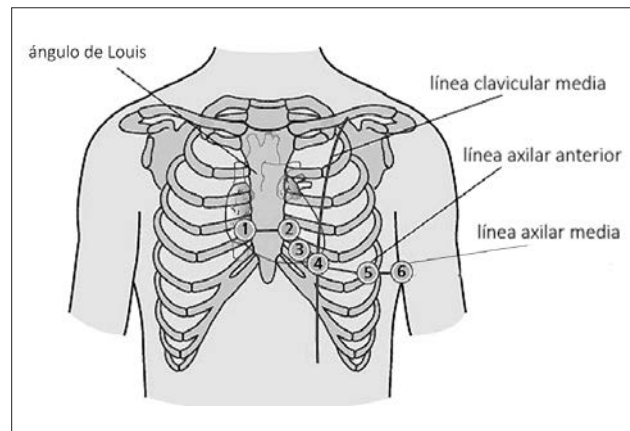


Figura 1. Colocación de las derivaciones precordiales en niños.

ya que, a diferencia de las palpitaciones asociadas a episodios de taquicardia sinusal que ceden de forma progresiva, los pacientes con taquicardia supraventricular suelen describir una terminación brusca (“ya se me ha pasado”).

El diagnóstico de taquicardia supraventricular en neonatos y lactantes habitualmente resulta más complicado porque la clínica es muy **inespecífica** (rechazo de las tomas, irritabilidad, palidez...). Es frecuente que los padres consulten cuando el episodio lleva horas (o días) de evolución y han aparecido ya los síntomas de bajo gasto.

Algunas arritmias ventriculares malignas pueden presentarse en forma de **síncope**, aunque, afortunadamente, la mayoría de los síncope en la edad pediátrica no tienen un sustrato arritmico. Una pérdida de conciencia que no encaja en las características del síncope vasovagal o que ha sido desencadenada por el ejercicio físico o por situaciones de estrés intenso obliga a descartar una causa arritmica.

DIAGNÓSTICO Y MANEJO

La herramienta fundamental para el diagnóstico de las alteraciones del ritmo sigue siendo el ECG. Se trata de una exploración sencilla, accesible en todos los medios y de extraordinaria rentabilidad.

El ECG convencional se registra a una velocidad de 25 mm/s y con la calibración de 1 cm = 1 mV. La localización de las derivaciones precordiales se muestra en la figura 1, con V1 y V2 en el 4º espacio intercostal (en el 2º espacio intercostal si hay sospecha de síndrome de Brugada); V4 en el 5º espacio, en la línea medioclavicular; V5 en la línea axilar anterior y V6 en la línea anterior media, ambos en posición horizontal con respecto a V4.

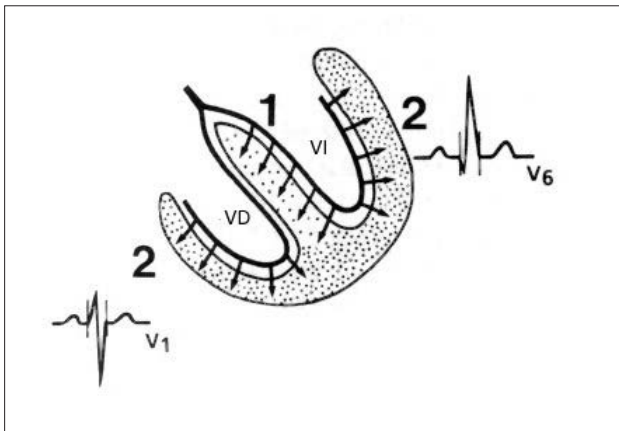


Figura 2. Conducción intraventricular normal. En condiciones normales el tabique interventricular es lo primero que se despolariza a partir de la rama izquierda del haz de His (1). Posteriormente se despolarizan al mismo tiempo el VI y el VD (2). El VI anula los potenciales del VD.

Las tiras de ritmo son muy útiles a la hora de documentar las alteraciones objetivadas en el ECG basal (extrasístoles...), así como la respuesta a maniobras puestas en marcha en la misma consulta (maniobra de Valsalva). Suelen registrarse tres derivaciones simultáneamente. Una buena combinación para registrar una tira de ritmo puede ser: I (derivación izquierda), aVF (derivación inferior) y V1 (derivación derecha y anterior).

Alteraciones de la conducción ventricular más frecuentes

El conocimiento de las alteraciones de la conducción ventricular es de gran utilidad en la interpretación de las arritmias a cualquier edad. En condiciones normales, el tabique interventricular se despolariza a partir de la rama izquierda del haz de His y da lugar a la onda Q que suele estar presente en II, III y aVF, y casi siempre en V5 y V6, pero no en V1 (Fig. 2). El ventrículo izquierdo (VI) y el ventrículo derecho (VD) se despolarizan al mismo tiempo, pero como la masa del VI es mayor suele anular los potenciales del VD. El resultado en un ECG normal es la presencia de un patrón rS en V1 y un patrón qR en V6.

Los bloqueos de rama se asocian con una prolongación anormal en la duración del QRS (Tabla II) y una morfología característica:

- Bloqueo de rama derecha (BRD): en el BRD el VD se despolariza a través del miocardio ventricular "fibra a fibra" a una velocidad más lenta (Fig. 3). La fase inicial de la despolarización ventricular permanece normal y solo se produce una prolongación de la fase terminal

TABLA II. DURACIÓN QRS. LÍMITE SUPERIOR DE LA NORMALIDAD.

Edad (años)	RN-3 a	3-8 a	8-12 a	12-16 a	Adulto
Duración (seg.)	0,07	0,08	0,09	0,10	0,10

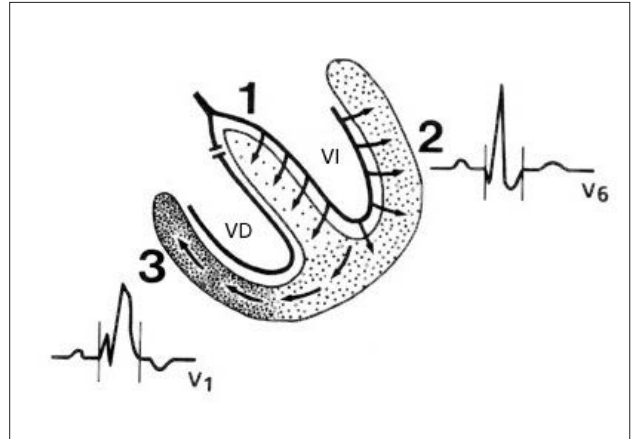


Figura 3. Bloqueo de rama derecha (BRD). La primera parte del QRS no cambia (1 y 2). Lo último que se despolariza es el VD (3) y, además, lo hace "fibra a fibra" y sin oposición del VI. El resultado es un ensanchamiento terminal del QRS (R' empastada en V1; S ancha, empastada en V6).

del complejo (empastamiento terminal) procedente de la despolarización del VD sin oposición. Es la forma más común de alteración de la conducción en la edad pediátrica. **Todos los ritmos que se originan en el VI se registran en el ECG con imagen de BRD (extrasístoles, taquicardias).**

- Bloqueo de rama izquierda (BRI): en caso de BRI la despolarización del septo se produce a partir de la rama derecha y se dirige a la izquierda, dando lugar a la pérdida de las ondas Q en las derivaciones izquierdas (Fig. 4). Aunque la despolarización del VD se produce normalmente, el VI se despolariza a través del miocardio ventricular "fibra a fibra" a una velocidad más lenta que da lugar a un ensanchamiento que afecta a todo el complejo QRS y que anula los potenciales del VD. El QRS ancho se dirige a la izquierda y atrás, con la consiguiente R empastada en derivaciones izquierdas (I, aVL, V5 y V6), con ausencia de la Q septal, y un patrón qS en V1. Dado que una gran masa de miocardio (todo el VI) se despolariza de forma anormal, el BRI se asocia con alteración de la repolarización en las derivaciones izquierdas (descenso del ST e inversión de la onda T de

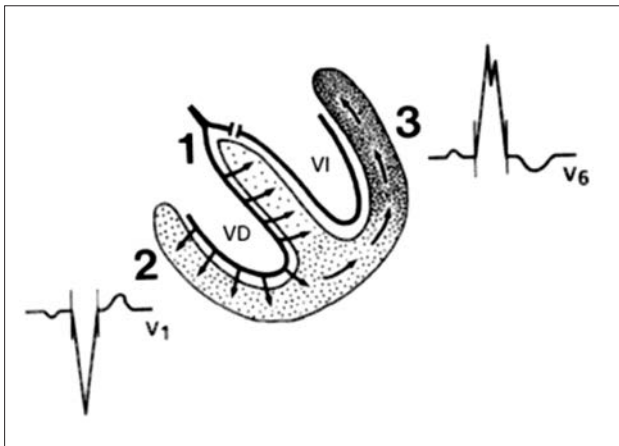


Figura 4. Bloqueo de rama izquierda (BRI). El tabique interventricular se despolariza a partir de la rama derecha del haz de His (1). Posteriormente se despolariza el VD a través del sistema normal de conducción (2), pero también se empieza a despolarizar el VI fibra a fibra y anula los potenciales del VD. El resultado es un QRS ensanchado desde el inicio (patrón qS en V1; R ancha y empastada en V6). Como una gran masa de miocardio se despolariza de forma anormal (todo el VI), se asocia con alteraciones de la repolarización.

V4 a V6). Todos los ritmos que se originan en el VD se registran en el ECG con imagen de BRI (extrasístoles, taquicardias).

Alteraciones del ritmo más frecuentes

Ritmos irregulares

Ante un niño con un ritmo irregular, el diagnóstico diferencial se plantea entre: arritmia sinusal, extrasistolia y bloqueo auriculoventricular de segundo grado.

Arritmia sinusal o respiratoria

Se trata de una variante de la normalidad que se produce como consecuencia de los cambios del tono vagal que tienen lugar durante la respiración (en inspiración aumenta la FC y en espiración disminuye) (Fig. 5). La morfología de la onda P no cambia.

El marcapasos auricular errante o migratorio es también una variante de la normalidad frecuente en la edad pediátrica que suele ir asociado a la arritmia sinusal. Se caracteriza por la presencia de cambios graduales en la morfología de la onda P como consecuencia del desplazamiento del lugar de formación del impulso en la aurícula (Fig. 6). El complejo QRS no varía de un latido a otro.

Extrasistolia

Los extrasístoles son latidos adelantados que provienen de un foco diferente al nodo sinusal. Por tanto, a diferencia de los latidos de escape, el QRS aparece precozmente con respecto al RR basal. Se producen generalmente por un aumento anormal del automatismo y pueden tener su origen en el miocardio auricular y en el miocardio ventricular.

- *Extrasístoles auriculares (EA):* en caso de EA los complejos QRS van precedidos por una onda P de morfología y eje distintos al sinusal. Con frecuencia la onda P se halla escondida en la onda T precedente y solo un análisis comparativo detallado con respecto al resto de ondas T permite identificarla (Fig. 7). Pueden conducirse normalmente (QRS idéntico al QRS basal) o con aberrancia (bloqueo de rama). También puede bloquearse en el nodo AV (no conducidos) (Fig. 8). Cuando el EA despolariza al nodo sinusal el siguiente latido normal aparecerá tras una pausa compensadora incompleta (Fig. 9). Sin

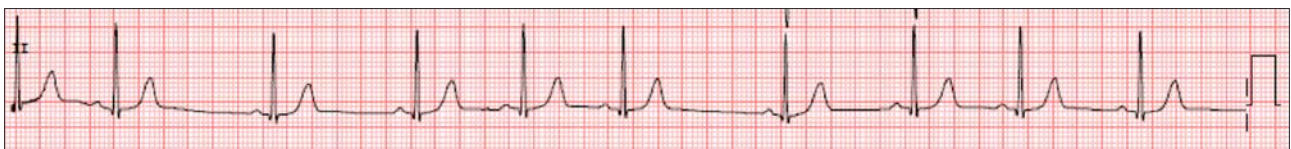


Figura 5. Arritmia sinusal o respiratoria. Las ondas P no cambian de morfología.



Figura 6. Marcapasos auricular errante. El ritmo sinusal de base se entelrece y "saltan" otros marcapasos auriculares (ondas P de distinta morfología) a una frecuencia menor.

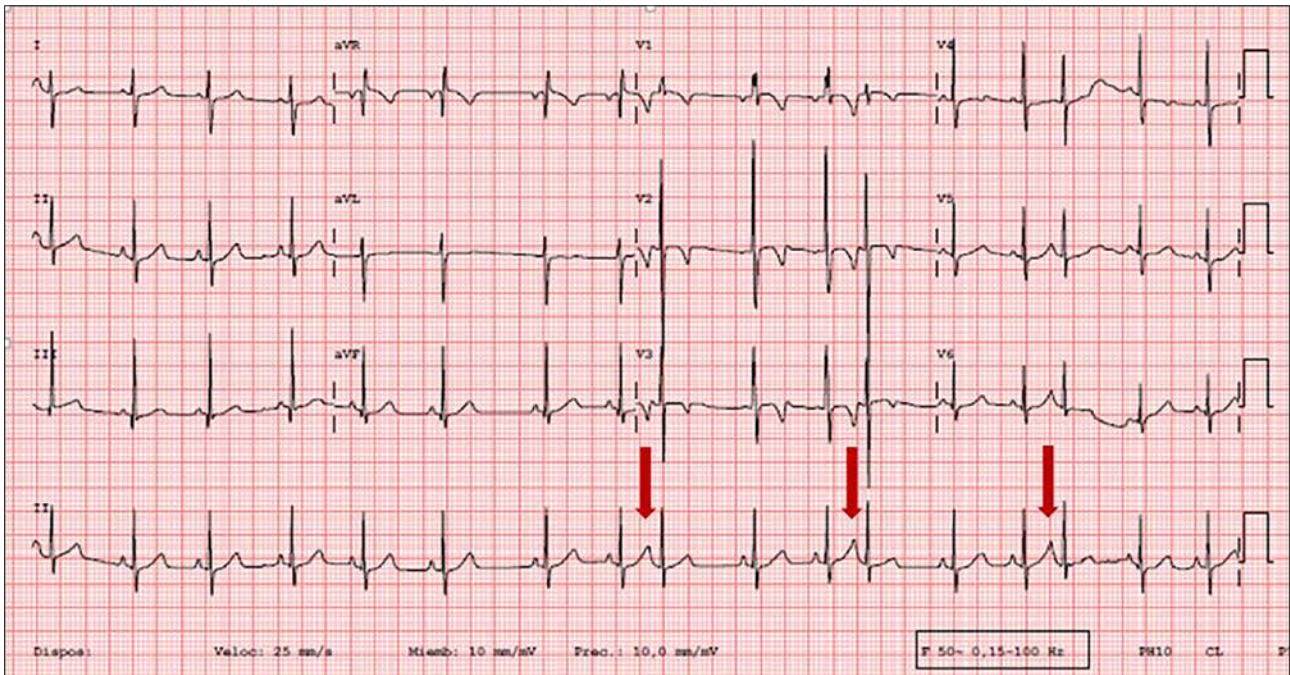


Figura 7. Extrasístolia auricular. Las ondas P de los latidos que se adelantan están “escondidas” en la onda T precedente (flechas). Las ondas T que no contienen la onda P del extrasístole tienen una morfología claramente distinta.

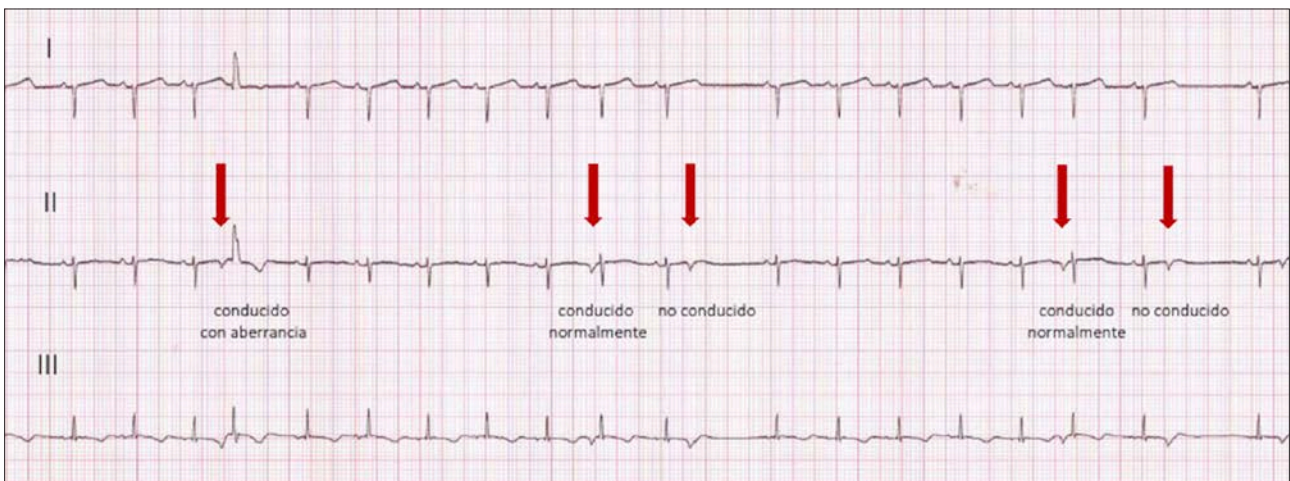


Figura 8. Extrasístolia auricular frecuente en un recién nacido asintomático. Se registran extrasístoles auriculares conducidos normalmente (los que aparecen más tarde) y extrasístoles conducidos con aberrancia y no conducidos (los que aparecen más precozmente; se conducen con aberrancia o no se conducen porque el sistema de conducción está en periodo refractario). Los extrasístoles no conducidos dan lugar a periodo de “pseudobradicardia” (por interferencia con el ritmo sinusal de base).

embargo, cuando no se resetea el nodo sinusal la pausa compensadora es completa. Los EA pueden aparecer acoplados sobre el ritmo sinusal (uno de cada dos: bigeminismo; uno de cada tres: trigeminismo). La presencia de EA frecuentes no conducidos puede dar lugar

a bradicardia (“pseudobradicardia”). Los EA conducidos con aberrancia pueden ser difíciles de distinguir de los extrasístoles ventriculares.

En niños mayores por lo demás asintomáticos suele ser un hallazgo casual, no requieren estudios adicionales

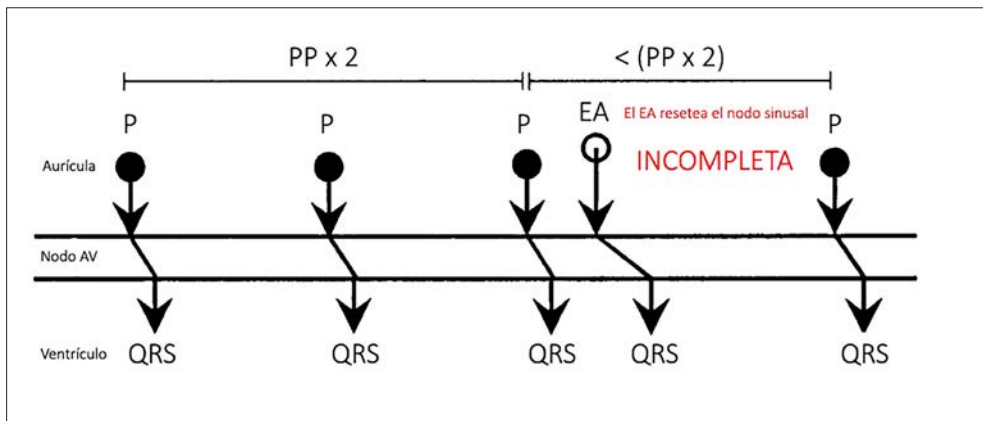


Figura 9. Pausa compensadora incompleta tras extrasístole auricular (EA). Cuando el EA despolariza el nodo sinusal, este se resetea y empieza un nuevo ciclo. El resultado es una pausa compensadora incompleta. Si el EA no despolariza el nodo sinusal, este completa su ciclo y se despolariza “cuando le toca”, dando lugar a una pausa compensadora completa.

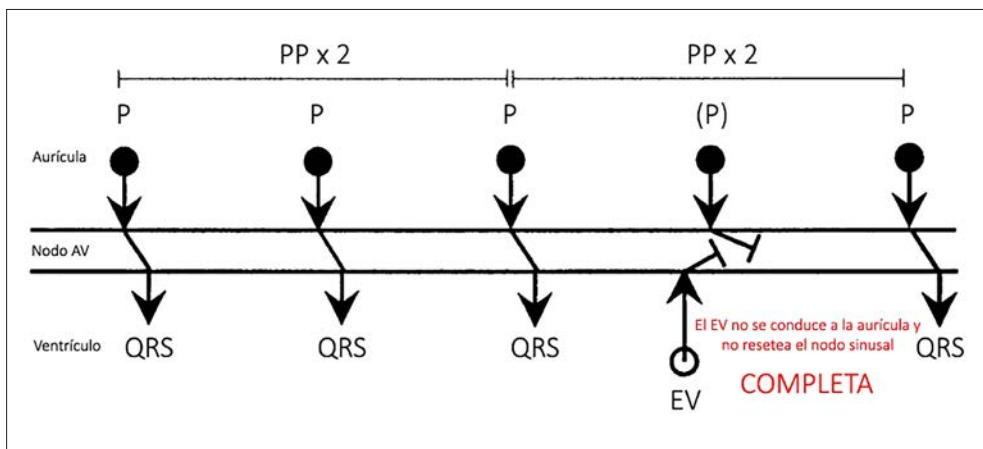


Figura 10. Pausa compensadora completa tras extrasístole ventricular (EV). Si el EV no se conduce en sentido retrógrado a la aurícula, el nodo sinusal no se resetea y continúa con su ciclo. El resultado es una pausa compensadora completa. Si, por el contrario, el EV se condujera a la aurícula y despolarizara al nodo sinusal, la pausa sería incompleta.

y no es necesario derivarlos a consulta de Cardiología Infantil. Sin embargo, se debe tener en cuenta que en ocasiones pueden encontrarse en determinados contextos clínicos y traducir afectación del miocardio auricular (miocarditis, estimulantes, cirugía cardiaca previa...). En esta situación el manejo debe estar dirigido al diagnóstico de la causa subyacente.

- **Extrasístoles ventriculares (EV):** se caracterizan por la aparición precoz de un complejo QRS ancho que no está precedido por una onda P. Los EV que se originan en el ventrículo derecho (VD) tienen morfología de bloqueo de rama izquierda y los que lo hacen el ventrículo izquierdo (VI), morfología de bloqueo de rama derecha (BRD). Los EV suelen ir acompañados de una pausa compensadora completa (Fig. 10). De la misma manera que los EA, los EV pueden aparecer acoplados sobre el ritmo sinusal (uno de cada dos: bigeminismo; uno de cada tres: trigeminismo). Pueden fusionarse con el impulso conducido normalmente, dando lugar a un complejo QRS con una morfología intermedia entre el

QRS basal y el extrasístole (latido de fusión) (Fig. 11). Hablamos de formas complejas cuando existen dos o más extrasístoles juntas (dos: parejas; tres: triplete; más de tres y menos de 30 segundos: racha de taquicardia no sostenida).

Los EV se suelen asociar con enfermedad cardiaca subyacente. Sin embargo, su incidencia a ciertas edades hace que puedan ser considerados como una variante de la normalidad. De la misma manera que los EA, es frecuente encontrar EV aislados en recién nacidos sanos. La incidencia de EV en niños sanos disminuye rápidamente hasta la adolescencia, periodo en el que se vuelven a hacer incluso más frecuentes. Estos EV benignos de la adolescencia tienen unas características muy bien definidas: morfología de BRI y eje inferior (en torno a +90°), lo que quiere decir que proceden del tracto de salida del VD; predominan a frecuencias cardiacas lentas y desaparecen con el ejercicio; ocasionalmente presentan parejas o tripletes a frecuencias relativamente lentas (Fig. 12). Aunque a menudo generan gran preocupación, este

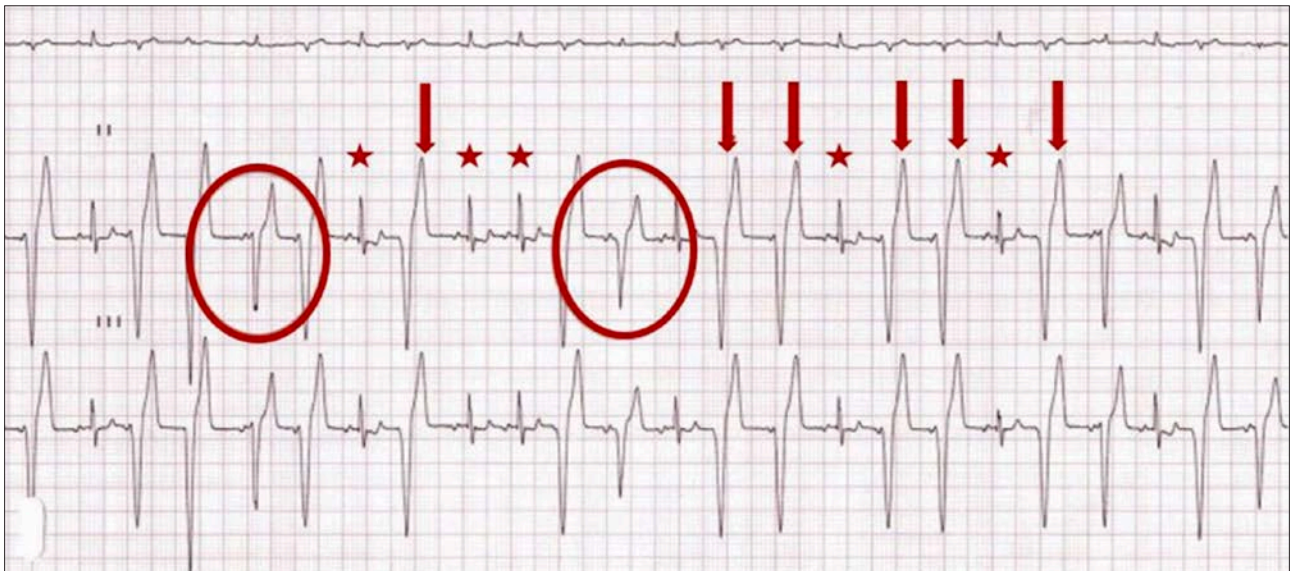


Figura 11. Extrasístoles ventriculares (EV) frecuentes con reiterados latidos de fusión. En este trazado nos encontramos con tres morfologías distintas de QRS. Los QRS normales son estrechos y van precedidos de una onda P (estrella). Los EV tienen un QRS ancho y aparecen acoplados en parejas (flechas). Los latidos de fusión no tienen ni la morfología del QRS normal, pero tampoco la de los extrasístoles (aunque se parecen a ellos). Son el resultado de la “fusión” de las dos morfologías (óvalo).

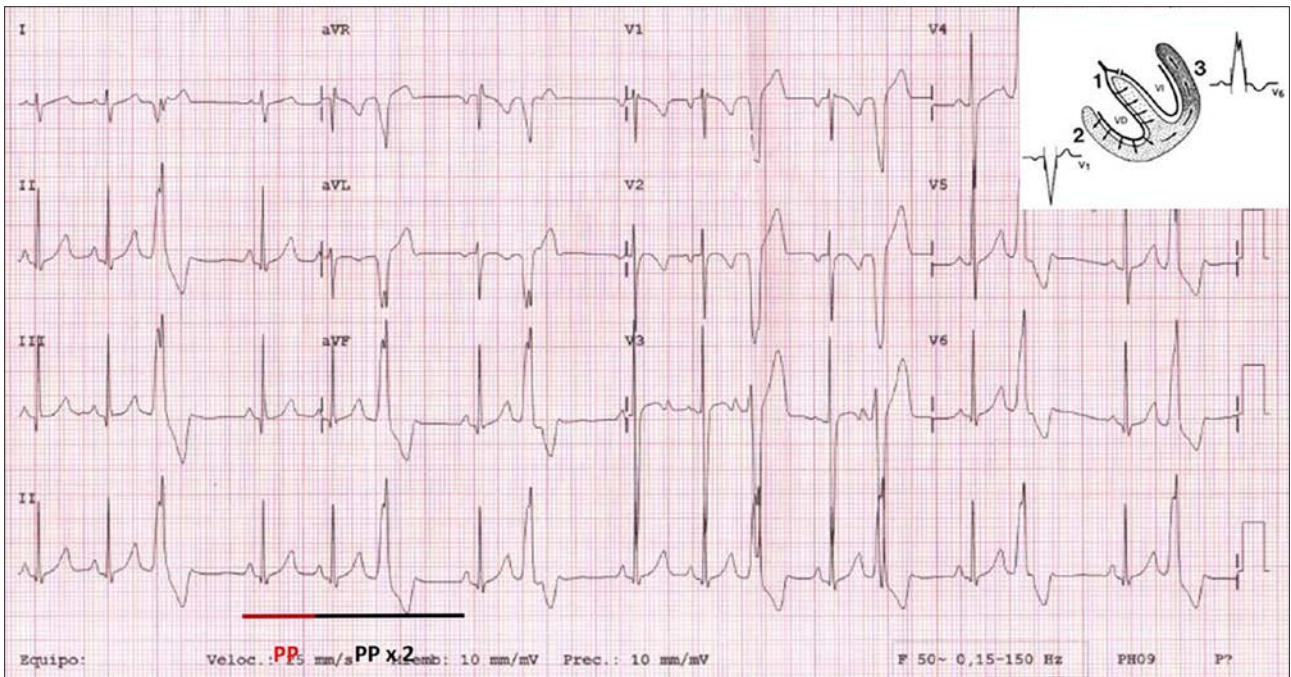


Figura 12. Adolescente con extrasistolia benigna de tracto de salida de VD. Los extrasístoles no van precedidos de onda P (todas las ondas T son iguales, es decir, no parece haber una P “escondida” en la onda T precedente). Dado que proceden del TSVD, la morfología es de BRI y el eje del QRS inferior (bifásico o negativo en I y positivo en la cara inferior). La pausa compensadora es completa.

tipo de arritmia tiene un curso completamente benigno y acaba desapareciendo con la edad. Sin embargo, la

probabilidad de enfermedad cardiaca asociada aumenta en presencia de EV con otras morfologías y en otros

contextos clínicos. Parece razonable, por tanto, remitir a todos los pacientes con EV a consulta de Cardiología Infantil.

Bloqueo auriculoventricular de segundo grado

El bloqueo auriculoventricular (BAV) es una alteración de la conducción del impulso eléctrico desde su salida del nodo sinusal hasta la despolarización de los ventrículos, que determina un retraso en la velocidad de conducción del mismo o una verdadera ausencia de conducción. Puede tratarse de un fenómeno fisiológico, una anomalía transitoria o una interrupción anatómica irreversible de la conducción.

El BAV de primer grado consiste en la prolongación del intervalo PR por encima de los valores normales para la edad del paciente (Tabla III) con relación 1:1 entre las ondas P y los complejos QRS.

En el BAV de segundo grado no todas las ondas P se siguen de complejo QRS, por lo que la presentación clínica puede ser en forma de un ritmo irregular. Se diferencian dos tipos:

- Tipo I (tipo Wenckebach o Mobitz I): se produce un alargamiento progresivo del intervalo PR hasta que una onda P no se conduce (fenómeno de Wenckebach) (Fig. 13).

