

Revisión

Muerte súbita y deporte en la edad pediátrica

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

Cardiología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

PUNTOS CLAVE Y OBJETIVOS

- Conocer la incidencia de muerte súbita en la edad pediátrica.
- Conocer las principales causas de muerte súbita cardiaca y su relación con el deporte.
- Conocer las recomendaciones actuales para prevenir la muerte súbita cardiaca en relación con el deporte en la edad pediátrica.

INTRODUCCIÓN

La muerte súbita (MS) se define como la muerte que acontece de forma natural, inesperada y en un tiempo breve desde el inicio de los síntomas premonitorios, en una persona en aparente buen estado de salud y que generalmente se encuentra realizando sus actividades habituales en el momento del suceso fatal. El tiempo considerado para la definición de MS es variable: desde instantánea hasta 24 horas. La MS relacionada con el ejercicio es aquella que sucede durante la práctica deportiva o en la primera hora tras finalizar la misma.

La mayoría de los episodios de muerte súbita (MS) en niños, adolescentes y deportistas tiene una causa cardiaca. En la MS cardiaca (MSC) la enfermedad subyacente, en general, es una afección cardiovascular sin síntomas clínicos que aún no ha sido diagnosticada o sospechada en vida. En

muchas ocasiones la MS es la primera manifestación de la enfermedad. Sin embargo, en un porcentaje significativo de casos existen antecedentes de síntomas previos (convulsiones, disnea y síncope) o antecedentes familiares de MS que no han sido adecuadamente interpretados por los pacientes, los padres o los propios médicos.

El mecanismo último de la MSC suele ser una arritmia cardiaca, generalmente una fibrilación ventricular o una taquicardia ventricular que degenera en fibrilación ventricular. Se sabe que el deporte puede ser un desencadenante de arritmias mortales, pero solo en pacientes (en nuestro caso, niños y adolescentes) con anomalías cardiovasculares subyacentes.

La MSC de un niño o joven es un acontecimiento tan sumamente trágico para la familia y para la sociedad que ha motivado el llamamiento a realizar programas de detección precoz de las enfermedades que pueden ser sustrato de MSC en distintas etapas de la vida o en determinados subgrupos de niños. En espera de la puesta en marcha de estos programas, el pediatra puede desempeñar un papel fundamental en la identificación de los pacientes en riesgo.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de MS en la población general es de 50-60 casos/100.000 personas/año, de los cuales los niños y jóvenes representan una pequeña proporción. La incidencia de

Correspondencia: Miguel Ángel Granados Ruiz. Cardiología Infantil. Hospital 12 de Octubre. Madrid.
Correo electrónico: magranadosr@hotmail.com

© 2022 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.

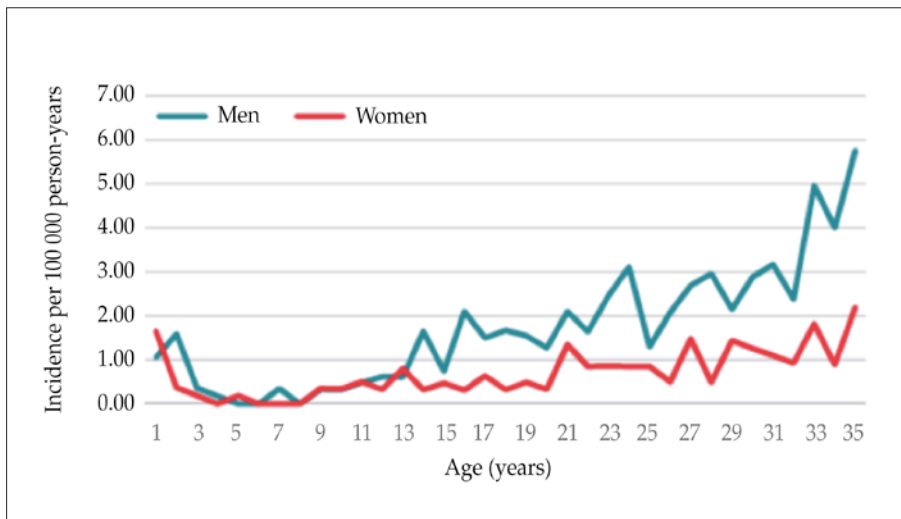


Figura 1. Incidencia de muerte súbita cardiaca en Suecia en función del sexo y de la edad desde el año 2000 hasta el 2010. Wisten A, Krantz P, Stattin EL. Sudden cardiac death among the young in Sweden from 2000 to 2010: an autopsy-based study. *Europace* (2017) 19, 1327-34.