TABLA III. LÍMITE SUPERIOR A LA NORMALIDAD DEL INTERVALO PR (SEGUNDOS) EN FUNCIÓN DE LA EDAD.

Edad	Valor límite superior normalidad
< 1 d	0,16
1 d - 3 s	0,14
1 m - 2 m	0,13
3 m - 5 m	0,15
6 m - 11 m	0,16
1 a - 2 a	0,15
3 a - 7 a	0,16
8 a - 11 a	0,17
12 a - 15 a	0,18
Adulto	0,20

- Tipo II (Mobitz II): se reconoce por la presencia de ondas P que no conducen, sin alargamiento progresivo del PR previo. El intervalo PR de las ondas P conducidas puede ser normal o prolongado (Fig. 14). Este tipo de bloqueo se produce en el sistema His-Purkinje (infranodal). Suele tener un curso impredecible, con frecuente progresión a BAV completo.

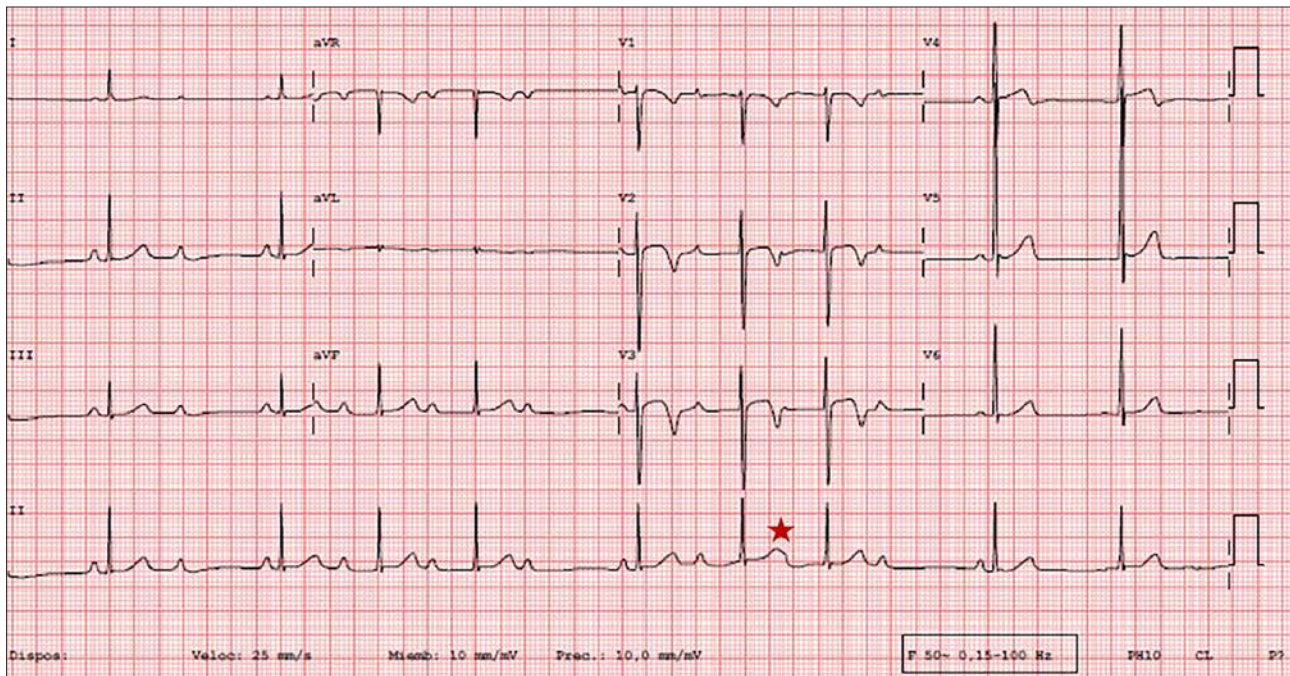


Figura 13. Bloqueo AV de segundo grado tipo Wenckebach en un niño sano de 9 años. El PR se va alargando progresivamente hasta que una onda P no se conduce. Para encontrar todas las ondas P es necesario observar la morfología de las ondas T. Una onda T con morfología distinta al resto es muy sospechosa de contener una onda P (estrella). Al final del registro se produce un latido de escape nodal secundario a la bradicardia sinusal.

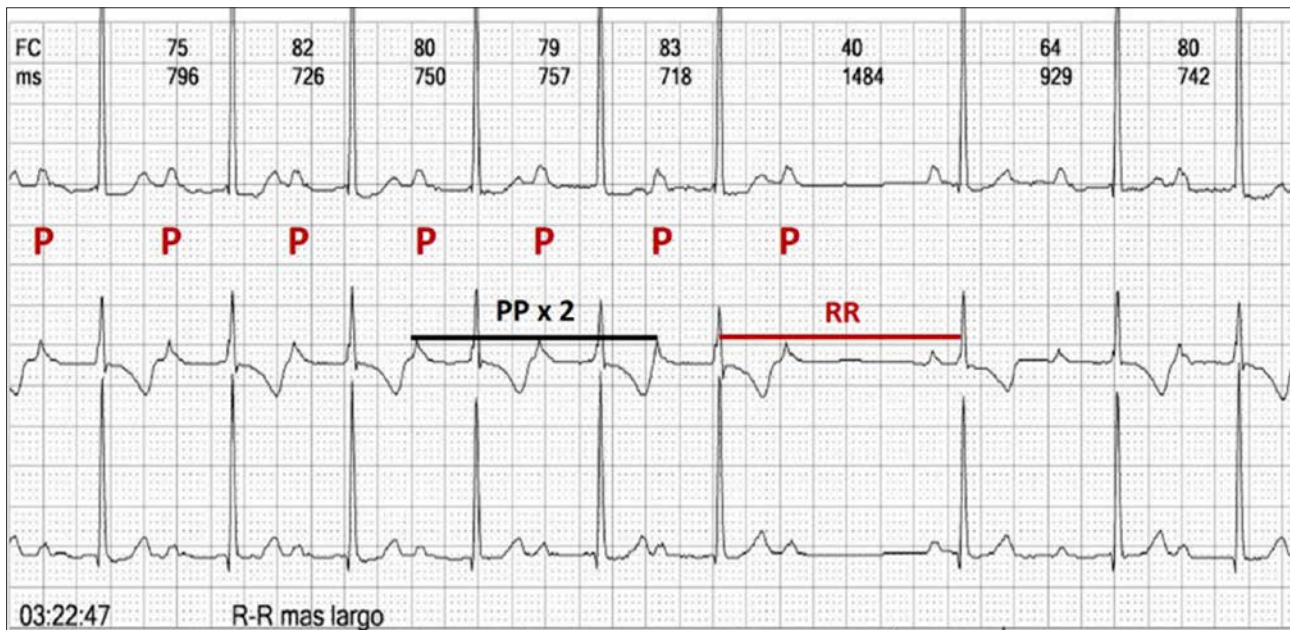


Figura 14. Registro Holter-ECG durante el sueño de un paciente con bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II. El PR basal es largo. El PR se mantiene constante hasta que una onda P no se conduce. El intervalo PP se mantiene relativamente constante y el intervalo RR que incluye la onda P no conducida es igual a la suma de dos intervalos PP. Al final del registro el paciente vuelve a presentar bloqueo AV pero tipo Wenckebach (el PR se va alargando progresivamente).

El BAV de primer grado y el de segundo grado tipo Mobitz I se encuentran con frecuencia en la práctica clínica y, de hecho, se consideran una variante de la normalidad en niños y adolescentes, sobre todo deportistas, como resultado del tono vagal aumentado en reposo, por lo que no requieren estudios adicionales. De hecho, si se repite el ECG tras un breve periodo de actividad, el bloqueo desaparece. Sin embargo, distintos grados de BAV también pueden constituir hallazgos no específicos de una enfermedad de base (fiebre reumática, miocarditis, enfermedad de Duchenne, distrofia miotónica, alteraciones metabólicas...) por lo que habrá que considerar el contexto clínico del paciente a la hora de decidir si se deriva o no. Grados más avanzados de BAV (BAV de segundo grado tipo Mobitz II y BAV completo) son siempre patológicos e implican lesión específica del sistema de conducción.

Bradicardias

Ante un niño con bradicardia, el diagnóstico diferencial se plantea entre bradicardia sinusal, disfunción sinusal y bloqueo AV.

Bradicardia sinusal

La bradicardia sinusal tiene las características de los ritmos que se originan en el nodo sinusal (ondas P que prece-

den a cada complejo QRS con un intervalo PR regular y eje de la onda P entre 0 y + 90°), pero con una frecuencia por debajo de los valores normales para la edad del paciente (Tabla I). Es frecuente encontrar bradicardia sinusal en niños por lo demás sanos y en niños deportistas muy entrenados. Sin embargo, una bradicardia extrema (< 40 lpm) no se suele encontrar ni en atletas con alto nivel de entrenamiento, por lo que requiere estudio específico. Se puede asociar bradicardia con las maniobras de estimulación vagal y en caso de hipertensión intracraneal, hipotiroidismo, hipotermia, hipoxia, alteraciones metabólicas, efecto farmacológico...

Disfunción sinusal

Se produce cuando el nodo sinusal pierde su capacidad de automatismo dando lugar a la aparición de ritmos lentos que pueden alternar con ritmos rápidos. Entre los ritmos lentos se encuentran: bradicardia sinusal extrema, pausas y parada sinusal, ritmos de escape auriculares o de la unión AV. Los ritmos rápidos son habitualmente episodios de flutter y fibrilación auricular que tienen como sustrato aurículas dilatadas y con frecuencia baja. Los pacientes que con más frecuencia pueden desarrollar disfunción sinusal son aquellos que han sido sometidos a procedimientos quirúrgicos que hayan podido comprometer la perfusión del nodo sinusal (cirugía de Fontan...) (Fig. 15).

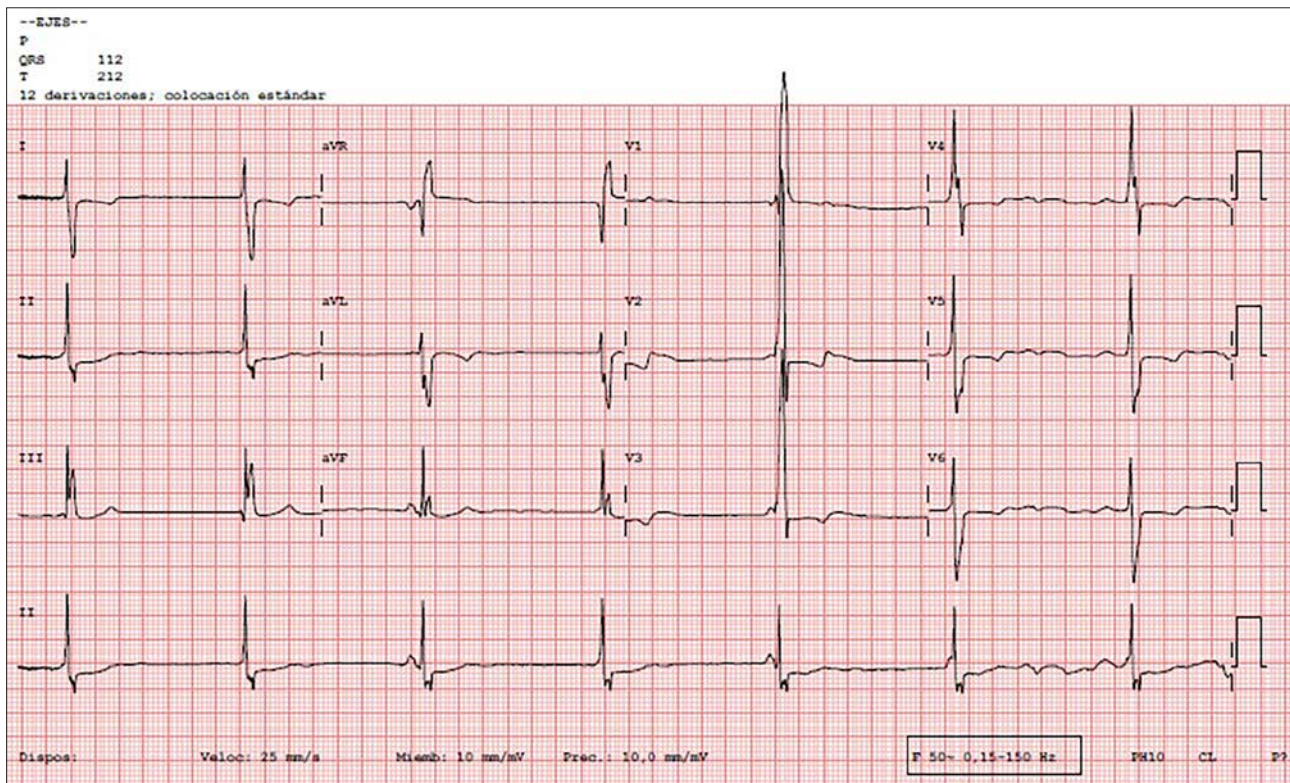


Figura 15. Adolescente con cirugía de Fontan y disfunción sinusal. Presenta bradicardia sinusal extrema con un ritmo de escape nodal a 41 lpm. Aunque aparecen ondas P antes (e incluso dentro) del QRS no se conducen a los ventrículos porque la frecuencia auricular es inferior a 41 lpm y "salta" el ritmo de escape.

BAV de tercer grado o completo

En el BAV completo ninguna P se conduce a los ventrículos y existe disociación AV. Las ondas P son regulares (intervalo PP regular), con una frecuencia auricular normal para la edad del paciente. Los complejos QRS son asimismo regulares (intervalo RR regular), pero con una frecuencia más baja, en función del lugar en que se ha producido el bloqueo y el ritmo de escape que aparezca (Fig. 16).

Taquicardias

El abordaje inicial de un paciente en taquicardia consiste en valorar la repercusión del episodio y considerar la puesta en marcha en nuestro medio de medidas básicas de diagnóstico y tratamiento. Si existe repercusión hemodinámica (mala perfusión, alteración del estado mental, hipotensión...), se deben poner en marcha medidas de reanimación cardiopulmonar y considerar la posibilidad de realizar cardioversión sincronizada (inicialmente 0,5-1 jul/kg).

Una vez descartada repercusión hemodinámica, la primera distinción que conviene hacer es entre taquicardias de

QRS estrecho (habitualmente supraventriculares) y taquicardias de QRS ancho (habitualmente ventriculares).

Taquicardias de QRS estrecho

La arritmia sintomática más frecuente en lactantes y niños en ausencia de cardiopatía congénita es la taquicardia supraventricular (TSV). En la mayoría de los casos se trata de taquicardias regulares (intervalo RR constante), en las que la activación de los ventrículos se produce a través del sistema normal de conducción (QRS estrecho). Siempre que estos dos marcadores estén presentes (intervalo RR constante y QRS estrecho) podemos asegurar que se trata de una TSV. Sin embargo, en algunas ocasiones el complejo QRS puede ser ancho (conducción aberrante) y también podemos estar ante una TSV.

Se denominan "supraventriculares" porque es necesario para su mantenimiento alguna estructura por encima del haz de His. El tipo más frecuente de TSV en la infancia es la reentrada a través de una vía accesoria. Las vías accesorias son restos de tejido miocárdico con capacidad de conducción que conec-

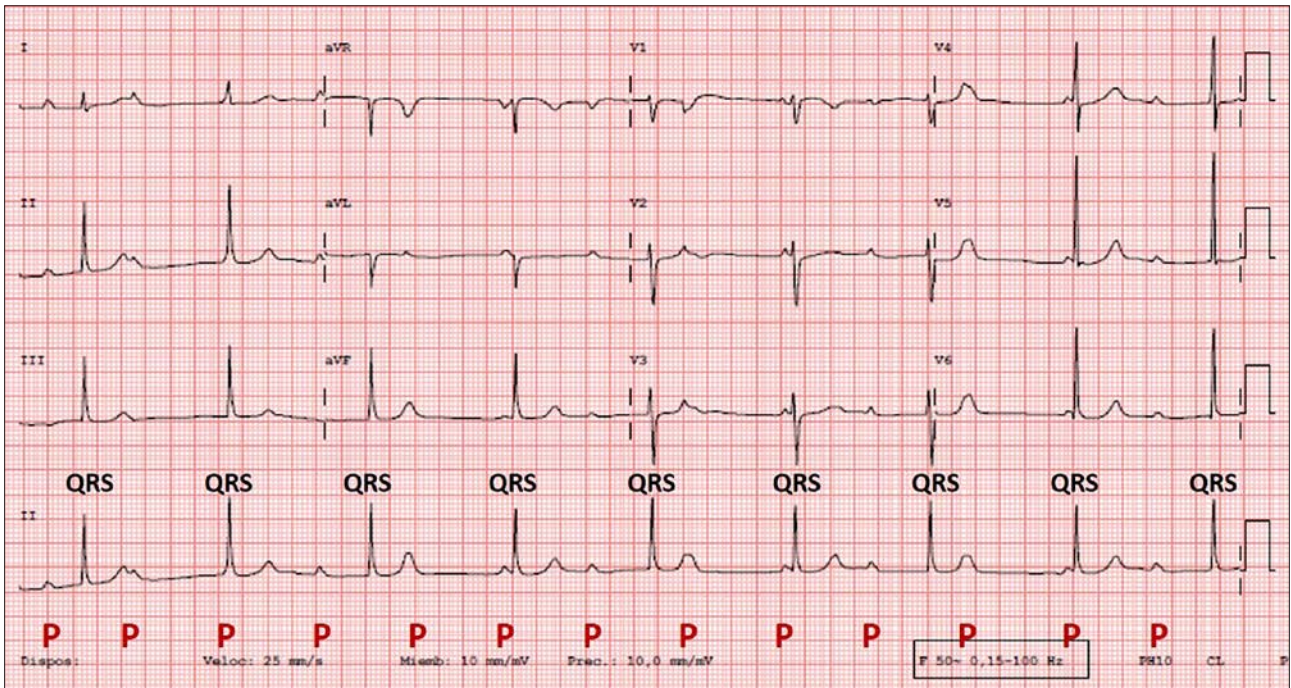


Figura 16. Adolescente de 14 años con BAV completo congénito. Las ondas P son regulares, con una frecuencia normal para la edad de la paciente (unos 80 lpm). Los QRS también son regulares, pero completamente independientes de las ondas P (disociación AV) y a una frecuencia menor (52 lpm). Los QRS son estrechos porque el ritmo de escape es alto (por encima del haz de His).

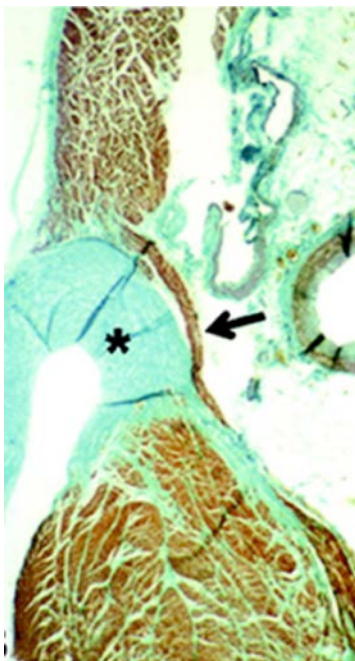


Figura 17. Vía accesoria entre aurícula y ventrículo. Asterisco: esqueleto fibroso. Flecha: vía accesoria. Wood FC, Wolfert CC, Geckeler GD. Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P-R interval and prolonged QRS complex, *Am Heart J.* 1943; 25: 454-62.

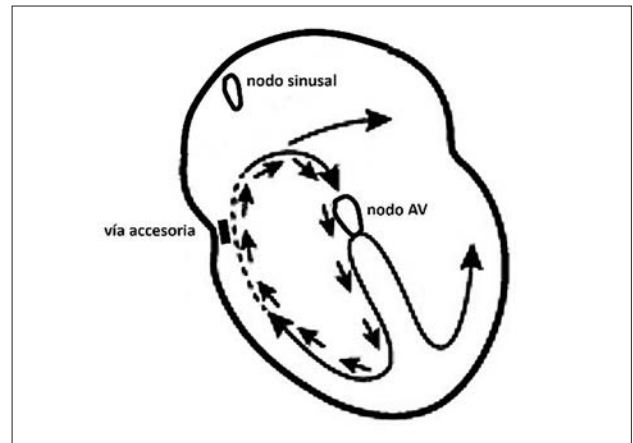


Figura 18. Taquicardia supraventricular por reentrada a través de vía accesoria. En más del 90% de los episodios de taquicardia en que participa una vía accesoria, la reentrada a la aurícula se produce a través de la vía accesoria y la activación de los ventrículos a través del sistema normal de conducción (taquicardia ortodrómica). La reentrada del estímulo en la aurícula da lugar a una onda P retrógrada.

tan el miocardio auricular y el miocardio ventricular (Fig. 17). Se trata, por tanto, de conexiones eléctricas adicionales entre las aurículas y los ventrículos que pueden permitir: 1) que los

estímulos reentren desde los ventrículos a las aurículas (TSV por reentrada a través de un vía accesoria) (Fig. 18); 2) que una zona del ventrículo se despolarice precozmente (preexcitación)

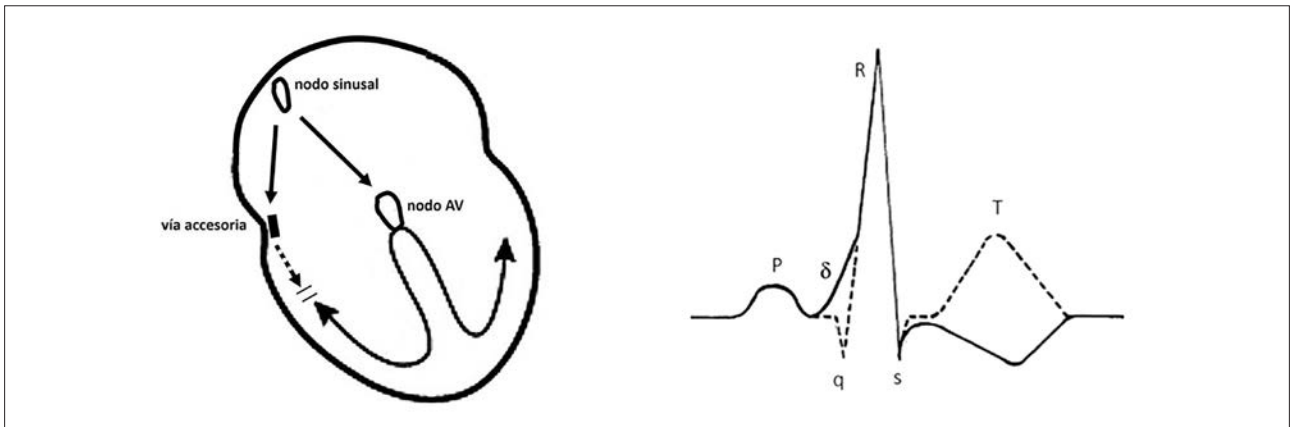


Figura 19. Preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White. El impulso eléctrico normal procedente del nodo sinusal se frena en el nodo AV, pero se conduce precozmente (preexcitación) a la zona del ventrículo con que conecta la vía. El PR se acorta (PR corto). La onda "delta" (δ) que aparece en el ECG representa la masa de miocardio ventricular que se despolariza lentamente ("fibra a fibra"). El impulso eléctrico frenado en el nodo AV finalmente alcanza el resto del miocardio no despolarizado a través del sistema normal de conducción (resto de QRS normal). El QRS resultante es un latido de fusión (miocardio despolarizado a través de la vía anómala + miocardio despolarizado a través de sistema de conducción). Cuando una masa significativa de miocardio ventricular se activa a través de una vía accesoria, el ST y la onda T tienen una polaridad opuesta a la onda delta.

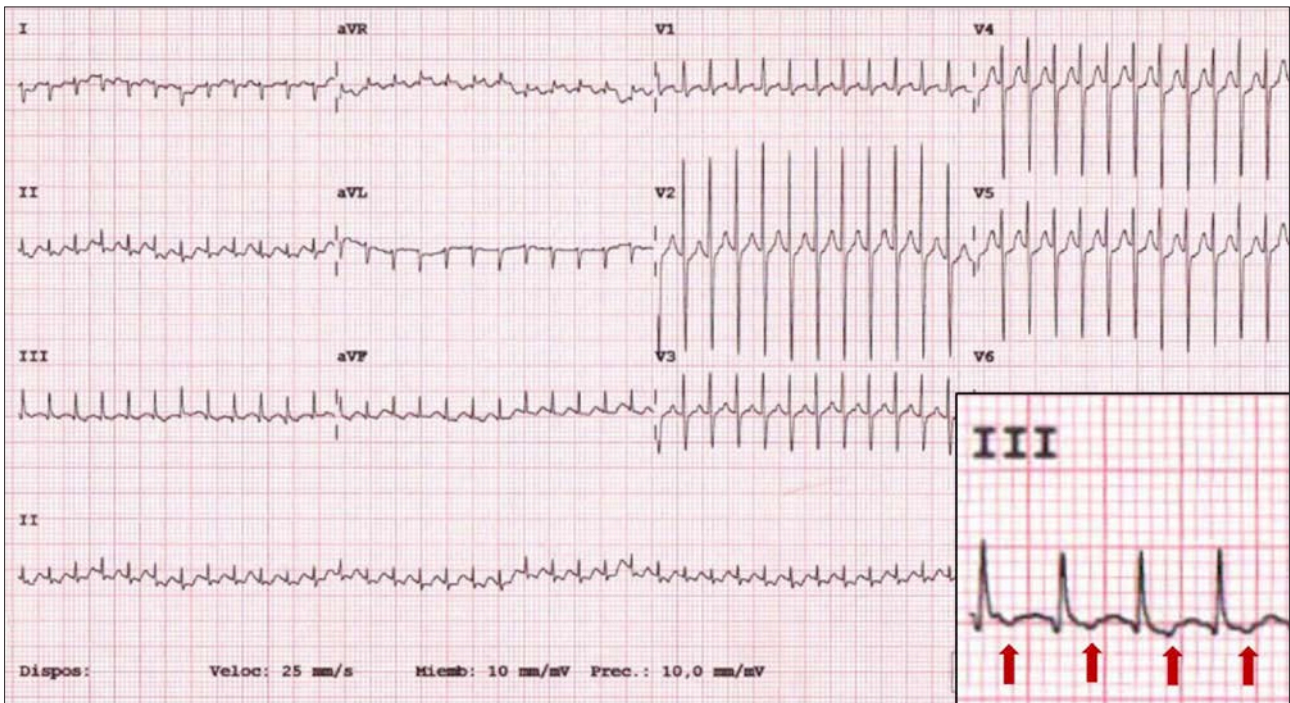


Figura 20. Taquicardia supraventricular en un neonato de 14 días de vida que ingresa en shock cardiogénico. Se trata de una taquicardia regular con QRS estrecho a 300 lpm. En el recuadro adjunto se pueden ver las ondas P retrógradas (onda P negativa en una derivación inferior).

(Fig. 19). La mayor parte de estos pacientes en ritmo sinusal no presenta preexcitación (es decir, la vía accesoria no conduce en sentido anterógrado), por lo que se habla de vía accesoria oculta. El diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White

requiere la presencia de preexcitación en el ECG basal y episodios, preferiblemente documentados, de TSV.

Los criterios ECG de TSV por reentrada a través de una vía anómala son: taquicardia regular de QRS estrecho; FC:

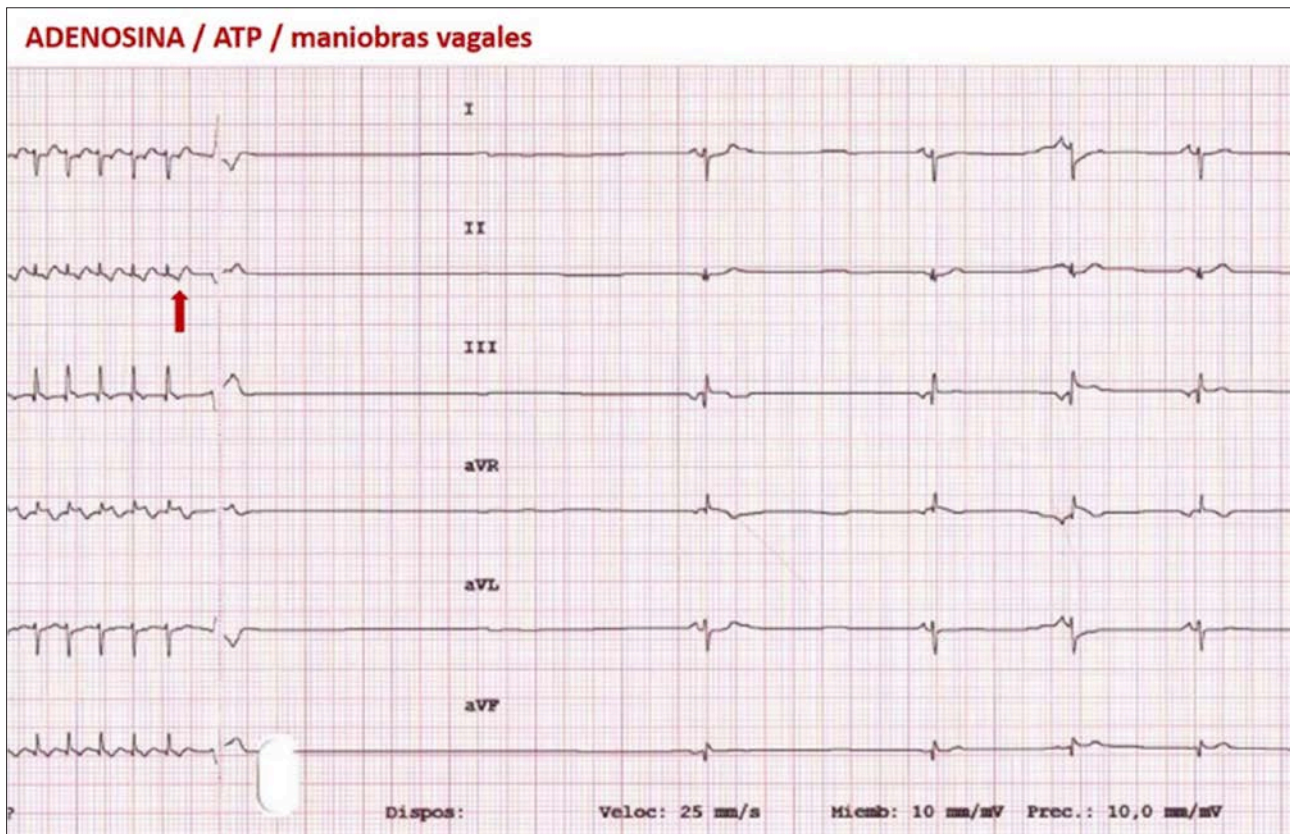


Figura 21. Taquicardia supraventricular en un lactante de un mes yugulada con una dosis de ATP. El efecto del ATP (al igual que el de la adenosina y de las maniobras vagales) es frenar/bloquear el nodo AV para interrumpir la taquicardia.

150-300 lpm; la taquicardia cede cuando se bloquea el nodo AV (maniobras vagales, adenosina...) (Figs. 20 y 21).

Manejo inicial de un episodio de TSV en un paciente estable:

- 1º. Es de gran utilidad hacer un tira de ritmo para registrar lo que sucede durante las maniobras que se van a poner en marcha.
- 2º. Maniobras vagales para frenar el nodo AV:
 - Neonatos y lactantes: se han descrito múltiples maniobras vagales (inducción del vómito, estimulación rectal...), todas con tasas de respuesta bajas y sin diferencia entre ellas. Una maniobra que puede resultar más eficaz es una modificación del “reflejo de inmersión”. Se puede realizar en cualquier escenario y consiste en mojar la cara del paciente con agua fría (“salpicarle la cara con agua fría”).
 - Niños mayores: se pueden emplear maniobras vagales clásicas (inducción del vómito, masaje unilateral del seno carotídeo...), pero se ha descrito recientemente una maniobra de Valsalva modificada muy sencilla,

no invasiva y de fácil aplicación. El único material necesario es una jeringa de cono ancho. En posición semisentada, el paciente tiene que soplar dentro de la jeringa (espiración forzada) durante al menos 10 o 15 segundos con la intención de llenarla de aire y al final (“cuando ya no pueda más”) dejar escapar el aire bruscamente (Fig. 22). A continuación debemos colocar al paciente en decúbito supino y elevarle los miembros inferiores a 45° durante otros 15 segundos.

Taquicardias de QRS ancho

La duración del QRS varía con la edad. Se considera QRS ancho un valor > 65 ms en neonatos, > 75 ms en lactantes y niños pequeños, > 85 ms en niños mayores y > 100 ms en adolescentes. A diferencia de lo que sucede en los adultos, la mayoría de las taquicardias de QRS en la edad pediátrica son TSV con conducción aberrante (Fig. 23). Sin embargo, el manejo inicial debe estar basado en un diagnóstico de sospecha de taquicardia ventricular (TV) hasta que no se demuestre lo contrario.



Figura 22. Niño de 11 años realizando la maniobra modificada de Valsalva en la consulta. Es importante que la jeringa sea de cono ancho para que el niño pueda abarcarla con los labios y soplar dentro de ella sin que se escape el aire (jeringas de alimentación de 60 ml).

Las taquicardias ventriculares (TV) son ritmos rápidos (más de tres latidos consecutivos, frecuencia > 120 lpm) a base de complejos QRS anchos y bizarros en los que no es necesaria la participación de ninguna estructura por encima de la bifurcación del haz de His para su mantenimiento. En función de su duración se clasifican en no sostenidas (menos de 30 segundos) o sostenidas (más de 30 segundos), y en función de su morfología en monomórficas (uniformes, todos los QRS iguales) o polimórficas (multiformes, variación al azar de la morfología del QRS). Son alteraciones del ritmo poco frecuentes en la edad pediátrica y pueden aparecer tanto en pacientes con corazón estructuralmente normal (TV idiopáticas, canalopatías) como en pacientes con cardiopatía (cardiopatías congénitas, miocarditis, miocardiopatías).

Los criterios ECG de TV son: FC habitualmente entre 150-250 lpm; complejos QRS anchos y bizarros (habitualmente > 120 ms en niños pequeños y > 140 ms en niños mayores) con alteración asociada de la repolarización; disociación AV (criterio definitivo de TV; si existe disociación, se trata de una TV) (Fig. 24); latidos de captura o fusiones (criterio definitivo de TV).

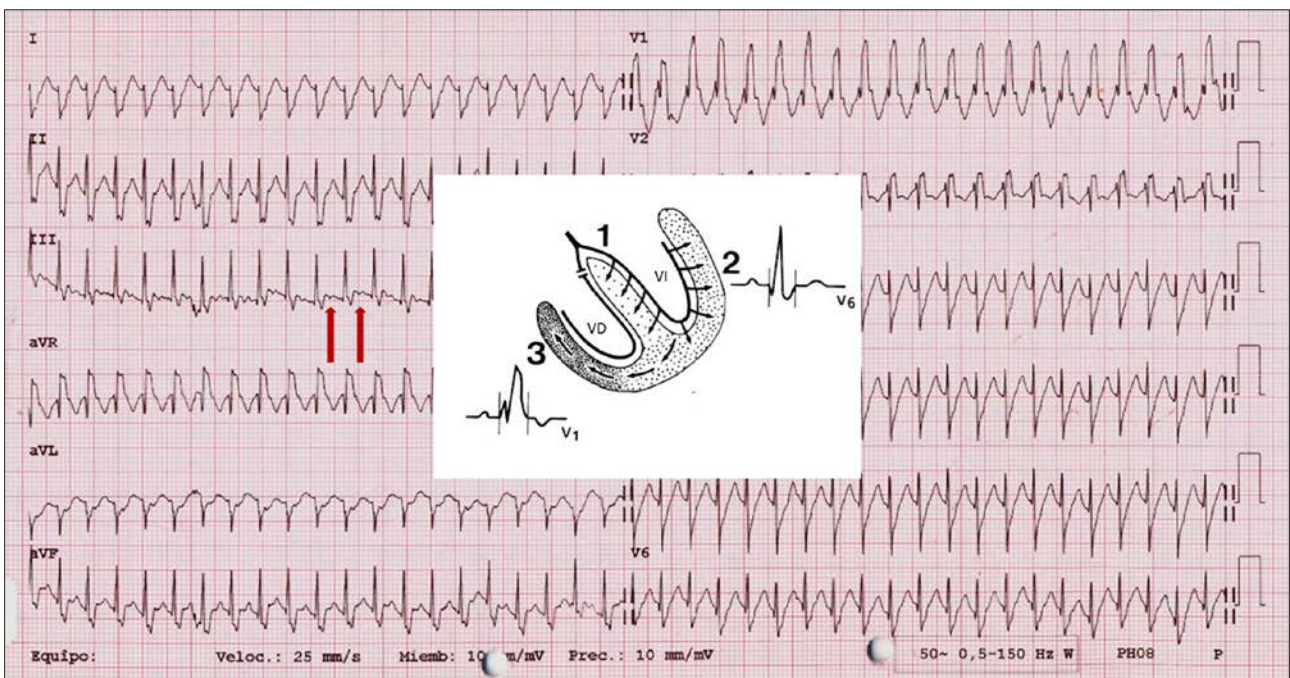


Figura 23. Taquicardia supraventricular (TSV) en un lactante de un mes con trasposición de grandes arterias intervenida y BRD basal. Acude a consulta rutinaria y se objetiva taquicardia. Se trata de una taquicardia regular con QRS ancho y 250 lpm. La morfología del QRS es típica de BRD (R' empastada en V1; S ancha, empastada en V6) y es la misma que tiene el paciente en ritmo sinusal. Se visualizan también las ondas P negativas en III. Se trata, por tanto, de una TSV con QRS ancho por el BRD preexistente.

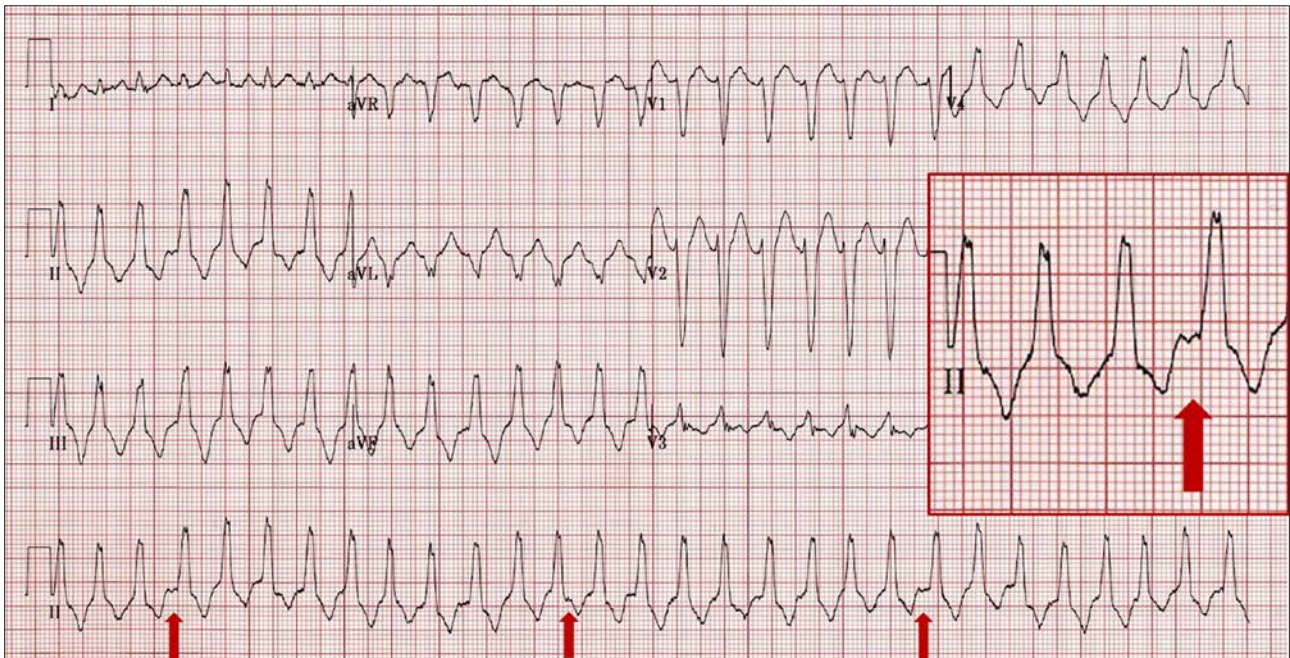


Figura 24. Episodio de taquicardia ventricular (TV) en adolescente de 14 años que consulta por palpitaciones. Se trata de una taquicardia regular a unos 165 lpm con QRS ancho, morfología de B R1 y eje inferior ($+90^\circ$), compatible con TV del tracto de salida del VD. Si nos fijamos con detenimiento, se pueden ver las ondas P disociadas que confirman el diagnóstico de TV. En el recuadro adjunto se observa con más claridad la presencia de una onda P que no guarda ninguna relación con los QRS.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. Myung K Park. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2014.
- Concise Guide to Pediatric Arrhythmias. Christopher Wren PhD. Wiley-Blackwell; 2012.
- Pérez-Lescure FJ. Guía rápida para la lectura sistemática del ECG pediátrico. Rev Pediatr Aten Primaria. 2006; 8: 319-26.
- Appelboom A, Reuben A, Mann C, et al. Postural modification to the standard Valsalva manoeuvre for emergency treatment of supraventricular tachycardias (REVERT): a randomised controlled trial. Lancet. 2015; 386: 1747-53.

Revisión

Diagnóstico y manejo de las taquicardias supraventriculares en Pediatría

E. PÉREZ SANTAOLALLA

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

DEFINICIÓN

Se denomina taquicardia supraventricular (TSV) al ritmo originado por encima del haz de His que tiene frecuencia cardiaca (FC) superior al percentil 95 para la edad en reposo (Tabla I).

La estimulación ventricular se produce a través del sistema His-Purkinje, por lo que generalmente el complejo QRS es estrecho. Puede ser ancho en taquicardias antidrómicas y en taquicardias con conducción aberrante (la frecuencia cardiaca es tan elevada que al llegar el impulso eléctrico las células cardiacas se encuentran en periodo refractario y la transmisión del mismo se realiza de forma anómala).

MECANISMOS DE PRODUCCIÓN

El mecanismo de producción de TSV en pediatría más frecuente (aproximadamente 80%) es la reentrada, seguida por el automatismo (20%). El trigger desencadenado es el menos frecuente y es el sugerido en canalopatías y en cau-

sas secundarias (fármacos, alteraciones iónicas, bradicardia severa, distensión mecánica).

En la reentrada existen dos vías de conducción con un bloqueo unidireccional en una de ellas; esto crea un circuito a través del cual circula el estímulo eléctrico en una dirección (Fig. 1A). El ritmo es rápido y regular (FC fija) (Fig. 2A).

En contraposición se encuentran las taquicardias por automatismo (Fig. 1B), en las que un foco ectópico tiene un automatismo inapropiadamente aumentado. Este está influenciado por el tono simpático, por lo que la frecuencia cardiaca es variable, existe fenómeno de calentamiento-enfriamiento y fenómenos como la fiebre, el llanto, y los inotropos elevan la FC y el enfriamiento o el reposo la disminuyen (Fig. 2B).

Las diferencias entre estos dos tipos de taquicardias se recogen en la tabla II.

CLASIFICACIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA (Tabla III)

El 73% de las taquicardias supraventriculares en pediatría son taquicardias por reentrada por vía accesoria aurí-

TABLA I. FRECUENCIA CARDIACA NORMAL PARA LA EDAD.

Edad	0-7 días	8-30 días	1-6 meses	6-12 meses	1-10 años	10-15 años	> 15 años
FC (lpm)	90-160	100-175	110-180	70-160	65-140	60-130	60-100

FC: frecuencia cardiaca. Davignon y cols., 1979-1980.

Correspondencia: Dra. Elena Pérez Santaolalla. Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Universitario de Burgos.
Correo electrónico: epesantaolalla@gmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

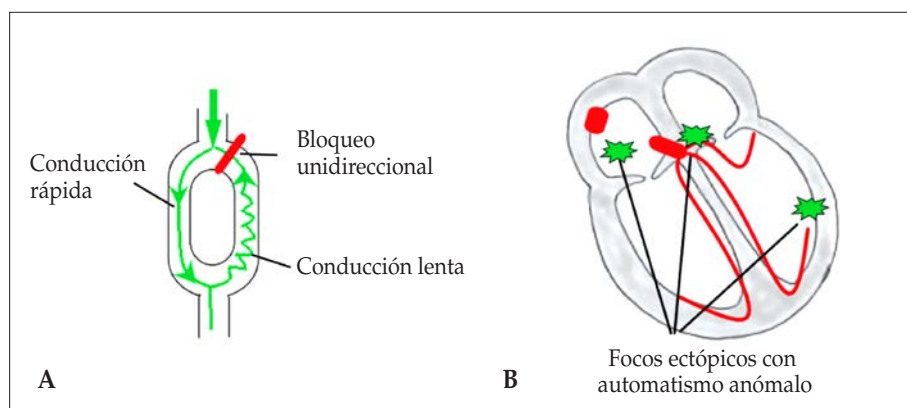


Figura 1. Mecanismo de producción de las TSV. A) Reentrada. B) Automatismo.

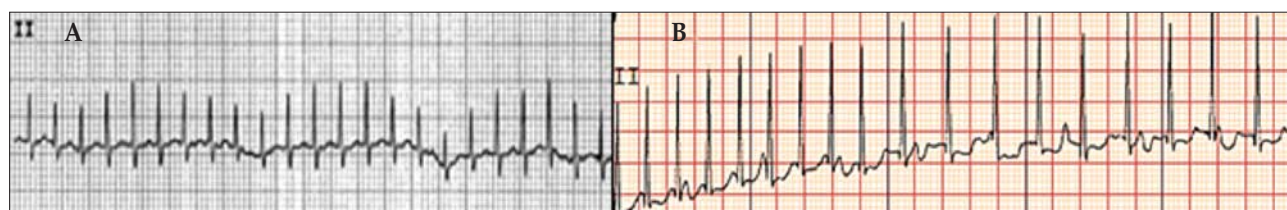


Figura 2. Ejemplos de ECG. A) TSV por reentrada aurículo-ventricular (AV) con FC fija. B) Taquicardia auricular automática con FC variable.

TABLA II. DIFERENCIAS ENTRE TAQUICARDIAS POR REENTRADA Y AUTOMATISMO.

Reentrada	Automatismo
Paroxismo (inicio y fin brusco)	Inicio y fin progresivo
Escasa variabilidad RR (FC constante)	Variabilidad RR sensible a tono simpático
Es posible desencadenar y terminarla con estimulación	No se inicia ni termina con estimulación
Respuesta a fármacos predecible	Respuesta a fármacos atípica
Respuesta a cardioversión	No respuesta a cardioversión
Tratamiento definitivo: ablación de una de las ramas	Tratamiento definitivo: ablación foco ectópico

TABLA III. CLASIFICACIÓN DE TSV SEGÚN ORIGEN Y MECANISMO.

Origen	Mecanismo de acción	
	Automatismo	Reentrada
Sinusal	Taquicardia sinusal	Taquicardia reentrada sinoatrial
Auricular	Taquicardia auricular ectópica	Flutter auricular
	Taquicardia auricular ectópica multifocal	Fibrilación auricular
Aurículo-ventricular	Taquicardia ectópica de la unión	Taquicardia por reentrada por vía accesoria AV (TRAV) <ul style="list-style-type: none"> • Wolff-Parkinson-White • Taquicardia reentrada AV por vía oculta • Taquicardia permanente recíproca de la unión (Coumel) • Mahaim Taquicardia por reentrada intranodal (TRIN)

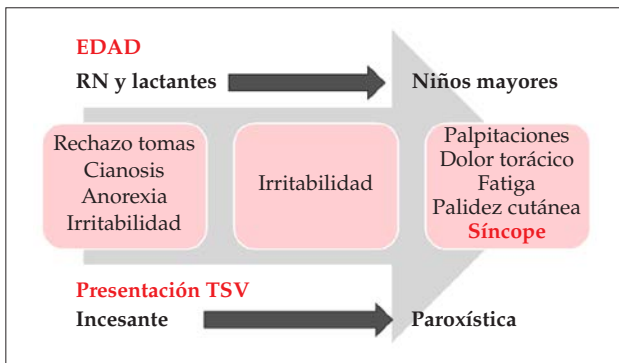


Figura 3. Clínica de las TSV en función de la edad.

culo-ventricular (AV) (fundamentalmente el síndrome de Wolff-Parkinson-White y la taquicardia por reentrada AV por vía oculta). El 13% son taquicardias por reentrada intranodal y el resto constituyen el 14% restante^(1,2).

Esta distribución varía con la edad: las vías accesorias AV suponen el 95% de las TSV por reentrada neonatales y el 75% de las de niños mayores. En este último grupo de edad aumenta la frecuencia de taquicardia por reentrada intranodal. La probabilidad de la taquicardia auricular automática se mantiene estable a lo largo de la infancia⁽¹⁾.

La prevalencia es mayor en niños con cardiopatía congénita debido a estrés dinámico, secuelas de reparación quirúrgica o sustrato anatómico propio de la cardiopatía. Sin embargo, de forma global la mayoría de las TSV en pediatría se dan en niños con corazón estructuralmente normal.

CLÍNICA

Varía con respecto a la edad (Fig. 3). En lactantes y niños pequeños es inespecífica: rechazo de tomas, irritabilidad, cianosis, palidez cutánea, etc., lo que hace que las TSV pasen desapercibidas durante largos periodos de tiempo y puedan debutar como fallo cardiaco.

Los niños mayores reconocen mejor los síntomas y se presentan con dolor torácico, palpitaciones, fatiga, aturdimiento, etc. El síncope no es frecuente y es un signo de alarma de muerte súbita⁽³⁾.

Las TSV por reentrada son generalmente paroxísticas (inicio y fin brusco). La mayoría ocurren en reposo, si bien en algunos pacientes se desencadenan con estímulo simpático (ejercicio, infecciones, etc.). En las taquicardias por automatismo anómalo generalmente tienen un inicio y fin progresivo y aumentan con los estímulos simpáticos.

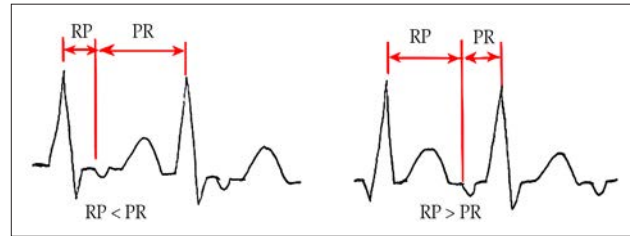


Figura 4. RP corto y RP largo.

La duración media es de 10-15 minutos, aunque algunos episodios pueden durar solo 1-2 minutos y otros horas o días en función del tipo de taquicardia supraventricular, edad y síntomas asociados⁽³⁾.

DIAGNÓSTICO

Todo niño con sospecha diagnóstica de taquicardia debería tener una valoración hemodinámica inmediata y un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones durante la taquicardia y en ritmo sinusal una vez finalizada la taquicardia. La monitorización continua durante las maniobras terapéuticas ayuda al diagnóstico y, por tanto, al tratamiento crónico del paciente⁽³⁾.

En el ECG durante la taquicardia se debe medir la frecuencia cardiaca, reflejar si el complejo QRS es estrecho o ancho, si la taquicardia es regular o irregular y buscar las ondas P de activación auricular. Cuando está presente la onda P, su morfología, su relación con el QRS (1:1 o si hay más o menos ondas P que complejos QRS) y la distancia con la onda R ayudan al diagnóstico del mecanismo (taquicardias de RP corto o largo, figura 4). La onda P se visualiza mejor en V1, II y III, pero se puede utilizar cualquier derivación en las que sea visible.

TRATAMIENTO

La prescripción de fármacos antiarrítmicos requiere un diagnóstico claro con registro electrocardiográfico; la existencia de una sospecha clínica de taquicardia (palpitaciones, mareo, dolor torácico, etc.) sin documentación ECG no debería ser razón para iniciar tratamiento⁽⁴⁾.

Tratamiento agudo de primera línea⁽⁴⁻¹⁰⁾

El tratamiento inicial de todas las TSV en pediatría es similar, se resume una propuesta en el algoritmo de la figura 5⁽¹¹⁾.

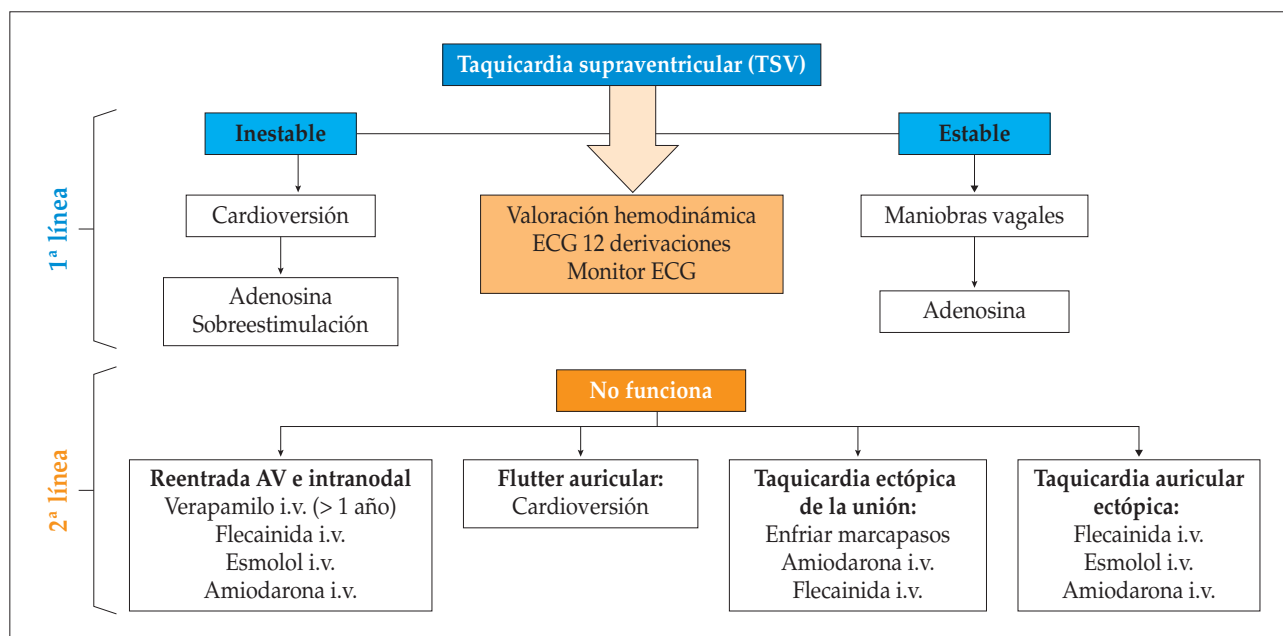


Figura 5. Algoritmo de tratamiento agudo de TSV en pediatría.

Se debe realizar un ECG de 12 derivaciones antes de iniciar el tratamiento.

Si el paciente está estable se realizan **maniobras vagales** (hielo en cara en lactantes, inducción de vómito y náusea con depresor, maniobra de Valsalva, etc.). Son eficaces en el 60-90% de los casos⁽¹⁰⁾.

Si no responde el tratamiento de elección es la **adenosina**. Produce un bloqueo AV, por lo que es capaz de revertir a ritmo sinusal las TSV en las que participa el nodo AV en su mecanismo. En el resto no será efectiva, pero el bloqueo AV producido puede ayudar al diagnóstico, es importante tener registro continuo de ECG durante su administración.

La adenosina tiene una vida media muy corta (5-10 segundos), por lo que debe administrarse en una vía venosa lo más cercana posible a la circulación central en infusión rápida seguida de lavado rápido con 5 ml de suero fisiológico. Es útil utilizar una vía de tres pasos con las dos jeringas preparadas. Si no hay respuesta en dos minutos puede repetirse doblando la dosis (ver dosis en tabla IV).

Consideraciones y precauciones con la adenosina⁽¹⁰⁾:

- Efectos secundarios: rubefacción facial, náuseas, vómitos, dolor torácico, dificultad respiratoria, etc., pero suelen resolverse rápido. La inducción de fibrilación auricular es muy rara y se resuelve espontáneamente.
- Está contraindicada en pacientes con bloqueo AV de 2º y 3º grado.

- En pacientes con síndrome Wolff-Parkinson-White (WPW) puede desencadenar una fibrilación auricular que puede degenerar en fibrilación ventricular. Es extremadamente raro y no implica que haya que evitar su administración en pacientes con WPW, al contrario, es el tratamiento de elección.
- En niños asmáticos puede producirse un broncoespasmo agudo.
- En pacientes con trasplante cardiaco la adenosina puede producir un bloqueo AV prolongado por la denervación parasimpática que tienen, por lo que se administran dosis menores (Tabla IV).

Todo esto debe conocerse y se debe administrar la adenosina i.v. con adecuada monitorización y material de reanimación rápidamente disponible.

Cuando la adenosina no es efectiva puede ser por:

- Fallo en la administración: administración lenta o lejos de la circulación central. En este caso no se registra en el ECG la interrupción del ritmo producida por el bloqueo AV.
- No participa el nodo AV en el mantenimiento de la taquicardia (p. ej., taquicardia auricular ectópica o flutter auricular).
- Es una TSV por reentrada refractaria a adenosina o bien recurre precozmente por la cortísima vida media de la adenosina.

TABLA IV. DOSIS DE FÁRMACOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO INICIAL DE LAS TSV EN PEDIATRÍA^(4,10).

Fármaco	Dosis (intravenosa)
Adenosina	Dosis inicial (máximo 6 mg): < 1 año: 0,15 mg/kg > 1 año: 0,1 mg/kg 2ª dosis: 0,2 mg/kg (máximo 12 mg) 3ª y siguientes: 0,3 mg/kg (máximo 12 mg) Trasplante cardiaco: 0,025 mg/kg (máximo 1,5 mg), ascenso escalonado
Verapamilo	En > 1 año: 0,1 mg/kg i.v., administración lenta al menos 2 minutos Contraindicado en lactantes
Esmolol	Carga: 100-500 µg/kg i.v. (en un minuto) Mantenimiento: inicial 25-100 µg/kg/min, aumentar 25-50 µg/kg/min en función de respuesta (dosis habituales: 100-500 µg/kg/min)
Propranolol	Neonatos: 0,01-0,15 mg/kg i.v. cada 6-8 horas (lento, en 10 minutos), dosis máxima: < 1 mes: 0,15 mg/kg/dosis; 1 mes-1 año: 1 mg/dosis; > 1 año: 3 mg/dosis
Flecainida	1,5-2 mg/kg i.v., administración lenta (al menos 5 minutos)
Propafenona	Carga: 2 mg/kg en 2 horas Mantenimiento: 4-7 µg/kg/min
Amiodarona	Carga: 5-10 mg/kg en 1 hora (empezar por 5 mg/kg en 30 minutos, si no es efectivo completar hasta 10 mg/kg en otros 30 minutos) Mantenimiento: 5-15 µg/kg/min
Procainamida	Carga: Recién nacidos: 7-10 mg/kg en 30-45 minutos > 1 mes: 10-15 mg/kg Mantenimiento: 20 µg/kg/min

En este caso se utilizarán fármacos de segunda línea, cuya elección depende de la sospecha diagnóstica.

Otra opción es la sobreestimulación auricular transesofágica si se dispone de material y personal entrenado. En pacientes portadores de marcapasos con cable auricular se puede realizar a través de este.

Si el paciente está hemodinámicamente inestable (mala perfusión periférica, hipotensión, disminución de conciencia, etc.) precisa terminar inmediatamente la taquicardia mediante **cardioversión eléctrica**. Mientras se realizan los preparativos para ello pueden realizarse maniobras vagales y/o adenosina si no retrasa la cardioversión.

Se elige el tamaño de palas adecuado para el tamaño del paciente y se administra una carga de 0,5-1 J/kg sincronizado con el QRS que puede aumentarse hasta 2 J/kg. Las palas se colocan de forma que la energía forme un arco que incluya el corazón (ver Fig. 6).

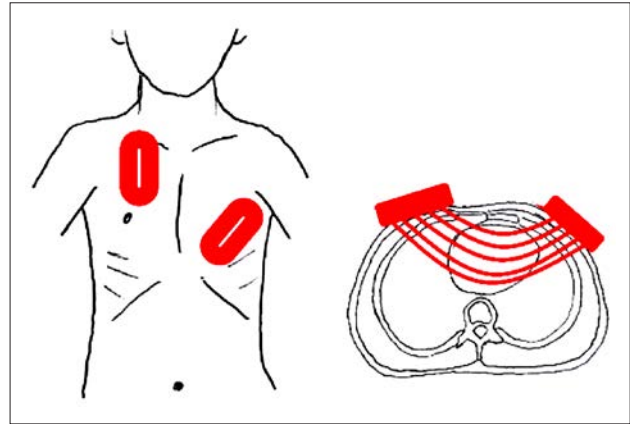


Figura 6. Posición de palas de cardioversión.

Tratamiento agudo de segunda línea

En las TSV refractarias a adenosina será necesario utilizar fármacos antiarrítmicos con distinto mecanismo de acción y vida media más prolongada. Los recomendados y más utilizados en el tratamiento agudo de las TSV de nuestro medio son flecainida, betabloqueantes, amiodarona, propafenona, procainamida y verapamilo^(4,10,12), y se eligen en función de la edad del paciente, de la sospecha diagnóstica (Fig. 5) y de la experiencia personal del equipo. Las dosis se reflejan en la tabla IV. Pueden aparecer efectos secundarios importantes, por lo que se debe consultar a un especialista en cardiología infantil.

Fármacos de segunda línea⁽⁴⁻⁸⁾

- **Verapamilo:** bloqueante de los canales del calcio, es muy efectivo en la finalización de las TSV por reentrada. Está contraindicado en menores de un año de edad por producir depresión miocárdica. En estos niños su retículo sarcoplásmico está poco desarrollado y su contractilidad cardíaca depende de los canales de calcio. No debe administrarse tampoco cuando exista fallo cardíaco.
- **Flecainida y propafenona** (clase IC): pueden combinarse con betabloqueantes. La flecainida bloquea canales de sodio lento, disminuye el automatismo y enlentece la conducción del estímulo. Puede prolongar el QRS y el QT. La propafenona además de bloquear canales de sodio tiene un efecto leve betabloqueante.
- **Betabloqueantes** (clase II): el **esmolol** tiene una vida media muy corta (minutos), por lo que se administra en perfusión continua IV⁽⁸⁾. Esto da la ventaja de que, en caso de aparición de efectos secundarios, desaparecen precozmente tras su retirada. Una alternativa es el **propranolol** IV. Tienen efecto inotrope y cronotrope negativos.