MSC en menores de 35 años oscila entre 0,3-3,6/100.000 personas/año, con una incidencia claramente mayor a medida que aumenta la edad y con un claro predominio en varones (relación 5-10:1) (Fig. 1).

Contrariamente a lo que pudiera parecer, la MSC es más frecuente durante el sueño o en reposo que en relación con ejercicio o situaciones de estrés emocional (82% frente a 16%). Sin embargo, la MSC durante el ejercicio o el estrés es claramente más frecuente en varones, y especialmente en varones menores de 18 años (Fig. 2). En nuestro medio se confirma también que la MSC relacionada con el deporte en personas jóvenes se produce en varones que realizan una actividad recreativa (Fig. 3).

ETIOLOGÍA

Las causas de MSC en niños y jóvenes se pueden agrupar en: 1) cardiopatías estructurales; 2) trastornos eléctricos (Tabla I).

En nuestro medio, la causa más frecuente de MSC en relación con el deporte es la miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho (37%), seguida por la miocardiopatía hipertrófica (24%) y la miocarditis (15%) (Fig. 3).

CARDIOPATÍAS ESTRUCTURALES

Miocardiopatía hipertrófica

Es la principal causa de MS en deportistas menores de 35 años en las series americanas (aproximadamente 1/3 de los casos). Se calcula una prevalencia en la población general

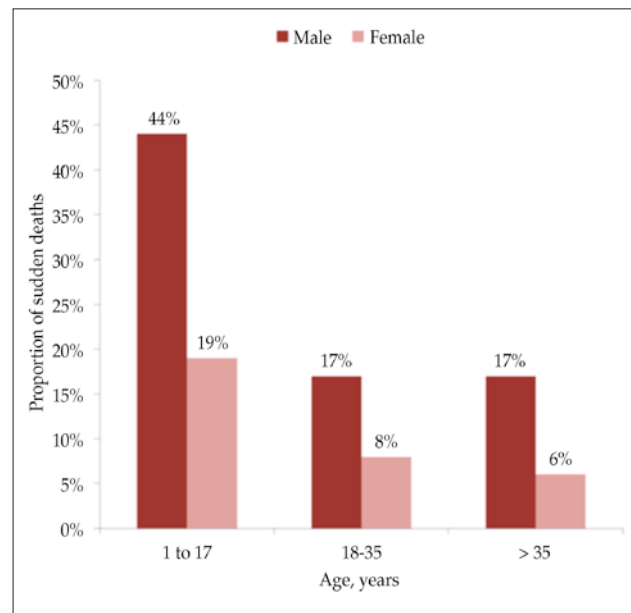


Figura 2. Proporción de muertes que ocurren en el ejercicio o con estrés emocional. Los resultados se muestran por edad y sexo. Hubo una proporción significativamente mayor de MSC durante el ejercicio/estrés en varones y menores de 18 años ($P < 0,001$). Mellor G. Clinical Characteristics and Circumstances of Death in the Sudden Arrhythmic Death Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7: 1078-83.

de 1/500, aunque en la población pediátrica la prevalencia probablemente es menor, en torno a 1/15.000. En la MH el ECG es anormal en el 95% de los casos. La presencia aislada de criterios de voltaje de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) es un hallazgo muy frecuente en niños sanos y en