TABLA V. FÁRMACOS, DOSIS Y CONSIDERACIONES EN EL TRATAMIENTO CRÓNICO DE TSV EN PEDIATRÍA^(4,10,12).

Fármaco	Dosis (vía oral cada 24 horas)	Contraindicaciones/precauciones
Propranolol	1-3 mg/kg en 3 dosis	Asma bronquial
Atenolol	0,3-1,3 mg/kg en 1 dosis	Asma bronquial
Verapamilo	4-8 mg/kg en 3 dosis	Depresión miocárdica
Flecainida	2-7 mg/kg en 2 dosis (preferible 2-4 mg/kg/día)	Contraindicado en insuficiencia renal y fracción eyección disminuida. Cuidado en enfermedad tejido conducción
Propafenona	10-15 mg/kg en 3 dosis	Contraindicado con fracción eyección disminuida. Cuidado en insuficiencia renal y enfermedad tejido de conducción
Sotalol	2-8 mg/kg en 2 dosis	Hipertrofia ventrículo izquierdo, fallo cardiaco, QT largo, hipokaliemia, insuficiencia renal y asma
Amiodarona	Carga: 10 mg/kg durante 10 días Mantenimiento: 5 mg/kg en 1 dosis	Uso con fármacos que prolonguen QT, fallo cardiaco Reducir dosis de antagonistas vitamina K y digoxina

- **Procainamida:** es del grupo IA, inhibe la fase 0 dependiente de sodio y enlentece la conducción auricular. Tiene efecto inotrópico negativo y puede prolongar el intervalo QT.
- **Amiodarona** (clase III): prolonga el periodo refractario del nodo AV y en menor medida la duración del potencial de acción y el periodo refractario del miocardio auricular y ventricular. Puede producir náuseas y vómitos, fallo cardiaco, hipotensión, bradicardia y bloqueo AV. Puede tardar horas en revertir a ritmo sinusal la TSV.

Tratamiento profiláctico (crónico)

No hay una evidencia científica clara sobre su uso y la elección del fármaco. En general se opta por el tratamiento farmacológico en los recién nacidos y lactantes por la inespecificidad de los síntomas y falta de reconocimiento de ellos, y en niños mayores de un año pero menores de cinco años con taquicardias recurrentes o con inestabilidad hemodinámica y/o miocardiopatía asociada. Los fármacos más utilizados son betabloqueantes (propranolol en lactantes y atenolol en niños mayores), flecainida, verapamilo, propafenona, sotalol y amiodarona. La digoxina se usa actualmente poco pero puede ser útil en algunas situaciones. Su elección depende del tipo de taquicardia, la respuesta del paciente y la aparición de efectos secundarios (ver dosis en Tabla V).

En niños mayores de un año con un único episodio sin datos de inestabilidad hemodinámica se suele adoptar una actitud expectante.

La ablación de la vía accesoria o del foco con automatismo anómalo se reserva a pacientes con taquicardias recurrentes mayores de 4-5 años y 15 kg, a menores con TSV refractarias a tratamiento farmacológico o con efectos

secundarios importantes derivados de este tratamiento. La tasa de éxito de la ablación con radiofrecuencia es elevada pero no está exenta de complicaciones (< 5%), por ejemplo, bloqueo AV, perforación y/o derrame pericárdico, bloqueo de rama derecha, daño del plexo braquial, insuficiencia valvular, embolia y neumotórax⁽¹⁰⁾. La edad < 4 años y un peso < 15 kg son factores de riesgo independientes para la aparición de estos eventos⁽⁴⁾.

TIPOS DE TAQUICARDIAS SUPRAVENTRICULARES

Taquicardias supraventriculares por reentrada

Origen auricular

- **Flutter auricular (Fig. 7):** existe un circuito de macroreentrada alrededor del istmo cavotricuspídeo en aurícula derecha (flutter típico). La actividad auricular es muy rápida (300 lpm) y se representa en el ECG como ondas F en forma de dientes de sierra. La frecuencia ventricular (del QRS) varía en función del bloqueo AV que exista (2:1, 3:1, 4:1) y el QRS es estrecho. El tratamiento es la cardioversión eléctrica. La adenosina no revierte el flutter pero puede poner de manifiesto las ondas F cuando no está claro el diagnóstico. La evolución suele ser favorable sin recurrencias en neonatos sin cardiopatía estructural⁽¹³⁾.
- **Fibrilación auricular (Fig. 8):** hay múltiples circuitos de microrreentradas a nivel auricular que producen una frecuencia auricular muy rápida (350-600 lpm) con ondas "f" y una respuesta ventricular irregularmente irregular con QRS estrecho. Es muy rara en niños y está asociada con miocardiopatías, canalopatías, Wolff-Par-

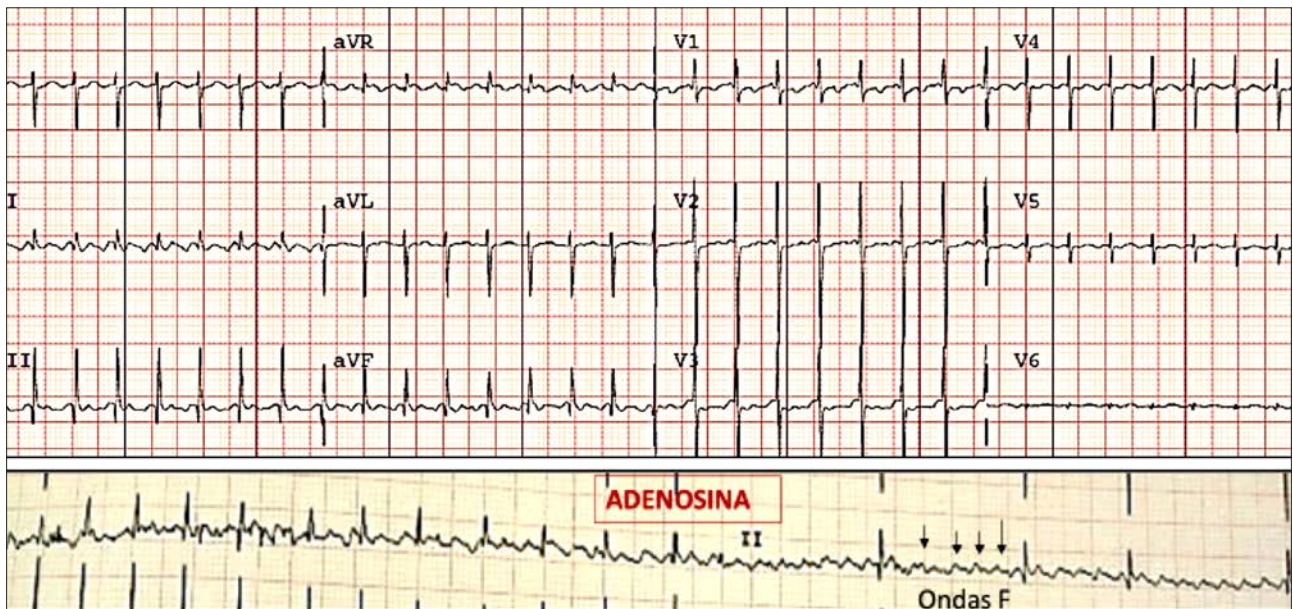


Figura 7. Recién nacido asintomático, taquicardia a la auscultación. ECG: QRS con FC fija de 220 lpm, probables ondas F en II que se evidencian claramente tras administración de adenosina i.v.

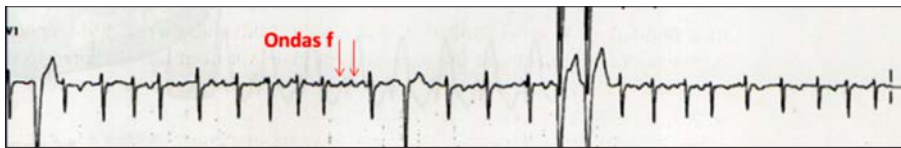


Figura 8. Taquicardia irregular con QRS estrecho, ondas f en línea de base.

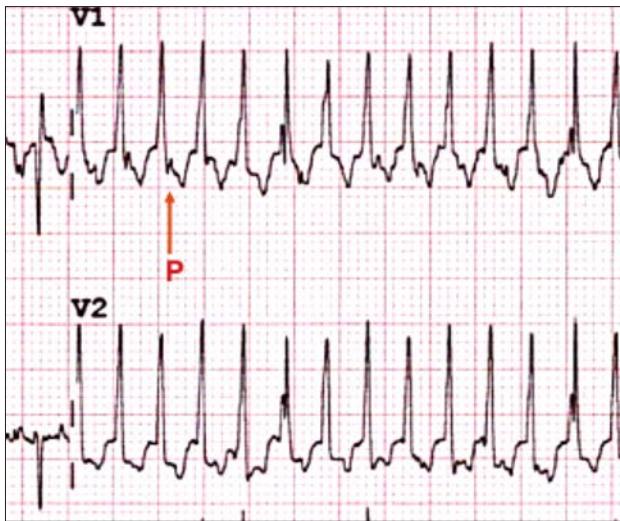


Figura 9. Taquicardia regular de QRS estrecho, onda P retrógrada (flecha) con $RP < PR$ y $RP > 70$ mseg.

kinson-White y cardiopatías congénitas. El tratamiento es la cardioversión eléctrica si el paciente está inestable y digoxina si está estable⁽¹⁴⁾.

Origen aurículo-ventricular

- **Taquicardia por reentrada aurículo-ventricular (Fig. 9):** son las taquicardias más frecuentes en niños. Son paroxísticas (empiezan y terminan bruscamente: ley del “todo o nada”). Existe una conexión anómala (vía accesoria) AV por falta de regresión durante la vida fetal.

La FC es elevada y constante, el QRS suele ser estrecho y se observa una onda P de conducción retrógrada tras él con un $RP < PR$, generalmente el RP es > 70 mseg. En contraposición, en las taquicardias por reentrada intranodal el RP es menor de 70 mseg, incluso puede no verse la onda P por estar incluida en el complejo QRS.

En los casos de taquicardias antidrómicas el QRS es ancho, así como en los casos en que existe una conducción con aberrancia.

En función de las características de conducción de la vía accesoria nos encontramos ante dos situaciones clínicas.

- **Síndrome de Wolff-Parkinson-White (Fig. 10):** la vía accesoria tiene la capacidad de conducir de forma anterógrada (de aurícula a ventrículo) y retrógrada (de ventrículo a aurícula), por lo que es posible la aparición de las siguientes taquicardias:

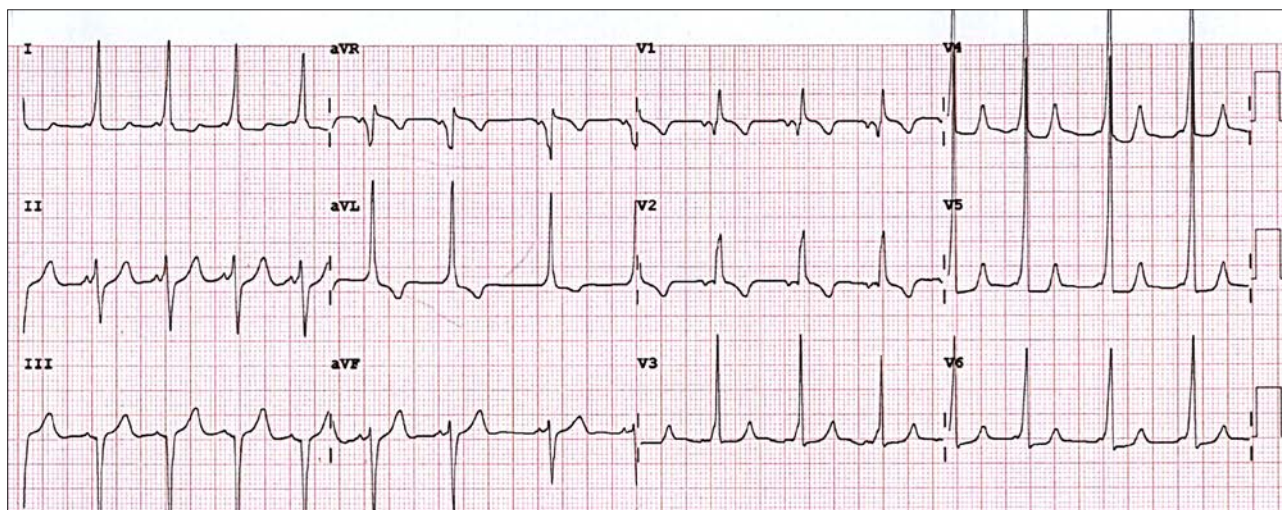


Figura 10. Ritmo sinusal, preexcitación AV tipo Wolff-Parkinson-White con PR corto y onda delta positiva en I, II, aVL y V3-V6 y negativa en III, aVR y V1.

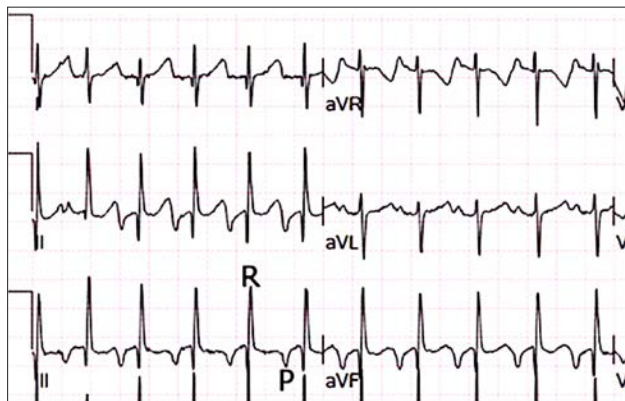


Figura 11. Taquicardia permanente recíproca de la unión o de Coumel: taquicardia regular con QRS estrecho y onda P retrógrada negativa en II, III y aVF (cara inferior) con RP largo.

En el ECG realizado en ritmo sinusal se observa la preexcitación AV típica (Fig. 10) de estos pacientes con PR corto y onda delta secundario a conducción anterógrada por la vía accesoria que esquivando el retraso del impulso en el nodo aurículo-ventricular.

– *Taquicardia por reentrada aurículo-ventricular por vía oculta:* la vía accesoria solo conduce retrógradamente (de ventrículo a aurícula), por lo que el ECG en ritmo sinusal es normal y la taquicardia tiene QRS estrecho y características similares a las anteriores.

Existe un tipo de taquicardia por reentrada AV poco frecuente llamada *taquicardia permanente recíproca de la unión o de Coumel* (Fig. 11) con unas características especiales: la conducción retrógrada por la vía accesoria es lenta, lo que hace que se cree un circuito de reentrada estable y se comporta de forma incesante, pudiendo presentarse clínicamente como insuficiencia cardíaca por producir taquimiocardiopatía. Se presenta en el ECG con FC elevadas para la edad pero menores que el resto de taquicardias por reentrada AV, con QRS estrecho, onda P retrógrada con morfología negativa en caras inferiores (II, III y aVF) y RP largo (en ocasiones se confunde con una taquicardia auricular por parecer que esta onda P se relaciona con el complejo QRS siguiente). El ECG en ritmo sinusal es normal. La eficacia del tratamiento médico es variable (40-85%)⁽⁴⁾. Como tratamiento crónico se utiliza amiodarona, verapamilo, flecainida, propafenona. Un elevado porcentaje necesitará ablación para controlar la taquicardia⁽⁴⁾.

- Taquicardia supraventricular ortodrómica: el estímulo desciende por el nodo aurículo-ventricular, haz de His y Purkinje y sube por la vía accesoria (QRS estrecho).
- Taquicardia supraventricular antidrómica: el estímulo desciende por la vía accesoria y asciende por el haz de His hasta la aurícula (QRS ancho).
- Fibrilación auricular con preexcitación: puede degenerar en fibrilación ventricular por conducción rápida por la vía accesoria y muerte súbita. El síncope en un paciente con preexcitación aurículo-ventricular es un signo de alarma.

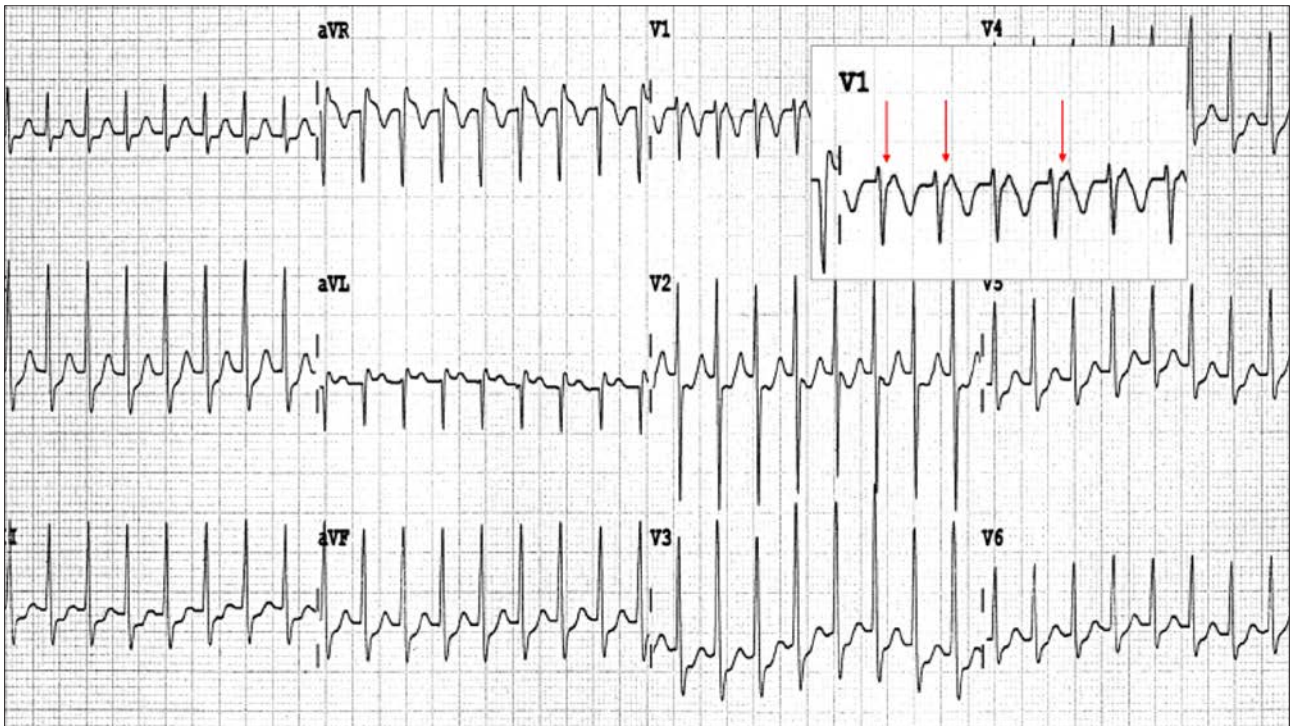


Figura 12. Niña de 12 años con palpitaciones, taquicardia regular de QRS estrecho, muesca en V1 (flechas) que corresponde con onda P retrógrada con RP muy corto.

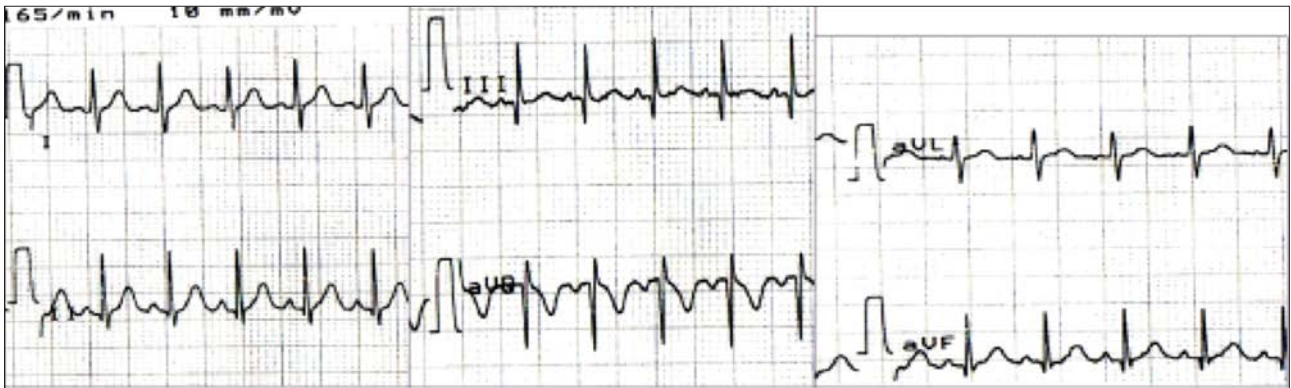


Figura 13. Varón de 11 meses, hipertiroidismo. Taquicardia irregular de QRS estrecho precedido de onda P sinusal.

- **Taquicardia por reentrada intranodal (Fig. 12):** en el nodo AV existen dos vías de conducción (lenta y rápida) que forman un circuito de reentrada. Es raro en los primeros años de vida y aumenta su frecuencia en la adolescencia. El ECG en taquicardia muestra ritmo rápido con QRS estrecho, la onda P es inmediatamente posterior al QRS con RP muy corto (< 70 msec) o está incluida en el QRS. El ECG en ritmo sinusal es normal.
- **Taquicardias supraventriculares por automatismo anómalo**
 - **Taquicardia sinusal (Fig. 13):** FC elevada, QRS estrecho precedido de onda P de morfología sinusal, PR regular. Generalmente se debe a causa extracardiaca (ansiedad, fiebre, hipovolemia, shock, insuficiencia cardiaca, administración de catecolaminas, tirotoxicosis, miocardiopatía, anemia). El tratamiento es el de la causa subyacente

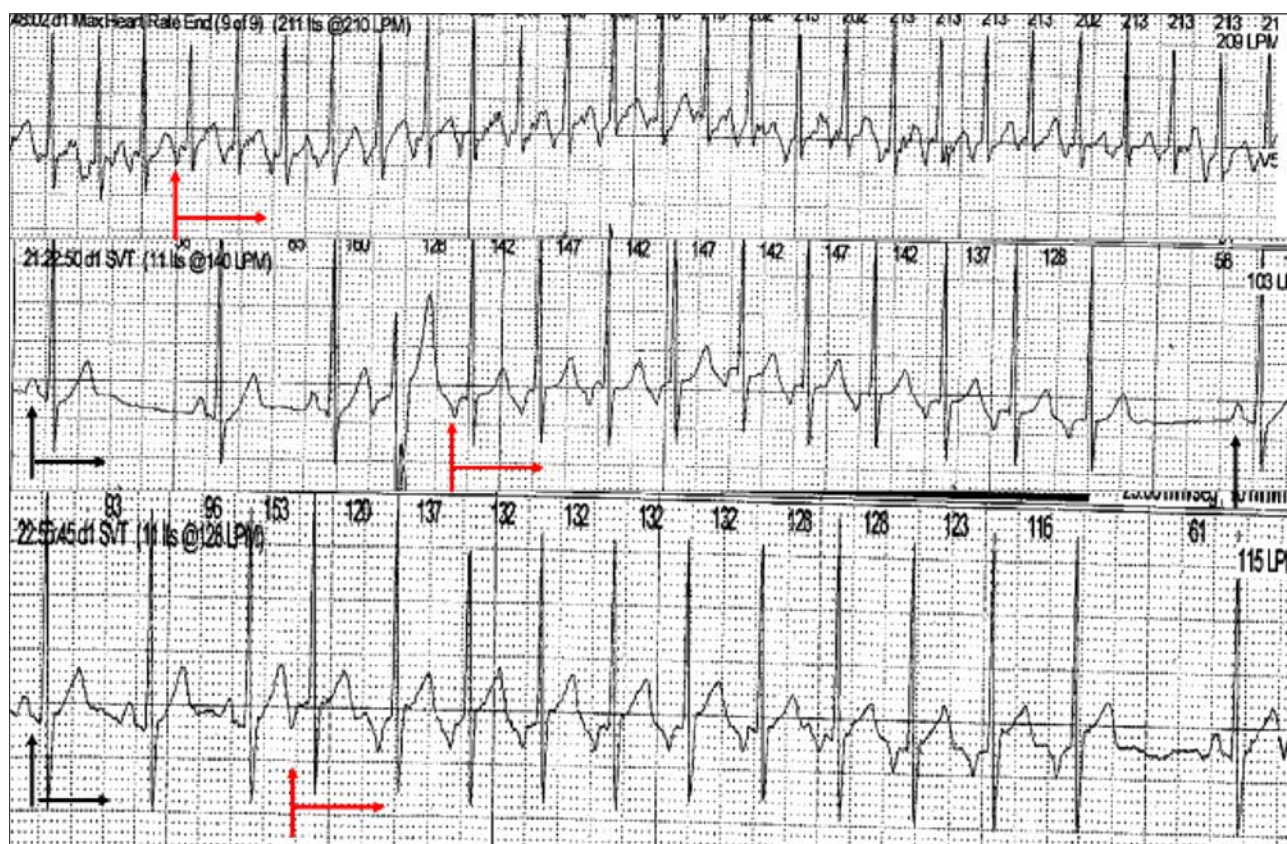


Figura 14. Varón de 13 años en tratamiento con atomoxetina por TDA. Holter: ritmo sinusal (flechas negras) alternando con taquicardia auricular (flechas rojas). Taquicardia irregular con QRS estrecho precedido de onda P de morfología distinta a la sinusal.

y, en el caso poco frecuente de ser muy sintomática, betabloqueantes.

- **Taquicardia auricular ectópica (Fig. 14):** existe un foco auricular con automatismo anormalmente elevado. No suele haber cardiopatía estructural, pero puede deberse a miocarditis, miocardiopatías, cicatriz auricular, tumor auricular o dilatación auricular. El QRS es estrecho, precedido de onda P de morfología distinta a la sinusal con RP largo, la FC es variable por influencia de los estímulos simpáticos y porque puede existir bloqueo de algunas ondas P (relación P/QRS \neq 1:1). La adenosina y la cardioversión no revierten la taquicardia, pueden ser útiles los betabloqueantes, digoxina, flecainida, amiodarona. En neonatos y lactantes puede aparecer de forma incesante (90% del tiempo en taquicardia y rebelde a tratamiento) que conduce a taquimiocardiopatía. El 90% de los casos remite espontáneamente antes de los seis meses. Si esto no ocurre y existe repercusión hemodinámica el tratamiento es la ablación del foco ectópico.

- **Taquicardia auricular multifocal (Fig. 15):** existen tres o más focos ectópicos auriculares con automatismo anómalo. Es rara en pediatría, con frecuencia algo aumentada en los síndromes de Noonan y Costello. Cuando aparece en lactantes sanos tiende a la desaparición espontánea a los seis meses (90% de los casos). En el ECG en taquicardia se ven QRS estrechos generalmente con frecuencia variable, precedidos de onda P no sinusales con al menos tres morfologías distintas. Suele haber ondas P bloqueadas (relación P/QRS \neq 1:1), el RP es largo. El tratamiento es similar a la taquicardia auricular ectópica.
- **Taquicardia ectópica de la unión (Fig. 16):** se debe a un automatismo anómalo del haz de His. En la edad pediátrica es casi exclusiva del posoperatorio cardiaco, aunque también hay una forma idiopática en neonatos sin cardiopatía estructural. El QRS es estrecho, con una frecuencia mayor a la auricular, la FC es variable. No responde a la adenosina y cardioversión. Se puede controlar disminuyendo estímulo simpático (sedación,

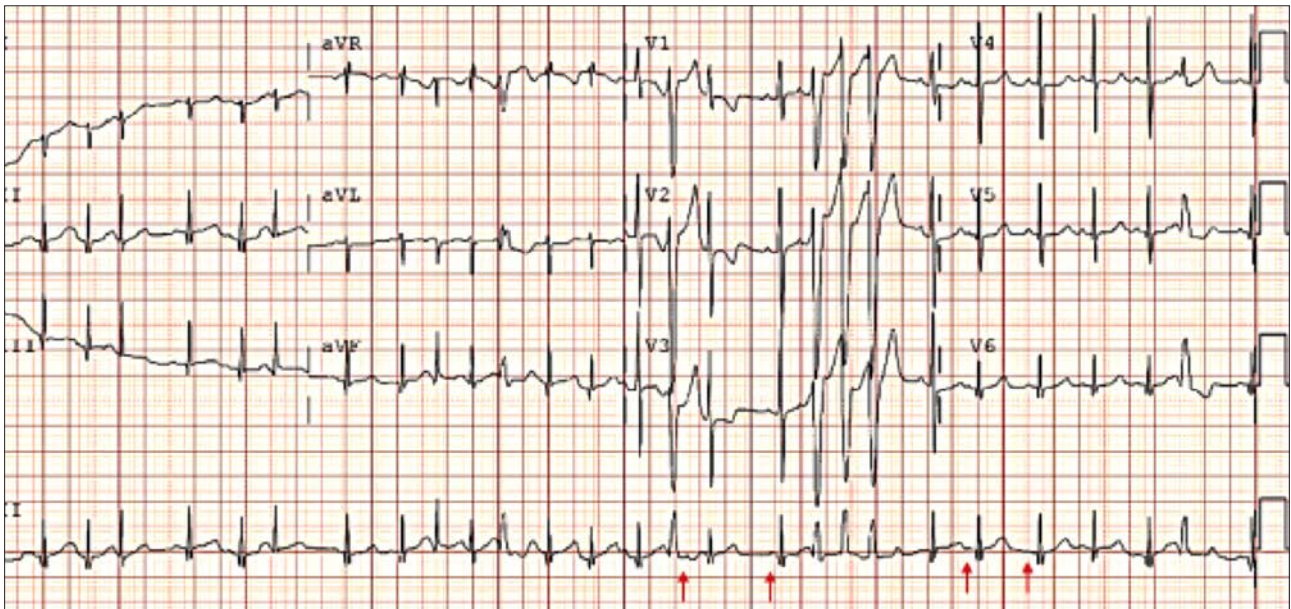


Figura 15. Niño de un mes, asintomático con auscultación cardíaca arrítmica. Taquicardia irregular con QRS estrecho y algunos anchos (conducción aberrante), precedidos de ondas P con morfologías variables y distintas de la sinusal (flechas rojas).

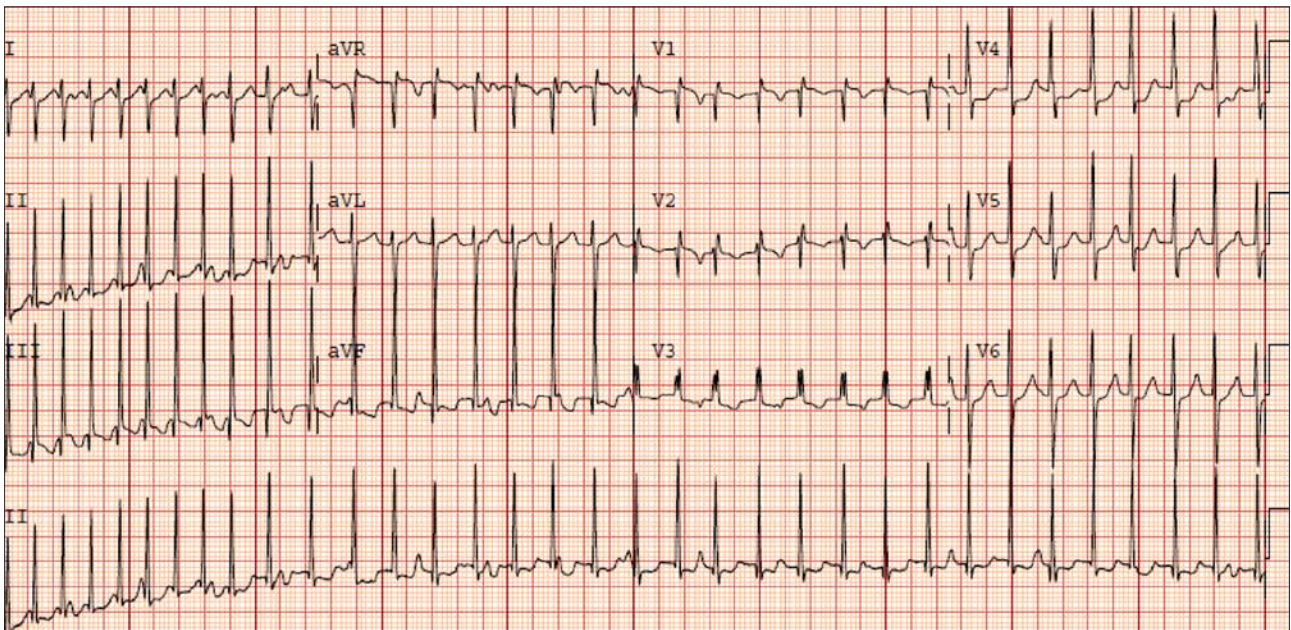


Figura 16. Niña cinco meses, ventrículo derecho de doble salida, corrección quirúrgica ocho horas antes, inestabilidad hemodinámica. Taquicardia irregular con QRS estrecho y disociación aurículo-ventricular.

disminución de inotropos, de temperatura), si no es efectivo pueden ser necesarios fármacos como amiodarona o betabloqueantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, Benson DW. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol.* 1992; 69: 1028-32.
2. Tanel RE, Walsh EP, Triedman JK, Epstein MR, Bergau DM, Saul JP. Five-year experience with radiofrequency catheter ablation: implications for management of arrhythmias in pediatric and young adult patients. *J Pediatr.* 1997; 131: 878-87.
3. Dubin Anne M, Triedman John K. Clinical features and diagnosis of supraventricular tachycardia in children. *UpToDate.* 2018.
4. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace.* 2013; 15: 1337-82.
5. Guerrier K, Shamszad P, Czosek RJ, Spar DS, Knilans TK, Anderson JB. Variation in antiarrhythmic management of infants hospitalized with supraventricular tachycardia: A multi-institutional analysis. *Pediatr Cardiol.* 2016; 37: 946-52.
6. Wong KK, Potts JE, Etheridge SP, Sanatani S. Medications used to manage supraventricular tachycardia in the infant a North American survey. *Pediatric Cardiology.* 2006; 27: 199-203.
7. Tunca Sahin G, Ozturk E, Kasar T, Guzeltas A, Ergul Y. Sustained tachyarrhythmia in children younger than 1 year of age: Six year single-center experience. *Pediatr Int.* 2018; 60: 115-21.
8. Adamson PC, Rhodes LA, Saul JP, Dick M, Epstein MR, Moate P, et al. The pharmacokinetics of esmolol in pediatric subjects with supraventricular arrhythmias. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27: 420-7.
9. Weindling SN, Saul JP, Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for supraventricular tachycardia in neonates and infants. *Am Heart J.* 1996; 131: 66-72.
10. Dubin Anne M, Triedman John K. Management of supraventricular tachycardia in children. *UpToDate.* 2019.
11. Sánchez Pérez I. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatr Integr.* 2016; XX: 527-38.
12. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. *Eur Heart J.* 2020; 41: 655-720.
13. Phang R, Prutkin JM, Ganz LI. Overview of atrial flutter. *UpToDate.* 2019.
14. Kumar K, Zimetbaum PJ. Overview of atrial fibrillation. *UpToDate.* 2019.

Revisión

Síndrome de QT largo congénito

M.F. MARRERO CALVO, A.J. MARTÍN SANZ, M.P. JIMÉNEZ SAUCEDO, S. DE PEDRO DEL VALLE,
C. MARTÍN BAHAMONTES

Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de QT largo (SQTL) engloba un grupo de trastornos de la repolarización cardiaca caracterizados por una prolongación excesiva y heterogénea del potencial de acción ventricular, que se traduce en el electrocardiograma (ECG) en un alargamiento del intervalo QT corregido para la frecuencia cardiaca⁽¹⁾.

En 1995 se describieron los principales genes asociados a la enfermedad, reconociéndose desde entonces como una canalopatía cardiaca, quizás la mejor estudiada hasta el momento.

Los pacientes pueden presentar un espectro clínico muy variable, desde mantenerse asintomáticos hasta padecer síncope, convulsiones, parada cardiaca y muerte súbita⁽¹⁻³⁾. La arritmia más frecuente asociada a estos eventos es la *torsade de pointes* (TdP), que puede degenerar en fibrilación ventricular y muerte súbita.

El SQTL puede ser congénito o adquirido (ocasionado por disturbios electrolíticos, medicaciones, etc.). En esta revisión nos centraremos en el SQTL congénito (SQTLc).

FISIOPATOLOGÍA

Se han descrito mutaciones en hasta 17 genes responsables del SQTL, que codifican proteínas del canal de potasio, sodio, factores relacionados con el calcio y proteínas adaptadoras de membrana⁽²⁾.

Las mutaciones en tres genes, *KCNQ1* (LQT1, 35-40%), *KCNH2* (LQT2, 25-30%) y *SCN5A* (LQT3, 5-10%) ocurren en el 75-80% de todos los pacientes con SQTL; la afectación de otros genes explica otro 5%, quedando un 15-20% de pacientes donde no se identifica una mutación genética conocida.

La fisiopatología es compleja, probablemente no del todo conocida, y variable entre pacientes^(1,2).

Es clara la importancia de los trastornos de los canales iónicos del corazón, que dan lugar a una prolongación en la duración del potencial de acción y al alargamiento consiguiente del intervalo QTc. Basándose en esa hipótesis, es por lo que el SQTL es considerado una "canalopatía".

Por otra parte, el aumento repentino del tono simpático previo a la aparición de las TdP, ha llevado a la hipótesis de que exista un desequilibrio en la inervación simpática del corazón. Mecanismos de reentrada y dispersión de la repolarización parecen también estar involucrados en el desarrollo de TdP.

El conocimiento de las fases del potencial de acción cardiaco, la función de los canales iónicos y su relación con el electrocardiograma, son fundamentales para entender la fisiopatología de esta enfermedad.

En los tres tipos principales de SQTL, la prolongación patológica de la repolarización resulta de una disminución de la corriente de salida de potasio por una pérdida de función (LQT1 y LQT2) o incremento en la entrada sostenida de sodio por ganancia de función (LQT3).

Correspondencia: Dr. M.F. Marrero Calvo.
Correo electrónico: manmarrero@hotmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I.

Síndrome	Locus	Gen	Proteína	Corriente	Función
QT largo Romano Ward (AD)					
SQTL1 (30-35%)	11p15.5	KCNQ1		I _{ks}	(-)
SQTL2 (25-30%)	7q35-q36	KCNH2	Subunidad α	I _{kr}	(-)
SQTL3 (5-10%)	3p21-p24	SCN5A	Subunidad α	I _{NaL}	(+)
SQTL4	4q25-q27	ANK2	Anquirina 2	NCX, I _{Na,K}	(-)
SQTL5	21q22.1-q24.2	KCNE1	Subunidad β (Mink)	I _{ks}	(-)
SQTL6	21q22.1-q22.2	KCNE2	Subunidad β (MiRP1)	I _{kr}	(-)
SQTL7 (SA)	17q23.1-q24.2	KCNJ2	Subunidad α	I _{ki}	(-)
SQTL8 (ST)	12p13.3	CACNA1C	Subunidad α Cav1.2	I _{Ca,L}	(+)
SQTL9	3p24	Cav3	Caveolina-3	I _{NaL}	(+)
SQTL10	11q23.3	SCN4B	Subunidad β 4	I _{Ca,L} , I _{to}	(+)
SQTL11	7q21-q22	AKAP9	Yotiao	I _{ks}	(-)
SQTL12	20q11.2	SNTA1	Sintrofina α 1	I _{NaL}	(+)
SQTL13	11q23.3-24.3	KCNJ5	Subunidad (Kir2.3)	I _{KACH}	(-)
SQTL14	14q32.11	CALM1	Calmodulin-1	I _{Ca,L}	(+)
SQTL 15	2p21	CALM2	Calmodulin-2	I _{Ca,L}	(+)
SQTL16	19q13.32	CALM3	Calmodulin-3	I _{Ca,L}	(+)
QT largo Jervell-Lange-Nielsen (AR)					
JLN1	11p15.5	KCNQ1	Subunidad α Iks	I _{ks}	(-)
JLN2	21q22.1-q22.2	KCNE2	Subunidad β (Mink)	I _{kr}	(-)

SA: síndrome de Andersen-Tawil; ST: síndrome de Timothy.

Esto lleva a una prolongación de la duración del potencial de acción; así se incrementa la posibilidad de desarrollar postdespolarizaciones precoces, que pueden alcanzar un potencial umbral y ocasionar un potencial de acción adicional (actividad *trigger*); este, a su vez, puede propagarse y producir despolarizaciones ventriculares prematuras que inicien una taquicardia ventricular polimórfica.

EPIDEMIOLOGÍA

El SQTLc, en contraste con otras canalopatías que son menos comunes, tiene una prevalencia de al menos 1 cada 2.000 nacimientos⁽³⁾. Su herencia es fundamentalmente autosómica dominante, con una penetrancia variable.

Existen 2 variables fenotípicas del SQTLc. El síndrome de Romano Ward, más frecuente, de herencia AD y el síndrome de Jervell y Lange Nielsen, de herencia AR, que cursa con

sordera neurosensorial y una elevada incidencia de muerte súbita por arritmias ventriculares los primeros años de vida⁽¹⁻³⁾.

La clasificación usada en el pasado se basa en la presentación heterocigota o homocigota de la enfermedad. La clasificación actual enfatiza los hallazgos genéticos (Tabla I). El síndrome de Romano Ward abarca desde la variedad de SQTL1 hasta el 16.

CLÍNICA

La mayoría de los pacientes con SQTL se encuentran asintomáticos, y muchos permanecerán asintomáticos durante toda la vida, siendo diagnosticados por ser familiares de pacientes afectados o descubiertos de manera casual al realizar un ECG por otro motivo (revisiones deportivas, etc.).

Cuando aparecen síntomas, estos suelen ser síncope arrítmicos, síncope seguidos de convulsiones generalizadas, parada cardíaca y muerte súbita, que puede ser la primera manifestación en hasta un 13% de los casos⁽⁴⁾.

Los niños pueden ser diagnosticados erróneamente de crisis epilépticas, por lo que se recomienda realizar un ECG a todos los niños que han tenido un episodio de síncope o convulsión de causa desconocida, sobre todo si se asocian a actividad física o emoción/angustia importante⁽⁴⁾.

La arritmia ventricular característica del SQTL es la TdP, que se presenta cuando el intervalo QT se prolonga, independientemente de la etiología⁽⁵⁾.

Es una taquicardia ventricular polimórfica por reentrada, caracterizada electrocardiográficamente por un giro continuo del eje del QRS sobre una línea imaginaria. En la mayor parte de las ocasiones, el episodio es recortado; puede pasar desapercibido en el niño o solo referir palpitaciones. Cuando los episodios se repiten o recurren rápidamente, el paciente puede sufrir un síncope o progresar a fibrilación ventricular.

Otras arritmias características son el bloqueo aurículo ventricular (sobre todo en los neonatos), bradicardia (más común durante los 3 primeros años de vida) y arritmias auriculares (fibrilación auricular, taquicardia supraventricular).

Las arritmias ventriculares (especialmente la TdP), suelen iniciarse tras un *trigger* externo, que suele ser la natación/buceo en los pacientes tipo SQTL1 y el estímulo sensorial (ruido, emoción, sonido del despertador o teléfono) en el SQTL2. Se ha visto que los 6 meses que siguen al postparto es un periodo para desarrollar arritmias en los pacientes con SQTL2. Con respecto al SQTL3, es el tipo que asocia más eventos arrítmicos durante el reposo/descanso nocturno^(1,3).

DIAGNÓSTICO

La historia clínica debe recoger los episodios sincopales que impresionen de arrítmicos y aquellos seguidos de convulsiones (no vasovagales) o parada cardíaca resucitada; en la historia familiar, investigar sobre casos de muerte súbita prematura, o ahogamientos/accidentes de vehículos de motor que hayan ocurrido de manera inexplicable. En los niños en estudio por SQTL, es fundamental disponer de un electrocardiograma de los progenitores siempre que sea posible.

Con el ECG de 12 derivaciones se medirá el intervalo QT, desde el inicio de la onda Q hasta el final de la onda T; se

debe medir preferentemente en la derivación II o V5, donde se ha documentado que tiene mayor poder predictivo^(6,7). Es necesario corregir la duración del intervalo de acuerdo a la frecuencia cardíaca, utilizándose convencionalmente la fórmula de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{RR}$, expresado en segundos). La medida normal del intervalo QTc no está claramente establecida, pero mediciones superiores a 440 ms en varones y 460 ms en mujeres nos pueden poner sobre la pista de un SQTL^(1-3,6,7).

De manera práctica, a la hora de realizar la medición del QTc se debe tener cuidado de no incluir la onda U en la medición, empleando el método de la tangente para intentar delimitar de la manera más exacta posible dónde finaliza la onda T.

En Pediatría, donde es tan frecuente la arritmia respiratoria, el intervalo QTc más preciso será aquel que incluya un promedio de varios latidos para intentar reducir al máximo la marcada variabilidad RR que aparece en estos niños.

Con respecto a la fórmula de Bazett, pese a ser la más empleada, se ha visto que a frecuencias cardíacas superiores a 120 lpm tiende a sobreestimar el QTc, y a frecuencias inferiores a 50 lpm a infraestimar^(6,7), siendo en estos casos mejor usar otras fórmulas, como la de Fridericia: $QTc = QT/3\sqrt{RR}$.

Finalmente, la medición del QT incluye la duración del QRS, que si está prolongado en el ECG de base por un trastorno de la conducción (un bloqueo de rama por ejemplo), puede alterar la medición correcta del QT: en estos casos se ha sugerido la medición del intervalo JTc (normal en niños cuando es menor de 360 ms).

Aparte de la medición del QTc, en el ECG es fundamental la valoración de la onda T: variaciones en la amplitud, muescas, apariencia bifásica y alternancia en la polaridad (esta última puede indicar inestabilidad eléctrica, y preceder a la fibrilación ventricular), pueden aumentar la sospecha de un SQTLc.

Los pacientes con SQTL tipo 1 suelen presentar ondas T con una base amplia y picudas; en el caso del SQTL tipo 2 es frecuente encontrar ondas T con amplitud baja, bifásicas o con muescas; y en el caso del tipo 3, el ECG suele mostrar una onda T muy alejada del QRS, y aplanaada.

El Holter de 24 horas puede registrar episodios espontáneos de arritmia ventricular asintomática, así como posibles episodios de disfunción sinusal o bloqueo AV.

La ergometría es empleada tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de estos niños. Se evalúa la aparición de arritmias asociadas al ejercicio, posibles cambios en la morfología de la onda T, y la presencia de una mala adaptación de la respuesta del QT durante la fase de recuperación. De

TABLA II. PUNTUACIÓN DE SCHWARTZ PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE QT LARGO.

Hallazgos en el electrocardiograma	
QTc ms (calculado mediante la fórmula de Bazzet: $QTc = QT / \sqrt{RR}$)	
- ≥ 480	3
- > 460 a 479	2
- 450 a 459 (en varones)	1
QTc en el 4º minuto del reposo en prueba de esfuerzo ≥ 480 ms	1
Torsade de pointes (en ausencia de drogas que prolonguen el QT)	2
Alternancia de la onda T	1
Muecas en onda T en 3 derivaciones	1
Frecuencia cardiaca en reposo por debajo del segundo percentil para la edad	0,5
Historia clínica	
Síncope (mutuamente excluyente con la presencia de torsade de pointes)	
- Con estrés	2
- Sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
Historia familiar (el mismo familiar no debe considerarse en ambos)	
Familiares de 1º grado con SQTL confirmado	1
Familiares de 1º grado con muerte súbita inexplicada antes de los 30 años	0,5
<i>Puntuación de Schwartz: $\geq 3,5$ puntos: probabilidad alta; 1,5-3 puntos: probabilidad intermedia; ≤ 1 punto: probabilidad baja.</i>	

TABLA III. DIAGNÓSTICO DEL SQTL (EN AUSENCIA DE CAUSAS SECUNDARIAS QUE PROLONGUEN EL QT).

Clase	Evidencia	Recomendación
I	C	- Se diagnostica un SQTL en presencia de: QTc ≥ 480 ms en ECG repetidos de 12 derivaciones o Puntuación de riesgo de SQTL > 3 - Se diagnostica un SQTL en presencia de una mutación confirmada de SQTL, independiente de la duración del QT
Ila	C	- Debería considerarse el diagnóstico de SQTL en presencia de QTc ≥ 460 ms en ECG repetidos de 12 derivaciones, en pacientes con un episodio sincopal inexplicable, en ausencia de causas secundarias que prolonguen el QT

manera fisiológica, el intervalo QT acorta con el ejercicio y el incremento de la frecuencia cardiaca, a diferencia de lo que ocurre en algunos pacientes con SQTL.

De manera general, en el SQTL1, el intervalo QT no acorta con la taquicardia y se alarga en la fase de recuperación; en el SQTL2 puede acortar normalmente en la taquicardia y se alarga en la recuperación, y en el SQTL3 puede tener un comportamiento normal tanto en la taquicardia y como en la recuperación.

El estudio genético permite en el 80% de los casos identificar una variante causante del SQTL⁽¹⁻³⁾. Puede ayudar al diagnóstico en los casos dudosos, a descartar afectación

de familiares del caso índice, y puede tener una utilidad pronóstica y terapéutica al determinar el gen que está involucrado.

La respuesta a la infusión de drogas catecolaminérgicas (adrenalina) también se ha empleado como ayuda para diferenciar los pacientes con SQTL de la población general.

En 1993, Schwartz PJ y cols., publicaron los criterios diagnósticos para el SQTLc que siguen vigentes aún hoy en día (Tabla II). Incluyen criterios electrocardiográficos, la historia clínica y la historia familiar. Ayudándose de ese índice, las últimas recomendaciones para el diagnóstico del SQTL quedan reflejadas en la tabla III^(8,9).

TABLA IV. RISK STRATIFICATION AND MANAGEMENT IN LONG QT SYNDROME.

Class	Level	Recommendations
I	B	<ul style="list-style-type: none"> – Beta-blockers are recommended in patients with a clinical diagnosis of LQTS – ICD implantation with the use of betablockers is recommended in LQTS patients with previous cardiac arrest
IIa	B	<ul style="list-style-type: none"> – Beta-blockers should be considered in carriers of a causative LQTS mutation and normal QT Interval – ICD implantation in addition to beta-blockers should be considered in LQTS patients who experienced syncope and/or VT while receiving an adequate dose of beta-blockers
IIa	C	<ul style="list-style-type: none"> – Left cardiac sympathetic denervation should be considered in patients with symptomatic LQTS when: Beta-blockers are either not effective, not tolerated or contraindicated – ICD therapy is contraindicated or refused – Patients on beta-blockers with an ICD experience multiple shocks
IIb	C	<ul style="list-style-type: none"> – Sodium channel blockers (mexiletine, flecainide or ranolazine) may be considered as add-on therapy to shorten the QT interval in LQTS3 patients with a QTc > 500 ms – Implant of an ICD may be considered in addition to beta-blocker therapy in asymptomatic carriers of a pathogenic mutation in KCNH2 or SCN5A when QTc is > 500 ms
III	C	<ul style="list-style-type: none"> – Invasive EPS with PVS is not recommended for SCD risk stratification

Tomado de Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2015; 36(41): 2793-867.

TRATAMIENTO

Las medidas iniciales consisten en evitar las medicaciones que puedan prolongar el intervalo QT (que se pueden consultar en la página www.crediblemeds.org), y corregir las alteraciones hidroelectrolíticas durante los episodios de vómitos y diarrea (hipopotasemia, hipomagnesemia, hipocalcemia, etc.), que también pueden agravar un SQTl. Asimismo, se recomienda evitar los *triggers* de las arritmias según el genotipo específico de SQTl que tenga el paciente.

Los beta bloqueantes constituyen la primera línea de tratamiento^(8,9). Todo paciente con diagnóstico de SQTlc debería recibirlos de forma inicial. Su efecto protector es desconocido, pero se ha correlacionado con la supresión del tono simpático (que es uno de los factores desencadenantes de las *torsades de pointes*), el bloqueo de los canales de calcio tipo -L y la disminución de la dispersión transmural del intervalo QTc. Sin embargo, no todos los betabloqueantes son iguales de efectivos. Los más recomendados son el propranolol y el nadolol.

La denervación simpática cardiaca izquierda (LCSD) ejerce un efecto antiarrítmico porque interrumpe la liberación de noradrenalina de los terminales cardiacos simpáticos y aumenta el umbral de fibrilación ventricular y la refractariedad ventricular.

La asociación de fármacos, la LCSD y el desfibrilador automático implantable tienen sus indicaciones, que son recogidas por guías emitidas por comités de expertos, como la que queda reflejada en la tabla IV⁽⁸⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schwartz PJ, Ackerman MJ. The long QT syndrome: a transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy. *Eur Heart J.* 2013; 34: 3109-16.
2. Clemens DJ, Tester DJ, Guidicessi JR, et al. International Triadin Knockout Syndrome Registry. *Circ Genom Precis Med.* 2019; 12: e002419.
3. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, et al. Prevalence of congenital long-QT syndrome. *Circulation.* 2009; 120: 1761-7.
4. Anderson JH, Bos JM, Cascino GD, Ackerman MJ. Prevalence and spectrum of electroencephalogram-identified epileptiform activity among patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2014; 11: 53-7.
5. El-Sherif N, Turitto G, Boutjdir M. Congenital Long QT syndrome and torsade de pointes. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2017; 22: e12841.
6. Vink AS, Neumann B, Lieve KVV, et al. Determination and interpretation of the QT interval. *Circulation.* 2018; 138: 2345-58.

7. Vandenberg B, Vandael E, Robyns T, et al. Which QT correction formulae to use for QT monitoring? *JAHA*. 2016; 5: e003264.
8. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015; 36(41): 2793-867.
9. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, 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. *Circulation*. 2018; 138: e272-391.

Revisión

Síncope en la edad pediátrica

M.T. VIADERO UBIERNA, N. FERNÁNDEZ SUÁREZ, J. GARDE BASAS, M.C. DÍAZ PÉREZ

Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

RESUMEN

Introducción. El síncope es la pérdida brusca y transitoria del nivel de conciencia y del tono postural a consecuencia de una hipoperfusión cerebral transitoria.

Desarrollo. Se trata de un síntoma muy frecuente en la edad pediátrica, sobre todo en la adolescencia y que, en ocasiones, genera gran angustia entre las familias e inseguridad entre los profesionales, abusándose de exploraciones y tratamientos innecesarios. En esta revisión daremos las claves para hacer un correcto diagnóstico diferencial, analizaremos los datos de alarma que nos deben hacer sospechar que no nos encontramos ante un cuadro benigno, veremos qué recomendaciones debemos dar a las familias y a los pacientes y cuándo remitir al especialista. Nuestros objetivos con esta revisión: saber enfocar correctamente el síncope en la edad pediátrica; tranquilizar cuando se trate de un proceso benigno e identificar los casos de potencial gravedad.

Conclusiones. En la edad pediátrica los síncope son en su mayoría benignos. El síncope reflejo, concretamente el vasovagal, es el más frecuente. La historia clínica es la clave para el diagnóstico. Debemos estar especialmente atentos a los datos de alarma en la historia y en el electrocardiograma que nos puedan indicar la presencia de una cardiopatía subyacente. Los niños con una historia compatible con síncope vasovagal, sin antecedentes familiares de riesgo y con electrocardiograma normal no precisan valoración cardiológica adicional. Entre los aspectos más importantes del

tratamiento del síncope reflejo están formar y tranquilizar al niño y a la familia.

Palabras clave: Pérdida transitoria del conocimiento; Hipoperfusión cerebral transitoria; Síncope neuromediado; Síncope vasovagal; Síncope cardiogénico; Historia clínica.

ABSTRACT

Introduction. Introduction. Syncope is the sudden and transient loss of the level of consciousness and postural tone due to a transient cerebral hypoperfusion.

Development. This is a very frequent symptom in the pediatric age, above all in adolescent age and which, at times, generates great anxiety among the family and insecurity among the professionals, unnecessary examinations and treatments being abuse of. In this review, we present the keys to making a correct differential diagnosis. We analyze the alert data that should lead us to suspect that we are not facing a benign picture. We will see what recommendations we should give the family and patients and when to send them to the specialist. Our objectives with this review are: to know how to correctly approach the syncope in the pediatric age; to reassure when it is a benign process and to identify the cases having potential severity.

Conclusions. Syncope are mostly benign in the pediatric age. The reflex syncope, specifically the vasovagal one, is the most frequent. The clinical history is key for the diag-

Correspondencia: Dra. M.T. Viadero Ubierna. Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Correo electrónico: mteresa.viadero@scsalud.es

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

nosis. We should be especially alert to the alarm data in the history and in the electrocardiogram that can indicate the presence of an underlying heart disease. Children with a history consistent with vasovagal syncope, with no family background of risk and with a normal electrocardiogram do not require additional cardiological evaluation. Among the most important aspects of treatment of the reflex syncope are those of informing and assuring the child and the family.

Key words: Transient loss of consciousness; Transient cerebral hypoperfusion; Neurally mediated syncope; Vasovagal syncope; Cardiogenic syncope; Clinical history.

INTRODUCCIÓN

Definimos como síncope aquella pérdida brusca y transitoria del nivel de conciencia y del tono postural, de duración breve y con recuperación rápida y completa, que se produce a consecuencia de una hipoperfusión cerebral global transitoria. Precisamente, esto último es lo que lo diferencia de otros procesos (trastornos neurológicos, psiquiátricos, metabólicos, intoxicaciones, etc.) en los que también se produce pérdida de conocimiento, pero el mecanismo fisiopatológico subyacente es otro.

Los síncope son muy frecuentes en la edad pediátrica. Hasta el 25-50% de las personas han presentado algún episodio al llegar a la vida adulta. Son más frecuentes en mujeres que en varones. La edad más habitual de presentación es la preadolescencia/adolescencia, pudiendo también aparecer en niños más pequeños. Las recurrencias son frecuentes.

A pesar de que la gran mayoría son de naturaleza benigna, suelen producir gran angustia entre los familiares que, en ocasiones, lo viven como un suceso grave e incluso amenazante para la vida. Por este motivo suponen entre el 1-3% de las visitas a Urgencias Pediátricas. La evaluación del niño con síncope también entraña un reto para los profesionales que los atienden, en ocasiones, inseguros con su manejo ante la posibilidad de que exista una patología grave subyacente. Esto, muchas veces se traduce en falta de seguridad a la hora de transmitir recomendaciones, así como en un gran número de derivaciones a los especialistas.

Una adecuada historia clínica con anamnesis dirigida será, junto con el electrocardiograma (ECG), la clave para el diagnóstico.

ETIOLOGÍA. CLASIFICACIÓN

Las causas del síncope son múltiples y en su mayoría benignas.

TABLA I. OTRAS CAUSAS DE PÉRDIDA TRANSITORIA DE LA CONCIENCIA (PTC).

Trastornos neurológicos	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia • Migraña • ACVA • Cataplejía • Síndrome del robo de la subclavia
Trastornos psiquiátricos	<ul style="list-style-type: none"> • Hiperventilación • Pseudosíncope
Trastornos metabólicos/tóxicos	<ul style="list-style-type: none"> • Hipoxemia • Hipoglucemia • Intoxicación etílica • Intoxicación por monóxido de carbono (CO)

En primer lugar, tenemos que diferenciar el síncope de otras causas de pérdida transitoria del conocimiento (PTC) que no son debidas a hipoperfusión cerebral. En ocasiones, en estos procesos la pérdida de conocimiento no es tan brusca, no es total y la recuperación no es completa ni tan inmediata (Tabla I).

De forma práctica y esquemática podemos clasificar el síncope en dos grandes grupos: no cardiogénico y cardiogénico (Tabla II). Dentro de los no cardiogénicos distinguimos dos tipos: síncope reflejo o neuromediado (el más frecuente) y síncope por hipotensión ortostática (HO). Los síncope de origen cardiogénico son muy poco frecuentes en la edad pediátrica, aproximadamente representan el 2-8% del total según las series, pero su potencial gravedad y riesgo vital hacen que descartar este origen sea un objetivo prioritario cuando nos encontramos ante un episodio sincopal. Hasta el 25% de los casos reportados de muerte súbita cardiaca presentaron previamente episodios sincopales.

Síncope reflejo o neuromediado

Es el más frecuente, en cualquier contexto y en todas las edades.

La causa es benigna. Ante un determinado desencadenante se produce una respuesta común, con disminución brusca de la tensión arterial (TA) y de la frecuencia cardiaca (FC).

El término “neurocardiogénico” (ampliamente utilizado en la literatura como sinónimo de reflejo, neuromediado o vasovagal) se desaconseja en las últimas guías de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) por ser más impreciso y poder inducir a error en cuanto a la etiología.

Se diferencian dos mecanismos fisiopatológicos principales que son los que se ponen de manifiesto con la prueba de basculación:

TABLA II. CLASIFICACIÓN DE SÍNCOPE.

Síncope reflejo (neuromediado)	<ul style="list-style-type: none"> • Vasovagal: <ul style="list-style-type: none"> – Ortostático – Emocional • Situacional: <ul style="list-style-type: none"> – Miccional – Estimulación gastrointestinal: tragar, defecar – Tos, estornudos – Tras el ejercicio – Otros: reír, tocar instrumentos de viento... • Síndrome del seno carotídeo • Formas atípicas (sin pródomos o desencadenantes aparentes o presentación atípica)
Síncope debido a hipotensión ortostática	<ul style="list-style-type: none"> • Por acumulación venosa: inducido por ejercicio, postprandial, tras reposo prolongado... • Hipotensión ortostática inducida por fármacos: <ul style="list-style-type: none"> – Vasodilatadores, diuréticos, antidepressivos... • Depleción de volumen: <ul style="list-style-type: none"> – Hemorragia, diarrea, vómitos... • Disfunción autonómica primaria: <ul style="list-style-type: none"> – Disfunción autonómica pura, atrofia sistémica múltiple... • Disfunción autonómica secundaria: <ul style="list-style-type: none"> – Diabetes, amiloidosis, lesiones medulares, neuropatías...
Síncope de origen cardiaco	<ul style="list-style-type: none"> • Arrítmico: <ul style="list-style-type: none"> – Ritmos lentos: disfunción sinusal, BAV – Ritmos rápidos: TSV, TV • Cardiopatía estructural: <ul style="list-style-type: none"> – Miocardiopatías – Anomalías coronarias – Estenosis aórtica – Cardiopatía isquémica – Masas intracardiacas – Taponamiento • Enfermedad cardiopulmonar y de grandes vasos: <ul style="list-style-type: none"> – TEP – Disección aórtica – HTP

BAV: bloqueo aurículo-ventricular; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; TEP: tromboembolismo pulmonar; HTP: hipertensión pulmonar.

Modificado de: Guía ESC 2018 sobre el diagnóstico y el tratamiento del síncope.

- Vasopresor: predomina la hipotensión marcada sin cambios significativos en la FC.
- Cardioinhibitorio: predomina la bradicardia y asistolia no precedida de hipotensión.
- Mixto: presentan hipotensión y bradicardia.

En un mismo paciente puede predominar una u otra respuesta o, incluso, ser cambiantes entre distintos episodios.

Los tipos más frecuentes de síncope reflejos son el vasovagal y el situacional.

Síncope vasovagal

Es el más frecuente. Se produce por una reducción brusca del retorno venoso sistémico que genera, en un intento de compensación, una contracción exagerada del ventrículo

izquierdo que da lugar a un incremento paroxístico de los estímulos neurales al tallo encefálico. Se produce entonces supresión paradójica de la actividad simpática con la consiguiente vasodilatación periférica exagerada, dando lugar a hipotensión y bradicardia.

Parafraseando al Dr. Granados, Cardiólogo Infantil del Hospital Doce de Octubre, “el síncope vasovagal es como un puzle donde deben encajar todas las piezas”. Esto hace referencia a que las manifestaciones clínicas de este tipo de síncope son tan típicas que si algo no encaja, hay que sospechar que pueda tratarse de otra etiología.

La historia clínica es la clave para el diagnóstico:

- Factores precipitantes: entre los típicos del síncope vasovagal encontramos: situaciones de ansiedad, temor, bipe-

destación prolongada, visión de sangre, espacios cerrados, calurosos, húmedos, entre otros.

- Pródromos: el paciente presenta reducción de la visión e incapacidad para pensar con claridad, cefalea, acúfenos (secundarios a la hipoperfusión cortical y retiniana), palidez, sudoración y palpitaciones (por la activación inicial del sistema nervioso simpático) y posterior hipotensión, bradicardia y sensación nauseosa (por la activación parasimpática). Es frecuente que los niños de menor edad, y ante un primer episodio, no sean capaces de describir bien estas sensaciones. Es importante insistir en ello para que aprendan a identificar y prevenir futuros episodios.
- Pérdida de conocimiento y tono postural: suele ser breve, de segundos de duración.
- Recuperación: la recuperación del nivel de conciencia es espontánea, progresiva y completa, sin periodo post-crítico. Es muy característico que en los minutos/horas posteriores al episodio muestren cefalea, debilidad o cansancio importante.

Los espasmos del sollozo se engloban dentro de los síncope reflejos. En los pálidos se produce bradicardia y asistolia desencadenadas por miedo o dolor, se trata pues de síncope vasovagales cardioinhibitorios. En los de tipo cianótico, a consecuencia del miedo o dolor, se produce un cese de la respiración, cianosis y de forma secundaria un trastorno circulatorio que causa la pérdida de conocimiento.

Síncope situacional

Son también síncope reflejos, no tan frecuentes ni tan recurrentes como los vasovagales pero sí muy típicos por las circunstancias que los desencadenan. Se producen durante o inmediatamente después de:

- Maniobras de Valsalva: micción, defecación, tos, estornudos, soplar instrumentos de viento...
- Estiramiento, peinado, uso del secador.
- Deglución; especialmente ante bebidas muy frías o calientes.

Síncope por hipotensión ortostática (HO)

El síncope por HO se produce cuando no tiene lugar la vasoconstricción refleja normal en respuesta a la bipedestación. En menores de 40 años, la HO es una causa rara de síncope. Clínicamente, los pacientes refieren mareo, pero faltan los otros síntomas típicos de los vasovagales.

Sospecharemos HO cuando el síncope se produce en las siguientes circunstancias:

- Estando de pie o tras un largo periodo de pie.
- Estando de pie después de haber realizado ejercicio físico.

- Postprandial.
- Con el inicio o modificación de dosis de fármacos vaso-depresores o diuréticos.
- En presencia de neuropatía autonómica.

Para su diagnóstico, tomaremos la TA; primero, en supino y después, en bipedestación, observando en los 3 primeros minutos un descenso de la TA sistólica (TAS) mayor o igual a 20 mmHg o de la diastólica (TAD) mayor o igual a 10 mmHg.

Síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS)

Se produce cuando la taquicardia refleja producida ante el ortostatismo es excesiva. Su fisiopatología está en discusión; se han propuesto la falta de forma física, procesos inmunomediados, acumulación venosa excesiva y un estado hiperadrenérgico.

Es raro en niños, pero sí es causa frecuente de intolerancia ortostática en adultos jóvenes, sobre todo mujeres. Suele asociarse con falta de forma física, infecciones recientes, síndrome de fatiga crónica, hiperlaxitud articular, cefalea, dolor torácico...

El curso habitualmente es crónico y los síntomas diarios, por lo que es muy invalidante. En relación al ortostatismo estos pacientes presentan:

- Mareo, palpitaciones, temblor, debilidad, visión borrosa y fatiga.
- Aumento acentuado de la FC (en adolescentes: > 40 lpm sobre la basal; en adultos: > 120 lpm o incremento > 30 lpm) en ausencia de hipotensión a los 10 min de la bipedestación.

Síncope cardiogénicas

Son debidos a cardiopatías estructurales o a trastornos del ritmo cardiaco (Tabla III).

Las arritmias causan síncope por disminución crítica del gasto cardiaco. En las cardiopatías estructurales, la causa del síncope puede ser múltiple; en muchas ocasiones también presentan síncope de origen arritmico, en otras puede producirse cuando la demanda circulatoria supera la insuficiente capacidad del corazón para aumentar el gasto cardiaco.

Como ya hemos comentado previamente, los síncope cardiogénicos son muy raros en la edad pediátrica, pero su potencial gravedad hace indispensable que siempre tengamos que descartar esta posibilidad ante un episodio sincopal.

La aparición del síncope durante el esfuerzo físico, así como la presencia previa de palpitaciones o dolor torácico, nos orientarán hacia un posible origen cardiológico. Igualmente, determinados antecedentes personales o familiares que más adelante detallaremos.

TABLA III. CAUSAS DE SÍNCOPE CARDIOGÉNICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Arritmico	<ul style="list-style-type: none"> • Ritmos lentos: <ul style="list-style-type: none"> – Disfunción sinusal – Bloqueos AV • Ritmos rápidos: <ul style="list-style-type: none"> – TSV, TV, WPW – Canalopatías: QT largo, QT corto, Brugada, TVPC
Cardiopatía estructural	<ul style="list-style-type: none"> • Miocardiopatías: <ul style="list-style-type: none"> – Miocarditis, MCH, MCD, miocardiopatía arritmogénica, miocardiopatía no compactada, miocardiopatía restrictiva • Anomalías coronarias: <ul style="list-style-type: none"> – Congénitas: ALCAPA, fistulas... – Adquiridas: EK • Estenosis aórtica • Cardiopatía isquémica • Masas intracardiacas • Taponamiento • Cardiopatías congénitas: <ul style="list-style-type: none"> – TOF, TGA, Ebstein, cianógenas, fisiología univentricular, prolapso mitral, cardiopatías intervenidas
Enfermedad cardiopulmonar y de los grandes vasos	<ul style="list-style-type: none"> • TEP • Dissección aórtica • HTP

MCH: miocardiopatía hipertrófica; MCD: miocardiopatía dilatada; EK: enfermedad de Kawasaki; TOF: tetralogía de Fallot; TGA: transposición de grandes arterias; TEP: tromboembolismo pulmonar; HTP: hipertensión pulmonar.
Modificado de: Guía ESC 2018 sobre el diagnóstico y el tratamiento del síncope.

DIAGNÓSTICO

La clave para el diagnóstico del síncope es una buena historia clínica. Con una adecuada anamnesis y exploración física podría llegarse al diagnóstico etiológico en cerca del 80% de los casos. Siempre se debe historiar al afectado y a los testigos presenciales del episodio.

A continuación, describimos los precipitantes, antecedentes personales y familiares, características del episodio y hallazgos de la exploración física o en el ECG que nos orientarán hacia uno u otro diagnóstico.

Antecedentes familiares (AF)

Los antecedentes en familiares, de primer y segundo grado, que nos orientarían hacia un origen cardiológico son:

- AF de muerte súbita a edades precoces.
- AF de miocardiopatías de origen genético.
- AF de canalopatías: QT largo, QT corto, Brugada, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC).
- AF de aortopatías (válvula aórtica bicúspide, aneurisma aórtico, Marfan...).
- AF de disfunción sinusal a edades precoces.

También debemos preguntar por AF de síncope reflejos e hipotensión, lo que nos orientaría hacia un origen neuro-

mediado en ausencia de otros signos de alarma. Hasta en el 90% de los casos encontramos antecedentes de síncope vasovagales en los familiares de niños con este tipo de síncope.

Antecedentes personales

Ante un síncope hay que investigar sobre enfermedades cardiológicas de base (Tabla III).

También preguntaremos por otro tipo de patologías crónicas (enfermedades neurológicas, endocrinológicas, metabólicas, etc.), medicación habitual, posible ingesta de fármacos, tóxicos, TCE, entre otros, para hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de pérdida de conciencia.

Anamnesis

Deberá ser dirigida. Es aconsejable de inicio dejar relatar libremente el episodio y posteriormente dirigir la anamnesis a los puntos de especial importancia:

- Factores precipitantes/contexto en que tuvo lugar el síncope:
 - Cardiológico: ejercicio físico, postesfuerzo, nadando, en supino, durante el sueño, ante estímulos sonoros, tras estímulo emocional intenso.
 - No cardiológico: postesfuerzo, bipedestación prolongada, incorporación brusca, espacios cerrados, ambien-

te caluroso, húmedo, ayunas, hidratación escasa, visión de sangre, estrés emocional, dolor, etc.

- Pródromos/síntomas previos:
 - Cardiogénico: palpitaciones, dolor torácico, ausencia de pródromos.
 - No cardiogénico: mareo, cefalea, acúfenos, visión borrosa, palidez, náuseas, vómitos, dolor abdominal, etc.
- Duración:
 - No cardiogénico: breve (segundos).
- Recuperación:
 - No cardiogénico: completa, cansancio posterior.
 - Otros orígenes: periodo postcrítico.
- Otros: la edad menor de seis años (excepto en los espasmos del sollozo), la producción de un traumatismo secundario importante, la duración prolongada o la necesidad de reanimación, también orientan hacia un origen “no benigno” del síncope.

Exploración física

Deberá ser completa, incidiendo especialmente en la exploración neurológica y cardiovascular en busca de soplos patológicos, alteración de los ruidos cardiacos, signos de insuficiencia cardiaca, gradiente tensional, asimetría de pulsos, etc.

Tomaremos las constantes habituales, incluyendo TA y FC en decúbito y bipedestación. La respuesta fisiológica a la bipedestación comienza con una disminución transitoria de la TAS y de la TAD seguida de un aumento de ambas y de la FC. Posteriormente, TAD y FC permanecen discretamente elevadas durante unos 2 minutos y la PAS se normaliza.

Se tomará primero la FC y TA, estando el niño sentado o en decúbito y, a continuación, a los 3-5 minutos de incorporarse –en bipedestación–, sin movimiento y con el manguito en el brazo a la altura del corazón (prueba de ortostatismo). Esta prueba es segura y puede reproducir lo experimentado por el paciente. Se considera positiva en caso de disminución de la TAS mayor o igual de 20 mmHg o de la TAD mayor o igual de 10 mmHg en los primeros 3 minutos.

En todo caso, es importante tener en cuenta que la presencia aislada de HO no excluye otras causas de síncope, particularmente el síndrome del QT largo.

Exploraciones complementarias

- ECG: se debe realizar siempre un ECG de doce derivaciones. Aunque la probabilidad de encontrar hallazgos patológicos es escasa en la edad pediátrica, en todas las guías consultadas se aconseja su realización por su elevada sensibilidad, fácil acceso y bajo coste.

TABLA IV. HALLAZGOS DEL ECG SUGESTIVOS DE PATOLOGÍA CARDIACA.

-
- Disfunción sinusal: bradicardia importante o pausas > 3 s en vigilia y ausencia de ejercicio físico bradicardia-taquicardia
 - BAV: Mobitz II, BAVC, BAV avanzado, exagerada prolongación del PR
 - TSV, TV, extrasistolia, preexcitación ventricular (WPW)
 - QT largo (> 440-450 ms)// QT corto (< 340 ms, con ondas T picudas)
 - Brugada: BRD + elevación del ST en precordiales derechas (“aleta de tiburón” > “silla de montar”)
 - TVPC: el ECG basal suele ser normal. Aparición de arritmias ventriculares con el esfuerzo
 - Bloqueos completos de rama, hipertrofia ventricular
 - Bloqueo bifascicular: bloqueo de rama izquierda, bloqueo completo de rama derecha + HSA/HSP
 - Ondas Q patológicas
 - Ondas T (-) anormales para la edad, ondas epsilon
 - Disfunción del marcapasos o el desfibrilador con pausas cardiacas
-

BAV: bloqueo aurículo-ventricular; BAVC: bloqueo aurículo-ventricular completo; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; WPW: Wolff-Parkinson-White; BRD: bloqueo de rama derecha; TVPC: taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica; HSA/HSP: hemibloqueo subdivisión anterior/posterior.

En la tabla IV se recogen los principales hallazgos patológicos sugestivos de patología cardiaca.

Es importante hacer notar que, en ocasiones, podemos ver, en el ECG de los niños con síncope reflejos, datos sugestivos de hipervagotonía individual como pueden ser: una arritmia sinusal, marcapasos migratorio, cierta tendencia a bradicardia sinusal, ligera prolongación del intervalo PR (BAV primer grado), etc. En estos casos podríamos comprobar su normalización cuando aumenta la FC.

Se debe ser prudente y, ante la duda, consultar con el especialista, pero es importante no etiquetar de patológico algo que no lo es.

- Analítica sanguínea: aunque no hay consenso sobre la obligatoriedad de su realización, personalmente sí nos parece aconsejable realizarla con el fin de descartar otros posibles orígenes de la pérdida de conocimiento: anemia, alteraciones iónicas, etc. De forma urgente se debe realizar una glucemia capilar y en caso de alteración del estado mental, solicitar tóxicos en orina.

Otras exploraciones complementarias, de segundo nivel buscando confirmar sospechas concretas, deberán ser solicitadas por el especialista. Entre estas destacamos:

- Test basculante (*Tilt test*): es una prueba de estrés ortostático que valora la respuesta de la TA y de la FC con los cambios posturales, mientras trata de reproducir el episodio sincopal. Se coloca inicialmente al paciente en una camilla, monitorizado. El cambio de posición que tiene lugar, al pasar de decúbito supino a la posición vertical, produce un desplazamiento de la sangre desde el tórax a los miembros inferiores que provoca una disminución del retorno venoso y del gasto cardiaco. En ausencia de mecanismos compensadores, esto se traduce en hipotensión y, en ocasiones, en bradicardia simultánea, con el resultado final de síncope.

Puede considerarse su realización en los pacientes con sospecha de síncope reflejo, HO o POTS; si bien, en niños, parece tener una alta tasa de falsos negativos y positivos. En ocasiones se puede utilizar estimulación con fármacos (habitualmente isoproterenol), lo cuál aumenta la sensibilidad, pero reduce la especificidad y puede generar falsos positivos.

No se recomienda aplicar la prueba a pacientes con síncope de origen desconocido cuando se espera que los resultados sean decisivos; en este contexto clínico, la prueba en mesa basculante no es concluyente.

- Monitorización ECG: se recomienda la monitorización hospitalaria en los pacientes con características de alto riesgo, sobre todo si es inmediata al episodio (ESC 2018: recomendación clase I, nivel C); sin embargo, las guías no aclaran cuál es la duración recomendada de dicha monitorización.

En cuanto a la monitorización domiciliaria con Holter, no es un procedimiento caro en cuanto al coste de la prueba, pero sí lo es en coste por diagnóstico. Puede tener más utilidad cuando los síntomas son muy frecuentes (más de un episodio a la semana), de modo que puedan correlacionarse los síntomas con los hallazgos ECG (ESC 2018: recomendación clase IIa, nivel B).

- Grabación en vídeo domiciliaria: debe recomendarse a los familiares la grabación en vídeo de los episodios, ya que puede ser útil ante dudas diagnósticas (ESC 2018: clase IIa, nivel C).

En cuanto al reciente uso de las aplicaciones para *smartphones*, el hecho de que tenga que ser el propio paciente quien lo active hace que su utilidad para el síncope pediátrico sea limitada. Parecen tener más valor en el estudio de las palpitations.

- Ecocardiografía (ECOCCG): está indicada para el diagnóstico de los pacientes con sospecha de cardiopatía estructural (ESC 2018: recomendación clase I, nivel B). Es importante resaltar que en los pacientes sin sospecha

de cardiopatía tras la historia clínica, exploración física y ECG, no aporta información útil. El síncope por sí solo no es indicación de realización de ECOCCG.

- Prueba de esfuerzo (ergometría): está indicada su realización en los pacientes que hayan sufrido un síncope durante, o poco después, de un esfuerzo si bien, teniendo en cuenta que, en general, se trata de entidades bien diferentes. Es probable que el síncope que ocurre durante el ejercicio se deba a una causa cardiaca (aunque se ha observado que en algunos casos podría ser una manifestación de una vasodilatación refleja exagerada), mientras que el síncope que ocurre después del ejercicio es casi con total seguridad secundario a un mecanismo reflejo. La prueba de esfuerzo no estaría indicada en el síncope en otros contextos.

En cuanto a otras exploraciones de tercer nivel que puedan ser necesarias para el estudio del síncope (Holter insertable, estudio electrofisiológico, coronariografía, EEG, TAC-RMN, etc.), no vamos a detenernos pues consideramos que exceden el propósito de este capítulo.

ACTUACIÓN URGENTE ANTE EL SÍNCOPE

En primer lugar, atenderemos al triángulo de evaluación pediátrica (TEP):

- Si TEP inestable: la actuación será la habitual en estos casos: ABCD, monitorización, oxigenoterapia, canalización de vía venosa periférica, ingreso en UCIP y estudio etiológico posterior.
- Si TEP estable:
 - 1º) Historia clínica dirigida según los ítems desarrollados previamente: AF, AP, anamnesis.
 - 2º) EF: completa, CV y neurológica. Toma de FC y TA en decúbito y bipedestación.
 - 3º) Realización de analítica y ECG de doce derivaciones:
- Si ECG alterado: ingreso, monitorización continua y estudio cardiológico.
- Si ECG normal pero AF, AP o descripción del episodio "de riesgo": indicar estudio cardiológico de forma ambulatoria o ingreso (individualizar cada caso).
- Si ECG normal y ausencia de datos de riesgo: alta con recomendaciones y seguimiento por su pediatra de Atención Primaria.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN A CARDIOLOGÍA INFANTIL

Estaría indicado remitir aquellos casos en los que se sospeche cardiopatía como causa del síncope. Es decir, que presenten alguno de los datos contenidos en la tabla V.

TABLA V. DATOS CLÍNICOS ORIENTATIVOS DE PATOLOGÍA CARDIACA SUBYACENTE.

Antecedentes familiares

- Muerte súbita a edades precoces
- Miocardiopatías de origen genético
- Canalopatías (QT largo, QT corto, Brugada, TVPC)
- Aortopatías
- Disfunción sinusal a edades precoces

Datos de la anamnesis

- Síncopes de esfuerzo o en postesfuerzo inmediato
- En supino o durante el sueño
- Ante estímulos sonoros o emociones extremas
- Síncopes precedidos de palpitaciones o dolor torácico
- Síncopes bruscos, sin pródromos
- Síncopes en menores de 6 años (exceptuando espasmos del sollozo)
- Síncopes que han generado un traumatismo secundario importante
- Síncopes con pérdida de conciencia prolongada
- Síncopes que han precisado maniobras de RCP

Hallazgos de la EF

- Soplos patológicos, ruidos patológicos, pulsos alterados, etc.

Hallazgos del ECG

- Bradicardia marcada o pausas > 3 s en vigilia, bradicardia-taquicardia
- Mobitz II, BAVC, BAV avanzado, exagerada prolongación del PR
- TSV, TV, extrasistolia
- Preexcitación ventricular (WPW)
- QT largo o QT corto
- Patrón de Brugada
- Bloqueos completos de rama, datos de hipertrofia ventricular
- Bloqueo bifascicular
- Ondas Q patológicas
- Ondas T (-) anormales para la edad, ondas epsilon
- Disfunción del MCP o el DAI con pausas cardíacas

TVPC: taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica; RCP: reanimación cardiopulmonar; BAV: bloqueo aurículo-ventricular; BAVC: bloqueo aurículo-ventricular completo; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; WPW: Wolff-Parkinson-White; MCP: marcapasos; DAI: desfibrilador automático implantable.

En ausencia de estos datos de alarma, podría estar indicado remitir también para valoración especializada:

- Síncopes recurrentes: para confirmar ausencia de patología cardíaca y valorar tratamiento.
- Angustia familiar importante.

Fuera de estas situaciones, no sería necesario remitir a los pacientes a la consulta de Cardiología Infantil. Es tarea del pediatra de Atención Primaria realizar un seguimiento

de los casos y facilitar las recomendaciones adecuadas que recogemos a continuación.

TRATAMIENTO

En el caso del síncope cardiogénico, el tratamiento será el acorde a la patología cardíaca subyacente.

Nos centraremos en las recomendaciones de manejo de los síncopes no cardiogénicos, especialmente de los neuro-mediados por ser los más frecuentes.

Existen dos tipos de terapias: no farmacológicas y farmacológicas. Cabe recalcar que diversos estudios demuestran que la recurrencia de los síncopes suele disminuir espontáneamente después de la evaluación médica, incluso aunque no se prescriba un tratamiento específico. Se desconoce la razón exacta de este fenómeno pero, en todo caso, tiene implicaciones prácticas, ya que hace que cualquier tratamiento preventivo pudiera parecer más efectivo de lo que realmente es.

Tratamiento no farmacológico

La medida terapéutica más importante en el síncope reflejo es la información clínica adecuada. Está demostrado que una buena información sobre la benignidad de los episodios, la posible recurrencia de los mismos y las medidas de evitación a tomar, disminuyen en gran medida las recurrencias, siendo excepcional tener que recurrir a tratamientos farmacológicos.

Nos parece recomendable aportar a los pacientes y familiares documentación escrita con explicaciones acerca de su diagnóstico, las medidas de prevención y la actitud a tomar ante la aparición de pródromos:

- Explicar que se trata de un suceso muy frecuente en la población pediátrica, sobre todo en los adolescentes.
- Incidir en la benignidad del cuadro.
- Advertir que es probable que se repita.
- Describir una serie de desencadenantes típicos, como pueden ser: el dolor, las emociones, la visión de sangre, los espacios cerrados y calurosos, permanecer mucho tiempo de pie, etc. Se recomienda, por tanto, evitar este tipo de situaciones o, al menos, estar preparados para actuar en caso de empezar a encontrarse mal.
- Habitualmente aparecen unos signos previos que “avisan” de que el síncope puede suceder (visión borrosa, palidez, náuseas, debilidad, entre otros). Que ante estos signos es importante tomar medidas para evitar perder el conocimiento y sufrir un traumatismo secundario.
- Cuando empiecen a notar estos síntomas prodrómicos se deben tumbar con los pies en alto para favorecer el



Figura 1. Maniobras de contrapresión. A) Cruzar las piernas. B) Contraer las manos. C) Tensar los brazos.

retorno de la sangre y no incorporarse hasta que la clínica no haya desaparecido por completo. En caso de que se encuentren en un lugar donde no pudiera tumbarse se aconseja realizar “maniobras de contrapresión” (que describiremos posteriormente).

- La pérdida de conocimiento suele ser muy breve, recuperándose posteriormente por completo.
- En bastante frecuente que tras el episodio puedan notarse cansados e incluso puedan quedarse dormidos.
- Es aconsejable aumentar la ingesta de agua (en niños beber entre 30-50 ml/kg/día y en adolescentes entre 1,5-2,5 litros/día), así como evitar los periodos de ayuno prolongados. Si la TA no está elevada, se recomienda utilizar sal (moderada) en las comidas (también posibles *snacks* como: aceitunas, galletas saladas, etc.).
- Es importante también aclarar que el tratamiento farmacológico, en general, no está indicado. Los fármacos que se utilizan no son excesivamente eficaces y pueden tener efectos secundarios indeseables. Está ampliamente demostrado que lo más eficaz para el control de los episodios son las medidas no farmacológicas.
- En cuanto a la práctica deportiva, no solo no debe contraindicarse, sino que debe favorecerse, pero siempre aconsejando realizar un calentamiento previo, así como cesar la actividad de forma progresiva y no bruscamente, para evitar hipotensión. Recordemos que en algunos niños susceptibles pueden desencadenarse episodios en postesfuerzo, por lo que hay que estar atento a estas situaciones.
- Es aconsejable que los profesores y entrenadores de los niños con síncope reflejo de repetición conozcan el diagnóstico, estas recomendaciones y cómo deben actuar

ante un episodio (posición de seguridad, no incorporarse hasta que no haya cedido por completo la clínica, etc.).

Las maniobras de contrapresión (Fig. 1) son maniobras que pretenden producir aumento de la presión arterial con el fin de abortar el síncope. Consisten en cruzar las piernas tensionando los glúteos, contraer las manos y tensar los brazos. Se recomienda mantenerlas hasta que hayan desaparecido los síntomas.

- Cruzar las piernas (Fig. 1A): consiste en cruzar las piernas al mismo tiempo que se tensan los músculos de las piernas, el abdomen y los glúteos.
- Contraer las manos (Fig. 1B): consiste en apretar con fuerza con la mano dominante una pelota o un objeto blando.
- Tensar los brazos (Fig. 1C): consiste en entrelazar las manos y al mismo tiempo aplicar una fuerza centrífuga de modo que se contraigan los brazos.

Tratamientos farmacológicos

Aunque, como ya venimos subrayando, el síncope reflejo es un proceso benigno, en ocasiones, los episodios recurrentes e impredecibles pueden alterar significativamente la calidad de vida.

El tratamiento farmacológico en general y más aún en la edad pediátrica, está indicado muy raras veces. La mayoría de los fármacos que se han utilizado para prevenir el síncope tienen escasa eficacia. Ningún tratamiento es adecuado para toda forma de síncope reflejo y, en todo caso, se prescribirá siempre después de haber descartado otras posibles causas y tras insistir primero en las medidas no farmacológicas recomendadas. Podría valorarse en los siguientes casos:

- Síncopes muy frecuentes que alteran la calidad de vida.
- Síncopes recurrentes sin pródomos identificables o muy escasos.
- Síncopes que generan traumatismos importantes.
- Síncopes que suceden durante actividades de riesgo.

Algunos de los fármacos utilizados en la prevención del síncope reflejo son:

- Fludrocortisona: es un esteroide con actividad mineralocorticoide que incrementa la volemia, al aumentar la reabsorción renal de sodio.

Hay moderada evidencia de que la fludrocortisona pueda ser eficaz para reducir la recurrencia del síncope en pacientes jóvenes con presión arterial en valores normales o bajos y sin comorbilidades. En pediatría hay pocos estudios. En los síncopes por HO podría tener mayor utilidad.

Está contraindicada en pacientes hipertensos y con insuficiencia cardiaca. Sus efectos secundarios: mareo, cefalea, hipertensión... son relativamente frecuentes.

- Agonistas alfa: producen un efecto vasoconstrictor, aumentando las resistencias vasculares periféricas. Se ha utilizado midodrina, fenilefrina y metilfenidato.

Hay poca evidencia sobre su eficacia en el síncope reflejo. En todo caso podrían tener cierta utilidad en la forma ortostática del síncope vasovagal y en el síncope por HO. La midodrina, de las más utilizadas en Pediatría, se tiene que administrar cada 8 horas y ocasiona frecuentes efectos secundarios (hipertensión, estimulación del SNC y retención urinaria), lo que hace que la adherencia terapéutica muchas veces no sea alta.

- Betabloqueantes: disminuyen la estimulación de los mecanorreceptores y bloquean los efectos de las catecolaminas circulantes.

No hay base para el uso de estos fármacos en el síncope neuromediado. A pesar de que son probablemente de los más utilizados en Pediatría, múltiples estudios han aportado suficiente evidencia para desaconsejar el uso de betabloqueantes en estos contextos y en las últimas recomendaciones de la ESC directamente se contraindicaron.

- Inhibidores de la recaptación de la serotonina (ISRS): la serotonina participa en la regulación de la TA. El uso de los ISRS en la prevención del síncope se ha propuesto por su potencial reducción de la actividad simpática y de las respuestas vasopresoras en el síncope reflejo. Se han utilizado fluoxetina, paroxetina, sertralina y venlafaxina.

Hay pocos estudios sobre su eficacia. La paroxetina se demostró eficaz en un estudio monocéntrico controlado

con placebo que incluyó a pacientes muy sintomáticos. Estos resultados no se han confirmado en otros estudios clínicos o experimentales. En todo caso, podrían utilizarse cuando se asocian manifestaciones obsesivas o compulsivas o un cuadro depresivo.

En las últimas recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología se recoge que puede considerarse el uso de fludrocortisona o midodrina para el síncope vasovagal ortostático como una recomendación de clase IIb, nivel B; mientras que los betabloqueantes no están indicados (clase III, nivel A). Para los síncopes por HO persistentes a pesar de las medidas higiénicas se podrían usar midodrina y fludrocortisona (recomendación de clase IIa).

BIBLIOGRAFÍA

1. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2018; 71: 837.
2. Grupo de Trabajo de la SEC para la guía ESC 2018 sobre el síncope, revisores expertos para la guía ESC 2018 sobre el síncope y Comité de Guías de la SEC. Comentarios a la guía ESC 2018 sobre el diagnóstico y el tratamiento del síncope. *Rev Esp Cardiol*. 2018; 71: 787-93.
3. Fischer JW, Cho CS. Pediatric syncope: cases from the emergency department. *Emerg Med Clin North Am*. 2010; 28: 501-16.
4. Ouyang H, Quinn J. Diagnosis and evaluation of syncope in the emergency department. *Emerg Med Clin North Am*. 2010; 28: 471-85.
5. Fant C, Cohen A. Syncope in pediatric patients: A practical approach to differential diagnosis and management in the Emergency Department. *Emerg Med Pract*. 2017; 14: 1-28.
6. Stewart JM, Boris JF, Chelimsky G, Fischer PR, Fortunato JE, Grubb BP, et al.; Pediatric Writing Group of the American Autonomic Society. Pediatric disorders of orthostatic intolerance. *Pediatrics*. 2018; 141: e20171673.
7. Shen W-K, 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: e60-122.
8. Anderson JB, Willis M, Lancaster H, Leonard K, Thomas C. The evaluation and management of pediatric syncope. *Pediatr Neurol*. 2016; 55: 6-13.
9. Fernández Álvarez R, González García J. Diagnóstico y tratamiento del síncope. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Urgencias de Pediatría*. 3ª ed. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP); 2019. p. 177-82.
10. Romero Rivas F, Arias Castro S, Campos Sampedro F, Albert Brotons DC. Síncope. En: Albert Brotons DC, coord. *Cardiología*

Pediátrica y Cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Madrid; CTO Editorial; 2015. p. 525-34.

11. Tamariz-Martel Moreno A. Síncopes. *Pediatr Integral*. 2016; XX: 502-11.
12. Cartón Sánchez AJ, Gutiérrez-Larraya Aguado F. Síncopes en la adolescencia. *Adolescere*. 2018; VI: 12-23.
13. Salerno JC. Causes of syncope in children and adolescents. *UpToDate*. Oct 2020.
14. Salerno JC. Salerno. Emergency evaluation of syncope in children and adolescents. *UpToDate*. Oct 2020.
15. Kane DA. Suspected heart disease in infants and children: criteria for referral. *UpToDate*. Oct 2020.

Revisión

Dolor torácico en la edad pediátrica

B. SALAMANCA ZARZUELA, C. ALCALDE MARTÍN, F. CENTENO MALFAZ

Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El dolor torácico supone un motivo de consulta frecuente en los servicios de pediatría, hasta un 0,25-0,5% de las consultas cada año. En la mayoría de los casos es de origen no cardíaco y curso benigno; sin embargo, debido a la asociación que se hace con la enfermedad cardíaca isquémica, genera gran angustia en el paciente y su familia. Una historia detallada sobre la naturaleza del dolor y las características asociadas suelen ser suficientes para hacer un diagnóstico definitivo. El objetivo inicial será descartar patología que precise tratamiento inmediato.

ETIOLOGÍA

El origen del dolor torácico, es en un 95-98% extracardíaco. Su etiología en estos casos puede ser:

- **Musculoesquelético:** 33% de los pacientes, siendo las causas más frecuentes de este origen los traumatismos y la sobrecarga por actividad excesiva. Si existe antecedente traumático, además de la anamnesis habrá que buscar en la exploración lesiones cutáneas que apoyen el diagnóstico. Si el dolor es muy intenso y empeora con la inspiración profunda, se aconseja la realización de radiografía de tórax por la posibilidad de asociar neumotórax secundario a una fractura costal o la rotura de una bulla pleural con el propio traumatismo.
- **Patología respiratoria:** 10-20% de los pacientes. En la edad pediátrica las crisis asmáticas pueden ser percibidas como dolor opresivo; el dolor pleurítico suele ser agudo y localizado; y el del neumotórax espontáneo, intenso y punzante. Los pacientes con neumonía pueden presentar dolor abdominal y vómitos, además de fiebre. Suelen asociar signos de dificultad respiratoria y auscultación patológica. El neumotórax espontáneo, aunque es más frecuente en pacientes varones, adolescentes con fenotipo asténico, puede aparecer a cualquier edad, con o sin

En caso de origen musculoesquelético no traumático, el dolor es localizado y empeora con el movimiento, la tos y la inspiración. Se pueden diferenciar varios tipos: costocondritis (en unión condrocostal izquierda a nivel de cuarta a sexta, reproducible a la palpación, de larga duración y sin signos externos de inflamación), síndrome de Tietze (a nivel de la segunda unión costocondral o esternoclavicular derecha, con tumefacción y signos de inflamación local), síndrome de pinzamiento precordial o punzada de Teixidor (dolor brusco, intenso, de segundos de duración en borde esternal izquierdo que mejora con la espalda erguida), síndrome de costilla deslizante (a nivel de octavo, noveno y décimo arcos costales), pueden producir incluso un chasquido y desencadenarse con el ejercicio. Puede durar horas, y es reproducible al traccionar las costillas hacia delante o flexionar el tronco. La xifodinia, dolor a nivel del apéndice xifoide, empeora al toser o al comer.

Correspondencia: Dra. Beatriz Salamanca Zarzuela. Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.
Correo electrónico: beatrizsalamanca@hotmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

antecedente traumático y asociando o no disnea inicial, incluso en neumotórax masivos, por lo que la auscultación resulta fundamental en estos pacientes.

- **Patología gastrointestinal:** supone el 5-8% de los dolores torácicos. Puede producir dolor torácico irradiado, bien de tipo central como en las gastritis; retrosternal ardiente y agudo si hay reflujo; o de tipo “pinchazo”, en patología con meteorismo. El dolor suele empeorar con el decúbito y con la ingesta y la exploración física suele ser normal. Además, las impactaciones con alimentos se presentan como dolor centrotorácico súbito e intenso con o sin historia de disfgia previa.
- **Ansiedad:** puede ser manifestada como dolor centrotorácico, sensación de disnea e hiperventilación, y es el origen del 15% de los pacientes. Es más frecuente en adolescentes y en el sexo femenino.
- **Otras causas** como bultomas, herpes zóster o mastodimia puberal aparecen hasta en el 2% de los casos, y son identificables en la exploración física.
- **Idiopática:** en el 25-30% de los casos el dolor no cumple criterios de ninguna de estas etiologías, considerándose idiopático. En algunas series esta cifra asciende al 70%, disminuyendo los porcentajes relativos a otras etiologías. Suele ser un dolor breve, de inicio y desaparición brusca, a menudo asociado con el ejercicio, con exploración física y pruebas complementarias normales. El diagnóstico es de exclusión y en muchos casos, incidiendo una correcta anamnesis y exploración, estos pacientes podrían incluirse en alguno de los otros grupos.

La edad es una consideración importante. Los adolescentes son más propensos a tener causas musculoesqueléticas o psicógenas, mientras que los niños pequeños pueden interpretar una amplia gama de síntomas como dolor, incluso cuando presentan infecciones extratorácicas.

En un 5-8% de los pacientes que consultan por dolor torácico, el origen es cardiaco. El dolor es similar al del adulto: opresivo, central y puede irradiarse a brazo o mandíbula. Suele asociar cortejo vegetativo y puede acompañarse de síncope. En ocasiones taquicardia y palpitations son percibidos como dolor torácico, sobre todo en pacientes de menor edad que no saben describir los síntomas con exactitud. El origen cardiaco se trata de una causa rara pero potencialmente grave. La enfermedad cardiaca es más probable si el dolor ocurre durante el ejercicio o inmediatamente después, o es recurrente. En pacientes con enfermedad cardiaca conocida el dolor puede indicar progresión de la causa subyacente. Puede ser debido a:

- **Trastornos del ritmo:** la arritmia más frecuente asociada a dolor torácico es la taquicardia supraventricular, con

inicio y fin bruscos, de lo que definen como dolor. Taquicardias de otro origen y extrasístoles también pueden identificarse como dolor, pudiendo identificarse en un ECG convencional, en el momento agudo.

- **Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo:** las causas más frecuentes son la estenosis aórtica severa y la miocardiopatía hipertrófica. En la exploración física es frecuente auscultar un soplo claramente orgánico. En el ECG se observan signos de hipertrofia ventricular izquierda y ondas Q anómalas.
- **Prolapso mitral:** se presenta más frecuentemente en mujeres adolescentes. Aunque pueden asociar dolor torácico típicamente pueden causar presíncopes o síncope. A la auscultación puede detectarse un soplo sistólico, y en el ECG es característica la inversión de ondas T en aVF.
- **Procesos inflamatorios:**
 - *Miocarditis:* en niños mayores puede dar lugar a dolor torácico inespecífico, asociado a taquicardia y en ocasiones a palpitations, suele acompañarse de disnea de esfuerzo y afectación del estado general, con o sin fiebre. En la radiografía de tórax puede aparecer cardiomegalia. El ECG es similar al de la pericarditis (elevación ST, QRS baja amplitud), pudiendo presentar todo tipo de arritmias asociadas. Puede asociarse a pericarditis.
 - *Pericarditis:* dolor punzante de inicio agudo que aumenta con el decúbito y la inspiración y disminuye al inclinarse hacia delante. El roce pericárdico en la auscultación no siempre está presente, si el cuadro está más evolucionado se oírán ruidos cardiacos disminuidos. En el ECG se observa elevación del segmento ST e inversión de la onda T cuando se ha normalizado el ST.
- **Alteraciones coronarias:** pueden ser de origen congénito, asociadas o no a cardiopatía congénita; adquiridas como en la enfermedad de Kawasaki, o vasoespástica (entidad rara). El dolor es de características isquémicas, pudiendo llegar a provocar infarto de miocardio. En el ECG se observa elevación del segmento ST, con inversión anormal de la onda T.
- **Conmoción cordis:** shock cardiogénico producido por el impacto de un objeto habitualmente esférico y duro sobre la pared torácica izquierda, durante la fase ascendente de la onda T, desencadenando una fibrilación ventricular, que en caso de no ser tratada conduce a parada cardiorespiratoria. El 95% de las ocasiones ocurre en varones adolescentes.

El infarto agudo de miocardio es muy poco frecuente en pediatría y asocia una elevada mortalidad. En España se constatan 2-3 casos/año. Debe ser considerado en el contexto

de enfermedades primarias muy específicas. Se presenta en niño de mayor edad como dolor opresivo brusco, centrotorácico o subesternal, irradiado a mandíbula o cuello, asociado a cortejo vegetativo. En los pacientes de menor edad puede presentar signos más inespecíficos como la disnea, vómitos y sudoración y rechazo de tomas. El ECG es similar al de la patología isquémica del adulto.

Estas causas son reconocibles por la clínica del paciente, los hallazgos electrocardiográficos y los datos analíticos.

ACTITUD FRENTE AL PACIENTE

Ante un paciente con dolor torácico se debe valorar el triángulo de evaluación pediátrico, y según su estado la evaluación ABCDE. En caso de inestabilidad o alteración de las constantes lo primero será la estabilización del paciente.

- **Anamnesis:** en la anamnesis debe recogerse la posibilidad de traumatismo, el tipo de dolor (inicio, intensidad); la presencia de síntomas asociados (fiebre, palpitaciones, reflujo gastroesofágico, ansiedad); factores desencadenantes (ejercicio, tos) y factores que lo alivian (sedestación o reposo). Entre los antecedentes deben recogerse criterios de alarma como la historia personal de enfermedad cardíaca adquirida (como enfermedad de Kawasaki) o congénita, así como antecedentes personales o familiares de trastornos de la coagulación, hipercolesterolemia, enfermedades del tejido conectivo, muerte súbita precoz, arritmias hereditarias o familiares portadores de desfibrilador automático implantable.
- **Exploración física:** además de signos que orienten a cada patología, deben descartarse signos de alarma: mala perfusión periférica, presencia de cianosis, palidez o sudación, pulsos débiles o asimétricos, o crepitación cutánea. En la auscultación hay que descartar hipo o hiperventilación, arritmias, ritmo de galope, ruidos apagados o roce pericárdico, soplos de aspecto orgánico no conocido.
- **Pruebas complementarias:** en caso de pacientes con patología conocida, o dolor recurrente, las pruebas complementarias deben compararse siempre con las pruebas realizadas previamente si están disponibles.
 - **Radiografía de tórax** (o ecografía pulmonar según disponibilidad): si se sospecha fractura costal, el dolor es muy intenso, se aprecia auscultación pulmonar anómala o existe crepitación cutánea.
 - **Enzimas cardíacas:** cuando se sospeche patología cardíaca. En niños BNP y pro-BNP son más sensibles que CPK, y en caso de sospecha de isquemia la troponina I es más específica. El ejercicio intenso puede elevar

ligeramente las enzimas sin que esto suponga afectación cardiológica.

- **ECG:** debe realizarse en caso de duda sobre el origen una anamnesis compatible con patología cardíaca, y en pacientes con riesgo de isquemia coronaria. Deben de tenerse en cuenta variantes fisiológicas en la edad pediátrica como la imagen de bloqueo incompleto de rama derecha, la posibilidad de ondas T negativas hasta v4 y el patrón de “repolarización precoz” sobre todo en adolescentes (elevación del segmento ST en cara anterolateral acompañado de ondas T altas). El trazado característico de cada patología se describe en el apartado de etiología.
- **Tratamiento:** tratamiento de soporte en caso de inestabilidad hemodinámica. Tratamiento etiológico si es posible y analgesia para control del dolor.
- **Criterios de ingreso:** debe valorarse ingreso hospitalario si:
 - Aparecen signos de hipoxemia, insuficiencia cardíaca o shock.
 - Dolor de etiología cardiovascular.
 - Sospecha de tromboembolismo pulmonar.
 - Dolor intenso que precisa analgesia parenteral para su control.
 - Presencia de neumotórax o neumomediastino o múltiples fracturas costales que puedan derivar a ello.
- **Criterios de derivación a consulta de Cardiología Pediátrica:**
 - Anamnesis, exploración física o pruebas complementarias que sugieran origen cardiovascular y que no requieran ingreso urgente.
 - Dolor o asociación de síncope con el ejercicio, una vez descartadas patología respiratoria y musculoesquelética.
 - Antecedentes familiares de muerte súbita o enfermedad familiar cardiovascular.
 - Dolor que no responde a tratamiento médico.
 - Valorar en caso de gran ansiedad familiar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Larrañaga MG, Landaluce AF, Raso SM, Ronco MV, Benito J. Dolor torácico en urgencias de pediatría : un proceso habitualmente benigno. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 59: 234-8.
2. Amparo M, González S, Falcón C, Bozicnik S, Delgado N. Manejo del dolor torácico en pediatría. *Can Pediatr*. 2012; 36: 31-7.
3. Veeram SR. Chest Pain in Children and Adolescents. *Pediatr Rev*. 2010; 31: e1-e9.

4. Chun JH, Kim TH, Han MY, Kim NY, Yoon KL. Analysis of clinical characteristics and causes of chest pain in children and adolescents. *Korean J Pediatr.* 2015; 58: 440-5.
5. Kane DA, Fulton DR, Saleeb S, Zhou J, Lock JE, Geggel RL. Needles in hay: Chest pain as the presenting symptom in children with serious underlying cardiac pathology. *Congenit Heart Dis.* 2010; 5: 366-73.
6. Drossner DM, Hirsh DA, Sturm JJ, Mahle WT, Goo DJ, Massey R, et al. Cardiac disease in pediatric patients presenting to a pediatric ED with chest pain. *Am J Emerg Med.* 2011; 29: 32-8.
7. Collins SA, Griksaitis MJ, Legg JP. 15-minute consultation: A structured approach to the assessment of chest pain in a child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2014; 99: 122-6.
8. Saleeb SF, Li WY V, Warren SZ, Look JE. Effectiveness of screening for life-threatening chest pain in children. *Pediatr.* 2011; 128: e1062-8.
9. Sánchez Andrés A, Moya Bonora A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI. Miocarditis y síndrome coronario agudo en la infancia. *An Pediatr (Barc).* 2014; 81: 335-7.
10. Link MS, Mark Estes NA 3rd, Maron BJ. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 13: Commotio cordis: A scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 2015; 66: 2439-43.
11. Sumski CA, Goot BH. Evaluating chest pain and heart murmurs in pediatric and adolescent patients. *Pediatr Clin North Am.* 2020; 67: 783-99.
12. Lu JC, Bansal M, Behera SK, Boris JR, Cardis B, Hokanson JS, et al. Development of quality metrics for ambulatory pediatric cardiology: Chest pain. *Congenit Heart Dis.* 2017; 12: 751-5.

Revisión

Miocarditis aguda

I. OULEGO ERROZ^{1,3}, M.P. DE CASTRO PÉREZ², G. LÓPEZ BLANCO¹, C. OCAÑA ALCOBER³

¹Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ³Instituto de Biomedicina de León. Universidad de León.

INTRODUCCIÓN

La miocarditis se define como una enfermedad inflamatoria del miocardio con degeneración del cardiomiocito que no tiene un origen isquémico. La mayoría de las miocarditis son causadas por agentes infecciosos. El diagnóstico no implica una etiología específica y se basa en los criterios inmunohistoquímicos e histopatológicos obtenidos mediante biopsia endomiocárdica (BEM)⁽¹⁾. Desde el punto de vista clínico, podemos definir la miocarditis como una disfunción miocárdica causada por la inflamación, de nueva aparición en un niño previamente sano con un corazón estructuralmente normal. El espectro clínico y la relación temporal con la infección previa son variables y van desde la miocarditis fulminante con un claro antecedente de enfermedad infecciosa a la miocarditis crónica persistente, que se presenta como una miocardiopatía dilatada (MCD) con insuficiencia cardiaca de instauración progresiva⁽²⁾. El dolor torácico similar a la cardiopatía isquémica es otra forma de presentación. Además, la miocarditis es una causa importante de arritmias y muerte súbita.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la miocarditis en niños es de 0,26 a 2 casos/100.000 pero, probablemente, está infraestimada debido a que muchos casos son asintomáticos o mínimamente sintomáticos⁽³⁻⁵⁾. Existen dos picos de incidencia en la infancia

temprana y adolescencia, siendo el pronóstico peor en los niños más pequeños. Existe una predominancia en el sexo masculino, sobre todo en adultos jóvenes. Se considera que la miocarditis causa alrededor del 1,8% de las muertes⁽⁶⁾ en edad pediátrica, hasta un 3-10%⁽⁷⁻¹⁰⁾ de las muertes súbitas cardiacas y que puede estar detrás de entre más del 20% de las muertes súbitas del lactante⁽¹¹⁾. Alrededor de un 10-14% de los casos de MCD tienen un origen viral aunque esta cifra probablemente está infraestimada^(3,4).

ETIOLOGÍA

A nivel mundial el agente causal más frecuente de miocarditis es el *Trypanosoma cruzi*, causante de la enfermedad de Chagas que es endémico en América Central y Sudamérica⁽¹²⁾. En Occidente la mayoría de los casos se deben a virus. En la década de los 70 y 80 del pasado siglo los enterovirus (*Coxsackie* serotipos 1-6) eran los agentes más importantes, habiendo sido desplazados primero por el adenovirus (serotipos 2 y 5) y, actualmente, por el parvovirus B19 y virus herpes 6⁽¹³⁾. El virus influenza (H1N1) da lugar a brotes de miocarditis fulminante, mientras que el SARS-CoV2 se ha convertido en una causa importante de miocarditis post-infecciosa desde el año 2020 (Fig. 1)⁽¹⁴⁾. Otros agentes causales de miocarditis incluyen bacterias, protozoos, enfermedades autoinmunes, errores innatos del metabolismo y toxinas⁽¹⁵⁾ (Tabla I).

Correspondencia: Dr. Ignacio Oulego Erroz. Complejo Asistencial Universitario de León. Altos de Nava, s/n. 24002 León.
Correo electrónico: ignacio.oulego@gmail.com

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

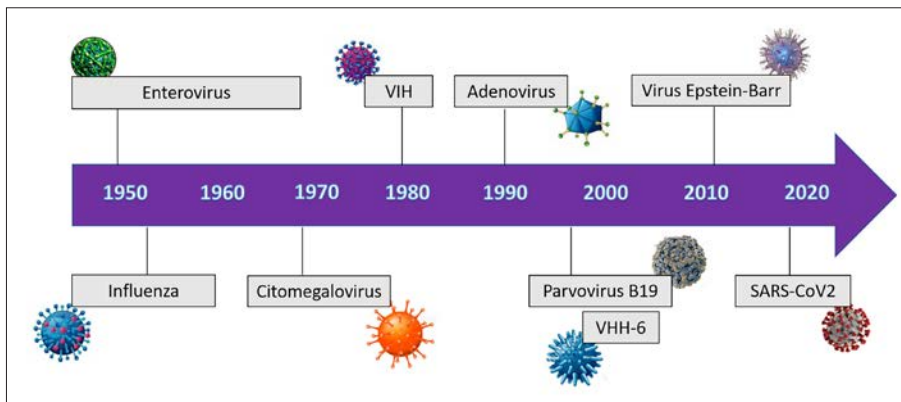


Figura 1. Evolución temporal de la etiología viral de la miocarditis aguda. Adaptado de Schultz JC, Hilliard AA, Cooper LTJ, Rihal CS. Diagnosis and treatment of viral myocarditis. Mayo Clin Proc. 2009; 84: 1001-9.

TABLA I. MECANISMOS Y CAUSAS DE MIOCARDITIS.

Mecanismo	Tipo	Causas
Infecciosas	Virus	Adenovirus, enterovirus (Coxsackie B), parvovirus B19, hepatitis C/B, EBV, CMV, VHH-6, arbovirus, varicela, VRS, sarampión, rubéola, SARS-CoV2, VIH
	Bacterias	Estafilococo, estreptococo, <i>Borrelia</i> , <i>Clostridium</i> , micoplasma, turalemia, gonococo, rickettsias, <i>Salmonella</i> , micobacterias
	Protozoos	Chagas, toxoplasma, malaria, babesia
	Hongos	Aspergiliosis, <i>Actinomyces</i> , candidiasis, coccidiomicosis, <i>Cryptococcus</i> , histoplasmosis, <i>Nocardia</i>
	Parásitos	Esquistosoma, cisticercosis, equinococo, triquinosis
Inmunomediadas	Enfermedad del tejido conectivo	LES, esclerodermia, dermatomiositis, artritis reumatoide
	Autoinmunes	Miocarditis de células gigantes, sarcoidosis, Kawasaki, enfermedad celiaca, tiroiditis con tirotoxicosis, granulomatosis de Wegener, enfermedad inflamatoria intestinal
	Miocarditis eosinofílica	Reacciones de hipersensibilidad a antibióticos (betalactámicos, sulfamidas, isoniazida) y otros fármacos (clozapina, fenitoína, carbamacepina, diuréticos); síndromes hipereosinofílicos (reactivos a parásitos, enfermedad de Churg-Strauss, neoplasias, hipereosinofilia familiar)
Tóxicos	Fármacos	Antraciclina, checkpoint inhibitors, ciclofosfamida, etc.
	Venenos	Serpiente, escorpión, avispa, arsénico
	Tóxicos	Alcohol, cocaína, metales pesados
Imitan miocarditis	Errores innatos del metabolismo	Trastorno de la beta-oxidación, enfermedad de Barth, enfermedad de Pompe
	Cardiopatía	ALCAPA, fibroelastosis, taquiarritmopatía
	Malformación vascular	Aneurisma de la vena de Galeno
	Otras	Miocardopatía asociada a sepsis, asfixia perinatal, mixoma atrial, trastornos metabólicos (hipocalcemia, hipoglucemia), hipertiroidismo

ALCAPA: origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar; LES: lupus eritematoso sistémico.

PATOGENIA

La mayor parte de la información sobre la patogenia de la miocarditis proviene de modelos animales de miocarditis virales. Se describen tres fases en la patogenia de la enfermedad (Fig. 2)⁽²⁾. En la fase 1 (miocarditis aguda), con una dura-

ción de uno a siete días, existe viremia y se produce invasión del miocito por el virus, replicación viral y activación de la respuesta inmune local a través de los macrófagos que da lugar a liberación de citoquinas inflamatorias y necrosis celular. En la fase 2 (miocarditis subaguda), que dura entre 1-4 semanas se produce la infiltración por linfocitos, células

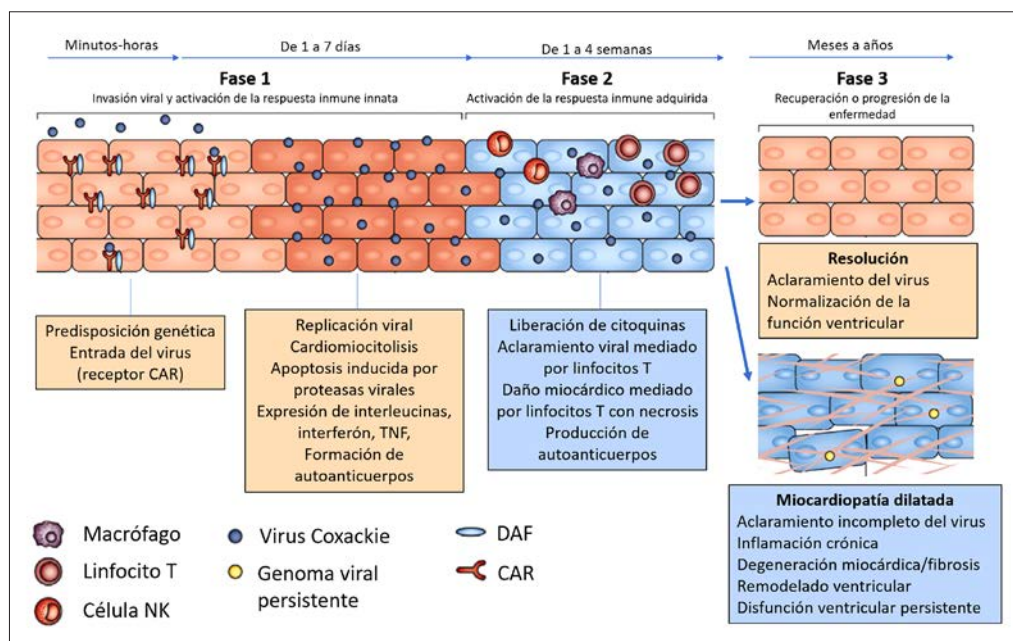


Figura 2. Patogénesis de la miocarditis aguda. Adaptado de Putschogel A, Auerbach S. Diagnosis, Evaluation, and Treatment of Myocarditis in Children. *Pediatr Clin North Am.* 2020; 67: 855-74.

mononucleares y *NK* y comienza el aclaramiento del virus. En esta fase se forman autoanticuerpos cardiacos contra proteínas estructurales y contráctiles del cardiomiocito que son detectables en suero. La fase 3 (miocarditis crónica) dura de meses a años y puede dar lugar a la recuperación completa o por el contrario a formación de fibrosis y progresión a una MCD en la que el virus puede o no seguir siendo detectable. La persistencia de genoma viral se asocia a un mayor riesgo de progresión a MCD.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Debemos sospechar una miocarditis en cualquier niño con un fallo cardiaco, dolor torácico agudo o disnea de nueva instauración. Sin embargo, más del 50% de los niños con miocarditis ingresados en el hospital reciben un diagnóstico inicial de infección respiratoria. Ello quiere decir que los síntomas de la miocarditis son muchas veces inespecíficos, por lo que es necesario mantener un alto índice de sospecha. Aunque, los síntomas iniciales se superponen a los de la enfermedad viral (fiebre, síntomas catarrales, falta de apetito, cansancio, intolerancia al esfuerzo, vómitos o dolor abdominal), una taquicardia excesiva e inexplicada es una pista clínica de gran valor. La gravedad de los síntomas cardiológicos puede variar desde dolor torácico aislado o palpitaciones a *shock* cardiogénico fulminante, arritmias malignas y muerte súbita. La edad influye en el tipo de presentación. En el neo-

nato y lactante pequeño es más frecuente una presentación aguda con palidez, irritabilidad y dificultad respiratoria que puede confundirse con una sepsis. Es frecuente la disfunción ventricular grave y signos de isquemia miocárdica en el electrocardiograma (ECG). El niño mayor suele referir una clínica de infección viral en los 10-14 días previos seguida de astenia, malestar, intolerancia al esfuerzo, febrícula, dolor torácico o abdominal y, seguidamente, signos de insuficiencia cardiaca congestiva. Las arritmias son frecuentes.

DIAGNÓSTICO

Los estudios complementarios se resumen en la tabla II. Las pruebas más útiles para establecer la sospecha de miocarditis son el ECG, la radiografía de tórax, la ecocardiografía y los marcadores bioquímicos de daño miocárdico. La prueba no invasiva más sensible es la resonancia magnética (RM) y con su uso ha decrecido la utilización de la BEM, aunque se sigue considerando el patrón oro.

Electrocardiograma

El ECG, aunque es anormal en la inmensa mayoría de los pacientes con miocarditis (93-100%), tiene una baja sensibilidad⁽¹⁶⁾. Lo más habitual es la taquicardia sinusal seguido de voltajes bajos (< 5 mm), Qs patológicas, ensanchamiento del QRS y aplanamiento o inversión del ST. En ocasiones puede observarse elevación del ST indicativo de isquemia

TABLA II. CRITERIOS DE LAKE LOUISE PARA EL DIAGNÓSTICO DE MIOCARDITIS POR RESONANCIA MAGNÉTICA.

Criterios de Lake Louise originales

En el contexto clínico de una sospecha de miocarditis, los hallazgos de la RM cardiaca apoyan el diagnóstico si dos de los siguientes están presentes:

1. Incremento de intensidad de señal en el miocardio global o regional en secuencias T2
2. Incremento de la ratio de realce precoz con gadolinio global entre el miocardio y el músculo esquelético en secuencia T1
3. Área de incremento de la señal en el realce tardío con gadolinio en T1 en una distribución no coronaria

Criterios de Lake Louise revisados

Los hallazgos de la RM cardiaca consistentes con miocarditis si se cumplen los siguientes criterios:

1. Incremento global o regional de la intensidad de señal en T2 o incremento en el tiempo de relajación miocárdico en T2 + uno de los dos siguientes:
2. Incremento global o regional del tiempo de relajación miocárdico en T1
3. Áreas de incremento de la señal en el realce tardío con gadolinio en un patrón de distribución no coronario

miocárdica. Las arritmias son frecuentes y variadas e incluyen la taquicardia supraventricular, los latidos ectópicos y arritmias ventriculares. Grados variables de bloqueo auriculoventricular pueden presentarse en niños. Algunos virus como el VRS pueden tener especial tropismo por el sistema de conducción. La mayoría de los bloqueos se resuelven espontáneamente, pero hasta un 22% se vuelven permanentes y pueden requerir la implantación de marcapasos.

Radiografía de tórax

Debido a la alta frecuencia de síntomas respiratorios e infección viral la radiografía de tórax se realiza frecuentemente en el paciente con miocarditis. Es frecuente observar grados variables de congestión pulmonar. La cardiomegalia es muy frecuente en la miocarditis viral aguda, pero los casos fulminantes muestran inicialmente una silueta cardiaca de tamaño normal. Puede existir derrame pleural o pericárdico.

Ecocardiografía

La ecocardiografía es esencial en el diagnóstico de miocarditis. En primer lugar permite descartar otras causas de disfunción ventricular aguda con "corazón aparentemente normal" en el lactante pequeño a destacar el origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA) o la coartación de aorta crítica. En la mayoría de los pacientes con miocarditis aguda se observa dilatación ventricular y reducción de la fracción de eyección (Fig. 3). La insuficiencia mitral es muy frecuente. En los casos de miocarditis aguda fulminante puede observarse una disfunción ventricular grave con dimensiones normales e, incluso, hipertrofia ventricular por la magnitud del edema miocárdico; un patrón muy similar a la miocardiopatía asociada a sepsis.



Figura 3. Ecocardiografía en la miocarditis aguda. Plano paraesternal eje largo. Se observa dilatación ventricular con adelgazamiento de las paredes y disminución de la función ventricular.

Marcadores bioquímicos

Los marcadores de inflamación como la proteína C reactiva o la VSG suelen estar elevados, pero su valor predictivo negativo es bajo. Los marcadores más utilizados son los péptidos natriuréticos y las troponinas⁽¹⁷⁾. Es importante entender que ambos destacan por su sensibilidad y valor predictivo negativo (si ambos son normales, la miocarditis es improbable), pero no son específicos de miocarditis y el

TABLA III. ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS EN EL PACIENTE CON DISFUNCIÓN MIOCÁRDICA DE NUEVA APARICIÓN.

Estudios básicos
• Bioquímica básica (incluyendo calcio total e iónico, magnesio, perfil hepático y renal y ácido láctico)
• Hemograma y coagulación
• Radiografía de tórax
• ECG de 12 derivaciones
• Ecocardiograma
• Proteína C reactiva, VSG, troponinas, péptidos natriuréticos, CK y Ck-MB
• Estudios microbiológicos: serología y PCR de virus en suero, orina, heces, aspirado nasofaríngeo, aspirado traqueal
Estudios de 2º nivel (individualizados)
• Estudio metabólico (ácidos orgánicos en orina, aminoácidos en sangre, amonio, glucosaminoglucanos en orina carnitina/ acilcarnitinas, transquetolasa en glóbulos rojos, folato, transferrina, tiamina, selenio...
• Estudios endocrinológicos: hormonas tiroideas, PTH, niveles de vitamina D
• Autoinmunidad: ANA, anti-DNA
• Resonancia magnética cardiaca
• Biopsia de músculo liso
• Cateterismo cardiaco y biopsia endomiocárdica
• Holter-ECG y estudio electrofisiológico
• Estudios genéticos dirigidos (p. ej., enfermedad de Barth)

grado de elevación inicial no guarda una relación directa con la gravedad clínica o el pronóstico. El BNP y el NT-proBNP son marcadores de estrés de pared y, por lo tanto, siempre están elevados en caso de afectación de la función cardiaca (valor predictivo negativo cercano al 100%), mientras que las troponinas son marcadores de muerte celular, por lo que su normalidad no excluye la miocarditis. Por ejemplo, ciertas causas de miocarditis como la miocarditis asociada a enfermedad de Kawasaki no suelen elevar los niveles de troponina o lo hacen mínimamente. Otros marcadores bioquímicos utilizados son la GPT o la CK.

Resonancia magnética

La RM permite evaluar el edema (hiperintensidad en las secuencias en T2), la hiperemia (secuencias de realce precoz en T1) y la fibrosis (secuencias de realce tardío en T1) de forma no invasiva y precisa y en todo el miocardio (a diferencia de la biopsia que se obtiene habitualmente de la pared septal del ventrículo derecho)⁽¹⁸⁾. El uso de la RM está aumentando en los últimos años con el advenimiento de los criterios de Lake Louise, así como el creciente reconocimiento de las limitaciones y riesgos de la BEM. Según los criterios clásicos de Lake Louise, la presencia de dos de los tres siguientes hallazgos se considera diagnóstico de miocarditis: aumento

global o regional de señal en T2, incremento de la captación global en secuencias de realce precoz con gadolinio en T1 (en comparación con el músculo esquelético) y, al menos, un foco de lesión de distribución no coronaria en la secuencia de inversión-recuperación con gadolinio en T1. En la nueva versión de los criterios de Lake Louise se combina la presencia de un criterio de edema con un criterio de hiperemia o fibrosis, lo que aumenta el rendimiento diagnóstico (Tabla III)⁽¹⁹⁾. El mayor rendimiento de la RM se obtiene en los primeros 14 días (detección de edema), siendo la principal limitación en este sentido la necesidad de anestesia para su realización en el contexto de la inestabilidad hemodinámica, por lo que su uso en pediatría no se ha generalizado como en el adulto. La RM es muy útil para diferenciar la isquemia coronaria de la miocarditis en el contexto de dolor torácico agudo en el adolescente y adulto. Además, nos permite detectar en el seguimiento de los pacientes las complicaciones a largo plazo de la miocarditis como el desarrollo de insuficiencia cardiaca y MCD⁽²⁰⁾.

Estudios virales

Deben realizarse estudios de identificación viral (fundamentalmente PCR) en sangre, aspirado faríngeo y traqueal y cuando sea posible en la BEM. El rendimiento del aspirado

traqueal es bastante alto para el adenovirus, mientras que la PCR sanguínea tiene un menor rendimiento para la mayoría de los virus. La utilidad de la serología viral en estos pacientes sigue sin probarse⁽¹⁶⁾, debido a que en ocasiones la fase aguda de la infección viral ya se ha resuelto cuando se remite al paciente para el diagnóstico y tratamiento de miocarditis. Su valor es limitado por la alta prevalencia en la población general de los virus responsables.

Biopsia endomiocárdica

Sigue considerándose el patrón oro para el diagnóstico de miocarditis. Permite la detección de infiltrado inflamatorio y necrosis miocárdica que definen la enfermedad, además puede facilitar la identificación de los virus cardiotropos. El momento óptimo para su realización es entre las 3-6 semanas de enfermedad (aunque en este momento la detección de virus solo se logra en un 20-40%). Los principales problemas son la falta de sensibilidad (y por tanto de valor predictivo negativo) con un alto porcentaje de falsos negativos debido a la heterogeneidad de la afectación miocárdica y la necesidad de realizar múltiples muestras para aumentar el rendimiento. Los hallazgos histológicos utilizados para definir la miocarditis se conocen como Criterios de Dallas y clasifican la miocarditis según: la presencia de infiltrado inflamatorio y necrosis (miocarditis definitiva), la presencia de infiltrado sin necrosis (miocarditis borderline) o la ausencia de ambas (curación de la miocarditis). Los criterios clásicos de Dallas, basados únicamente en hallazgos histológicos, se han quedado obsoletos por su falta de sensibilidad y están siendo reemplazados por criterios inmunohistoquímicos. La presencia de > 14 leucocitos/ mm^2 se considera indicativa de cardiomiopatía inflamatoria⁽¹⁾. La utilización de marcadores específicos de subpoblaciones leucocitarias aumenta la especificidad ($> 7,0$ linfocitos $\text{CD}3^+/\text{mm}^2$ y/o $> 35,0$ macrófagos $\text{CD}11b^+$ o $\text{Mac-1}^+/\text{mm}^2$)⁽²¹⁾, así como la mayor expresión de moléculas de clase 2 del antígeno leucocitario humano (HLA)⁽²²⁾. Los signos inmunohistológicos de inflamación se han correlacionado con el riesgo de muerte o trasplante durante un periodo de seguimiento de 10 años entre los pacientes con sospecha de miocarditis⁽¹⁾. El análisis por PCR viral en fase aguda permite confirmar el diagnóstico de miocarditis por enterovirus o adenovirus, ya que normalmente estos virus no se asocian a reactivaciones. La presencia persistente de genoma de enterovirus en la biopsia es un factor predictor de mortalidad⁽²³⁾, aunque para otros virus como el parvovirus B19 o el VHH-6 esto no se ha demostrado. La biopsia puede asociarse a complicaciones graves tanto derivadas de la anestesia (sedación e intubación con deterioro hemodinámico) como del procedimiento

(perforación cardíaca y arritmias) especialmente en el niño más pequeño. Además, no existe una buena relación entre la afectación histológica y el grado de afectación clínica. Por todo ello, la biopsia se realiza en un porcentaje variable de los casos de miocarditis (entre un 56-100% según las series) y algunos autores consideran que solo debería realizarse si va a cambiar el manejo terapéutico. En este sentido, la biopsia sigue siendo esencial en caso de sospecha de miocarditis de células gigantes (MCG) o miocarditis eosinofílica (ME) que tienen mal pronóstico y requieren tratamientos específicos. Otros autores han establecido que la biopsia debe realizarse en los siguientes casos: fallo cardíaco de nueva instauración con compromiso hemodinámico con o sin dilatación del ventrículo izquierdo, fallo cardíaco con dilatación ventricular de entre 2 semanas a 3 meses de duración y arritmias o bloqueo cardíaco que no responde al tratamiento en una o dos semanas⁽²⁴⁾. Si el paciente se traslada a la sala de cateterismo por otro motivo (asistencia en ECMO y realización de atrio-septostomía) es aconsejable aprovechar para realizar biopsia.

TRATAMIENTO

No existe un consenso sobre el mejor tratamiento en la miocarditis aguda. Debe tenerse en cuenta la presentación clínica y la fase evolutiva de la enfermedad. La base del tratamiento es el soporte de la disfunción cardíaca y sus consecuencias (fallo respiratorio, insuficiencia renal, etc.). El tratamiento inmunomodulador se aplica frecuentemente, pero las evidencias sobre su eficacia son escasas. En el algoritmo de la figura 4 se resume el tratamiento de la miocarditis.

Tratamiento de soporte

El tratamiento de soporte debe adaptarse al estado clínico del paciente. En el niño con miocarditis y compromiso hemodinámico agudo o arritmias debe realizarse en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. En estos casos es prudente contactar desde el principio con un centro con capacidad de realizar soporte circulatorio mecánico y valorar el traslado del paciente. El tratamiento inicial del *shock* puede guiarse por el algoritmo de Grady que clasifica a los pacientes en 4 grupos según el estado de la perfusión (frío o caliente) y la volemia (seco o húmedo) (Fig. 5). La administración de volumen puede ser necesaria en la estabilización inicial, pero debe realizarse en menor cantidad que otros tipos de *shock* (5-10 cc/kg de cristaloides o 5 cc/kg de coloides) por el riesgo de edema pulmonar. En caso de hipotensión con riesgo de colapso cardiovascular debe utilizarse noradrenalina (evidencia como vasopresor de elección en las guías de

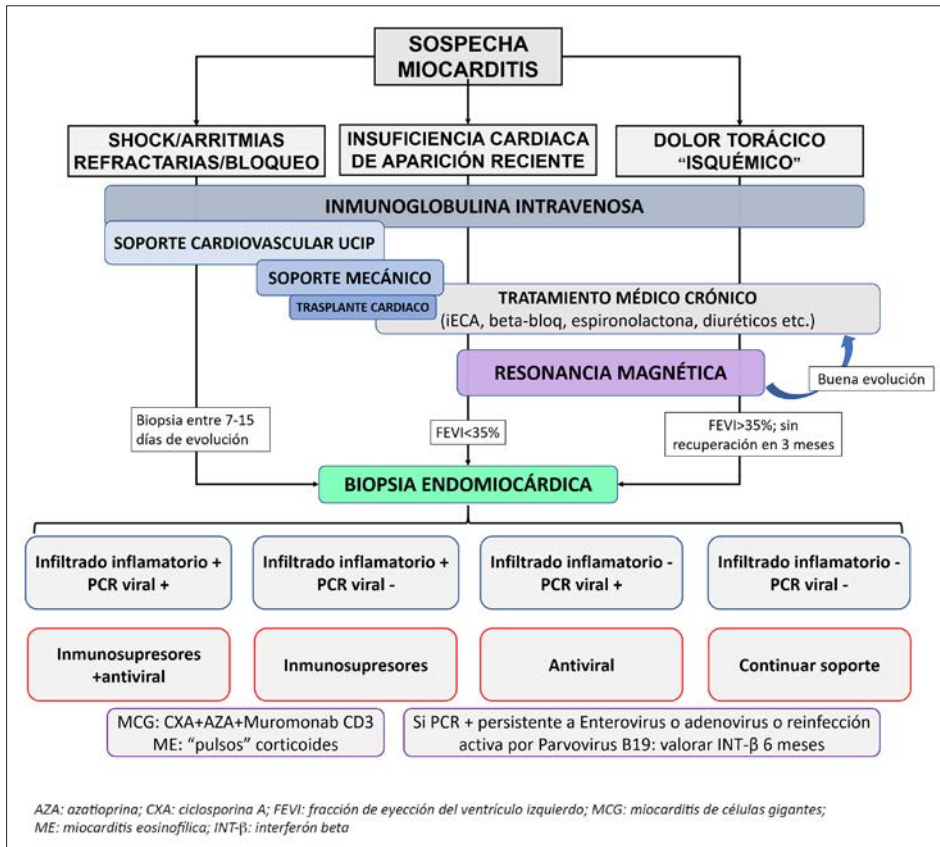


Figura 4. Algoritmo de manejo en la miocarditis aguda.

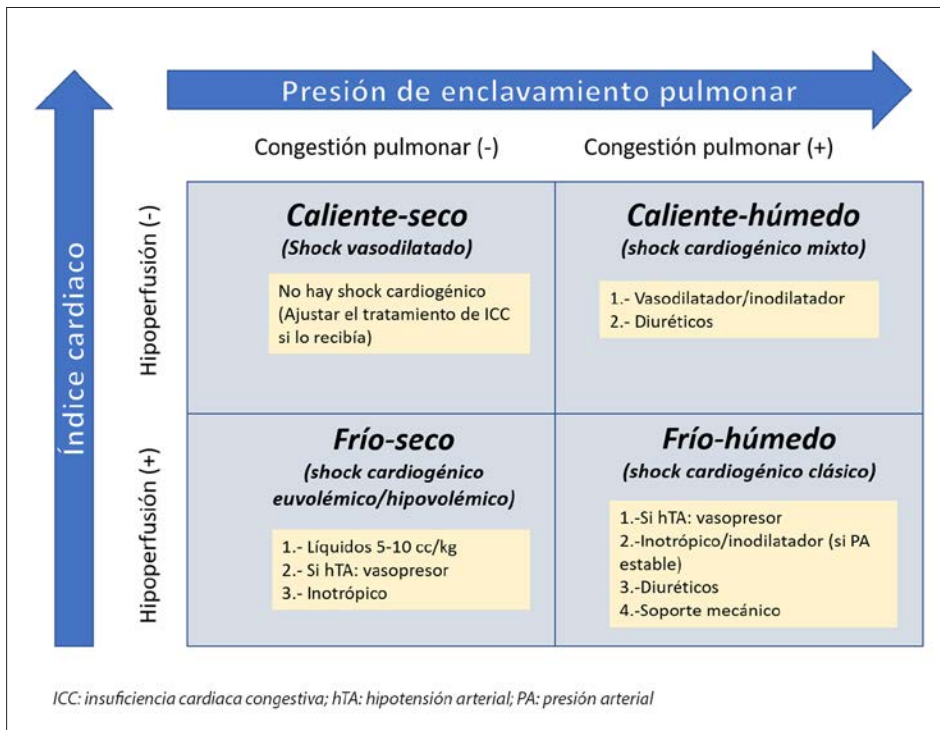


Figura 5. Esquema de Grady para el manejo inicial del shock cardiogénico.

adultos) que aumenta rápidamente la resistencia vascular y la perfusión coronaria con menor riesgo de arritmias. Otra alternativa son las dosis altas de adrenalina ($> 0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$). Una vez estabilizada la presión arterial y restablecida la perfusión la base del tratamiento en el *shock* cardiogénico es disminuir la postcarga ventricular. Para ello suele utilizarse milrinona que además tiene un efecto inotrópico positivo⁽²⁵⁾. También pueden utilizarse vasodilatadores directos como nitroglicerina o nitroprusiato aunque en niños existe menos experiencia. Alternativamente puede usarse dobutamina o dosis bajas de adrenalina ($0,05\text{-}0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$), pero es importante evitar en lo posible la administración de catecolaminas que aumentan el consumo de oxígeno miocárdico, producen daño celular y aumentan el riesgo de arritmias y mortalidad. La administración de diuréticos es fundamental para disminuir la precarga y la congestión pulmonar y debe ser precoz una vez que la presión arterial se haya estabilizado. Debe considerarse la instauración de ventilación mecánica, ya que la presión positiva disminuye la postcarga ventricular y mejora el gasto cardíaco. Sin embargo, la intubación es una maniobra de alto riesgo. Si se realiza deben evitarse fármacos cardiodepresores (propofol, tiopental, midazolam a dosis altas) que pueden precipitar una parada cardíaca. Una alternativa es la instauración de ventilación no invasiva. En pacientes con disfunción ventricular, pero sin datos de shock (o cuando el *shock* se ha revertido) debe iniciarse el tratamiento crónico del fallo cardíaco basado en el uso de iECAs/ARA-II combinado con betabloqueantes (carvedilol o metoprolol) con o sin espironolactona y utilizando diuréticos (tiazidas o de asa), únicamente para tratar los síntomas de congestión. El uso de digoxina está desaconsejado. Para el tratamiento de las arritmias supraventriculares pueden utilizarse betabloqueantes (evitar en el paciente con inestabilidad hemodinámica) o procainamida. Las arritmias ventriculares pueden tratarse con lidocaína o amiodarona. El bloqueo AV sintomático debe tratarse con un marcapasos temporal y, en caso de no recuperación pasada 7-10 días, debe valorarse la implantación de un marcapasos definitivo en función de la repercusión clínica.

Tratamiento inmunomodulador

El tratamiento inmunomodulador en la miocarditis es controvertido⁽²⁶⁾. La mayoría de los centros utilizan dosis altas de inmunoglobulina ($2 \text{ g}/\text{kg}$) intravenosa administradas precozmente (en las primeras 48 horas) apoyándose en estudios pequeños que indican una mayor recuperación de la función ventricular. La combinación de prednisona/azatioprina ha demostrado mejorar la función ventricular en el subgrupo de pacientes con datos de inflamación miocár-

dica linfocítica crónica con estudios virales negativos⁽²⁷⁾. En general la administración de inmunosupresores se reserva a pacientes con síntomas persistentes tras una biopsia sin evidencia de infección viral activa. Algunos autores han utilizado los AINEs en casos de miocarditis con disfunción leve, especialmente si se acompaña de derrame pericárdico, pero esta práctica está en desuso. La plasmaféresis se ha utilizado de forma anecdótica en pacientes con títulos elevados de autoanticuerpos cardíacos en los que ha fracasado el tratamiento convencional. Algunas formas de miocarditis requieren mención especial en cuanto al tratamiento. La MCG es un trastorno de base autoinmune que se da en personas jóvenes y suele debutar como miocarditis fulminante y característicamente se acompaña de arritmias refractarias o bloqueo cardíaco idiopático. Para su diagnóstico es fundamental la BEM. Sin tratamiento la mortalidad o necesidad de trasplante es prácticamente del 100%. En caso de sospecha deben administrarse pulsos de metilprednisolona (no alteran la biopsia) y tras confirmación histológica ciclosporina + azatioprina +/- muromonab CD-3, lográndose bajo este régimen supervivencias libres de trasplante a los 5 años alrededor del 80%. La ME es una forma de reacción de hipersensibilidad (habitualmente a fármacos) que cursa con fallo biventricular agudo, infarto (afectación coronaria) y arritmias con una mortalidad superior al 50%. Son pistas para el diagnóstico la presencia de *rash* y la eosinofilia. El 10% de los casos se da en niños < 16 años. Tiene una buena respuesta a los pulsos de corticoides (metilprednisolona $10\text{-}30 \text{ mg}/\text{kg}$).

Tratamiento antiinfeccioso y otros tratamientos coadyuvantes

Algunos autores recomiendan el uso de agentes antiinfecciosos si se ha identificado un germen causal y estos pueden aplicarse precozmente para reducir la replicación viral. No obstante, la eficacia es dudosa. De forma empírica se puede utilizar una combinación de foscarnet (activo contra varios virus causantes de miocarditis) y azitromicina en niños con sospecha de infección por *Mycoplasma* ($> 3\text{-}4$ años con síntomas respiratorios). En el caso de que se haya identificado un virus por PCR u otro germen puede intentarse un tratamiento antiinfeccioso dirigido (Tabla IV). En casos de miocarditis con persistencia de genoma enteroviral, adenoviral o en casos de reinfección activa por parvovirus B19 (RNA positivo en la biopsia), el tratamiento con interferón-beta durante 6 meses ha demostrado mejorar la recuperación de la función ventricular. En la infección crónica por VHH-6 con sintomatología persistente se ha recomendado el uso de ganciclovir/valganciclovir durante 6 meses⁽²⁸⁾.

TABLA IV. TRATAMIENTO ANTIVIRAL EN LA MIOCARDITIS AGUDA SEGÚN EL AGENTE CAUSAL.

Virus	Fármacos	Pauta de administración
Adenovirus	Cidofovir	Dos pautas disponibles: <ul style="list-style-type: none"> • 5 mg/kg (i.v.) una vez a la semana, durante 2 semanas, y posteriormente la misma dosis en semanas alternas • 1 mg/kg (i.v.) 3 días a la semana durante 2 semanas, y posteriormente la misma dosis en semanas alternas <p>Con la administración de probenecid 1,25 g/m²/dosis 3 h antes y 3 y 8 h después. Hiperhidratación</p>
Citomegalovirus	Ganciclovir	Niño: 10 mg/kg/día/12 h. Adulto: 10 g/kg/día/12 h (i.v.) Duración: un mínimo de 15 días y con confirmación de negativización de PCR a CMV en sangre periférica durante 2 semanas consecutivas
Herpes simplex 1-2	Aciclovir	Dosis i.v.: < 12 años: 750-1.500 mg/m ² /día/8 h > 12 años: 15-50 mg/kg/día/8 h sin sobrepasar dosis anterior Dosis v.o.: < 2 años: 200 mg/4 h (5 dosis, omitiendo dosis nocturna) 2 años: 400 mg/4 h (5 dosis, omitiendo dosis nocturna) Duración: 14 días
Virus herpes humano 6 Virus Epstein Barr	Foscarnet	180 mg/kg/día/8 h (i.v.) durante 4 semanas Duración: 14 días
Virus respiratorio sincitial Virus parinfluenzae	Ribavirina	Ribavirina intravenosa: 25-35 mg/kg/día (i.v.) el primer día repartidos en 3 dosis y luego 15-25 mg/kg/día (i.v.) repartidos cada 8 horas Duración: 7 días
Virus influenza A y B	Oseltamivir	Niños (1-12 años): 10 mg/kg/día/12 h (v.o.) Dosis media: 150 mg/día Tratamiento adultos o niños > 40 kg: 150 mg; niños 23-40 kg: 120 mg; 15-23 kg: 90 mg; < 15 kg: 60 mg; < 1 año: 4-6 mg/kg Duración: 5 días
VIH VHA y VHB	No tratamiento agudo	Consultar con especialista
Enterovirus Parvovirus B19	Interferón beta	Interferón beta (s.c.): pacientes < 20 kg: 4 millones de unidades 3 veces por semana durante 6 meses. Las primeras tres dosis serán de 2 millones de unidades. Pacientes ≥ 20 kg: 8 millones de unidades 3 veces por semana durante 6 meses. Las primeras tres dosis serán de 4 millones de unidades Se deberán controlar los efectos adversos habituales como la aparición de síndrome gripal y el aumento de transaminasas

Adaptado de Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la miocarditis aguda en pediatría Servei de Cardiologia Pediàtrica Unitat de Cures Intensives Pediàtriques Servei de Farmàcia Hospitalària Unitat de Patologia Infecciosa i Immunodeficiències de Pediatria (Servei de Pediatria) Servei de Radiologia Pediàtrica Hospital Universitari Vall d'Hebron. <https://www.upiip.com/sites/upiip.com/files>

Soporte circulatorio mecánico

Alrededor del 20-30% de los niños con miocarditis grave o fulminante requieren para su estabilización la implantación de soporte circulatorio mecánico⁽²⁹⁾. La ECMO veno-arterial es la modalidad más utilizada en niños con miocarditis. Puede dar tiempo a la recuperación o servir de puente a un trasplante si el paciente desarrolla un fallo cardíaco avanzado. La supervivencia de los pacientes con miocarditis soportados en ECMO es entre el 60-80%⁽³⁰⁾. Si se prevé que la recuperación

o tiempo en lista de espera va a ser superior a 2-4 semanas es necesaria la implantación de una asistencia ventricular.

PRONÓSTICO

La mortalidad de la miocarditis depende de muchos factores y oscila entre el 1-25%, según las series y alrededor del 10-30% evolucionan a una miocarditis dilatada⁽²⁾.

Tradicionalmente se consideraba que los casos de miocarditis fulminante tenían más probabilidad de recuperación completa⁽³¹⁾. Sin embargo, los datos recientes contradicen esta afirmación. La miocarditis fulminante tiene mayor mortalidad en fase aguda. Los factores de mal pronóstico en la miocarditis son: menor edad, mayor disminución de la fracción de eyección, BNP persistentemente elevado, necesidad de soporte mecánico > 2 semanas o persistencia de genoma viral en el miocardio entre otros. Alrededor del 5% de los trasplantes cardiacos están causados por una miocarditis confirmada histológicamente, pero probablemente esta cifra está infraestimada si tenemos en cuenta que la miocarditis es responsable de alrededor de un tercio de las miocardiopatías dilatadas⁽³²⁾. Se debe evitar el ejercicio físico intenso al menos durante 6 meses si la función ventricular y los marcadores de función cardiaca se han recuperado y no hay evidencia de arritmias⁽³³⁾.

CONCLUSIONES

La miocarditis aguda en edad pediátrica se presenta con múltiples síntomas y tiene una distribución de edad bimodal. La sospecha requiere una evaluación completa, siendo de especial utilidad la ecocardiografía y los marcadores de daño miocárdico. La RM cardiaca es la prueba más sensible para diagnosticar la miocarditis aguda. El inicio precoz del tratamiento, especialmente los casos de presentación fulminante, es esencial para mejorar el pronóstico. El tratamiento fundamental es el soporte de la función cardiovascular y el tratamiento crónico de la insuficiencia cardiaca. La inmunoglobulina se utiliza frecuentemente pudiendo acelerar la recuperación de la función ventricular. La BEM está indicada en pacientes con miocarditis fulminante con compromiso hemodinámico o aquellos cuya condición no responde al tratamiento inicial. Los pacientes con inflamación crónica o determinadas formas especiales de miocarditis como la MCG se benefician del tratamiento inmunosupresor. Un porcentaje importante de niños con miocarditis desarrollarán una MCD y eventualmente requerirán trasplante cardiaco.

BIBLIOGRAFÍA

- Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996; 93: 841-2.
- Putschoegl A, Auerbach S. Diagnosis, Evaluation, and treatment of myocarditis in children. *Pediatr Clin North Am*. 2020; 67: 855-74.
- Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med*. 2003; 348: 1647-55.
- Nugent AW, Daubeney PEF, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med*. 2003; 348: 1639-46.
- Wu M-H, Wu E-T, Wang C-C, Lu F, Chen H-C, Kao F-Y, et al. Contemporary postnatal incidence of acquiring acute myocarditis by age 15 years and the outcomes from a nationwide birth cohort. *Pediatr Crit Care Med J Soc Crit Care Med World Fed Pediatr Intensive Crit Care Soc*. 2017; 18: 1153-8.
- Weber MA, Ashworth MT, Risdon RA, Malone M, Burch M, Sebire NJ. Clinicopathological features of paediatric deaths due to myocarditis: an autopsy series. *Arch Dis Child*. 2008; 93: 594-8.
- Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C, Maeda C, Harmon K, Eisenberg M, et al. Incidence, causes, and survival trends from cardiovascular-related sudden cardiac arrest in children and young adults 0 to 35 years of age: a 30-year review. *Circulation*. 2012; 126: 1363-72.
- Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Dufloy J, Yeates L, Lam L, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med*. 2016; 374: 2441-52.
- Gajewski KK, Saul JP. Sudden cardiac death in children and adolescents (excluding Sudden Infant Death Syndrome). *Ann Pediatr Cardiol*. 2010; 3: 107-12.
- Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart. *Cardiovasc Res*. 2001; 50: 399-408.
- Dettmeyer R, Baasner A, Schlamann M, Padosch SA, Haag C, Kandolf R, et al. Role of virus-induced myocardial affections in sudden infant death syndrome: a prospective postmortem study. *Pediatr Res*. 2004; 55: 947-52.
- Bonney KM, Luthringer DJ, Kim SA, Garg NJ, Engman DM. Pathology and pathogenesis of Chagas heart disease. *Annu Rev Pathol*. 2019; 14: 421-47.
- Schultz JC, Hilliard AA, Cooper LTJ, Rihal CS. Diagnosis and treatment of viral myocarditis. *Mayo Clin Proc*. 2009; 84: 1001-9.
- Jain S, Nolan SM, Singh AR, Lovig L, Biller R, Kamat A, et al. Myocarditis in multisystem inflammatory syndrome in children associated with coronavirus disease 2019. *Cardiol Rev*. 2020; 28: 308-11.
- Kociol RD, Cooper LT, Fang JC, Moslehi JJ, Pang PS, Sabe MA, et al. Recognition and initial management of fulminant myocarditis: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2020; 141: e69-92.
- Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al. Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59: 779-92.

17. Sagar S, Liu PP, Cooper LT. Myocarditis. *Lancet Lond Engl*. 2012; 379: 738-47.
18. Dasgupta S, Iannucci G, Mao C, Clabby M, Oster ME. Myocarditis in the pediatric population: A review. *Congenit Heart Dis*. 2019; 14: 868-77.
19. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53: 1475-87.
20. Małek ŁA, Kaminska H, Barczuk-Falecka M, Ferreira VM, Wójcicka J, Brzewski M, et al. Children with acute myocarditis often have persistent subclinical changes as revealed by cardiac magnetic resonance. *J Magn Reson Imaging JMRI*. 2020; 52: 488-96.
21. Escher F, Kühl U, Lassner D, Stroux A, Westermann D, Skurk C, et al. Presence of perforin in endomyocardial biopsies of patients with inflammatory cardiomyopathy predicts poor outcome. *Eur J Heart Fail*. 2014; 16: 1066-72.
22. Das BB. Role of endomyocardial biopsy for children presenting with acute systolic heart failure. *Pediatr Cardiol*. 2014; 35: 191-6.
23. Why HJ, Meany BT, Richardson PJ, Olsen EG, Bowles NE, Cunningham L, et al. Clinical and prognostic significance of detection of enteroviral RNA in the myocardium of patients with myocarditis or dilated cardiomyopathy. *Circulation*. 1994; 89: 2582-9.
24. Anderson L, Pennell D. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2008; 29: 1696; author reply 1696-7.
25. Levi D, Alejos J. An approach to the treatment of pediatric myocarditis. *Paediatr Drugs*. 2002; 4: 637-47.
26. Huang X, Sun Y, Su G, Li Y, Shuai X. Intravenous Immunoglobulin Therapy for Acute Myocarditis in Children and Adults. *Int Heart J*. 2019; 60: 359-65.
27. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013; 34: 2636-48, 2648a-2648d.
28. Domínguez F, Kühl U, Pieske B, García-Pavia P, Tschöpe C. Update on myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: reemergence of endomyocardial biopsy. *Rev Espanola Cardiol Engl Ed*. 2016; 69: 178-87.
29. Canter CE, Simpson KE. Diagnosis and treatment of myocarditis in children in the current era. *Circulation*. 2014; 129: 115-28.
30. Wilmot I, Morales DLS, Price JF, Rossano JW, Kim JJ, Decker JA, et al. Effectiveness of mechanical circulatory support in children with acute fulminant and persistent myocarditis. *J Card Fail*. 2011; 17: 487-94.
31. McCarthy RE 3rd, Boehmer JP, Hruban RH, Hutchins GM, Kasper EK, Hare JM, et al. Long-term outcome of fulminant myocarditis as compared with acute (nonfulminant) myocarditis. *N Engl J Med*. 2000; 342: 690-5.
32. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006; 296: 1867-76.
33. Tunuguntla H, Jeewa A, Denfield SW. Acute Myocarditis and Pericarditis in Children. *Pediatr Rev*. 2019; 40: 14-25.