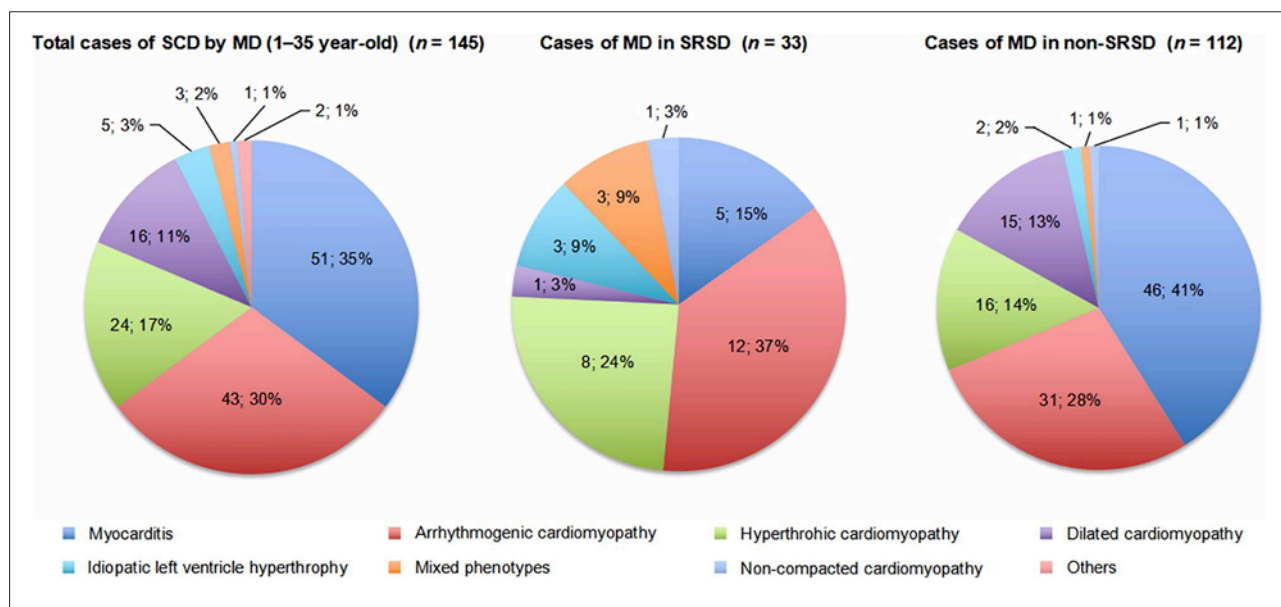


Figura 3. Causas de muerte súbita cardiaca debidas a cardiopatía y su relación con el ejercicio. SDC: sudden cardiac death; MD: myocardial disease; SRSD: sports related sudden death; non-SRSD: non-sports related sudden death. *Morentin B. Sports-related sudden cardiac death due to myocardial diseases on a population from 1–35 years: a multicentre forensic study in Spain. Forensic Sciences Research 2019; 4: 257-266.*

TABLA I. CAUSAS DE MUERTE SÚBITA CARDIACA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.

Cardiopatías estructurales
<ul style="list-style-type: none"> • Miocardopatía hipertrófica. • Anomalías coronarias. • Miocardopatía arritmogénica de ventrículo derecho. • Miocardopatía dilatada. • Miocarditis. • Estenosis aórtica grave. • Dilatación de aorta ascendente.
Trastornos eléctricos
<ul style="list-style-type: none"> • Preexcitación y síndrome de Wolff-Parkinson-White. • Canalopatías: <ul style="list-style-type: none"> – Síndrome de QT largo. – Síndrome de Brugada. – Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. – Síndrome de QT corto.

En negrita aparecen las entidades que pueden ser detectadas mediante ECG.

deportistas y puede considerarse una variante de la normalidad. Sin embargo, la HVI patológica (Fig. 4) presenta además criterios no dependientes de voltaje: ondas Q patológicas en derivaciones inferiores y/o laterales, cambios muy prominentes en el segmento ST y en la onda T.

Anomalías coronarias

Las anomalías coronarias que con mayor frecuencia pueden dar lugar a MS en la edad pediátrica son aquellas en las que existe un origen anómalo de una arteria coronaria.

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ACI) en la arteria pulmonar representa entre el 0,25 y el 0,5% de las cardiopatías congénitas. La clínica aparece característicamente a partir del mes de vida, en relación con la caída fisiológica de presiones pulmonares y la inversión del flujo de la ACI anómala en dirección al tronco pulmonar (Fig. 5) y consiste en isquemia coronaria (angina con las tomas), habitualmente difícil de identificar en lactantes. El corazón se dilata y presenta fibrosis y adelgazamiento de la pared anterolateral infartada del ventrículo izquierdo. El ECG muestra ondas Q anchas y profundas, así como elevación del ST en las derivaciones que recogen el área infartada (I, aVL, V4-V6). El hallazgo de ondas Q profundas (> 3 mm) con onda T invertida en aVL es específico de esta entidad (Fig. 6). Los niños que desarrollan una circulación colateral suficiente pueden no presentar isquemia ni disfunción ventricular izquierda en periodo de lactante. Estos pacientes pueden debutar en la adolescencia con dolor precordial con esfuerzos físicos intensos (angina de esfuerzo).

El origen anómalo de una arteria coronaria en el seno del Valsalva opuesto (ACI en seno de Valsalva derecho

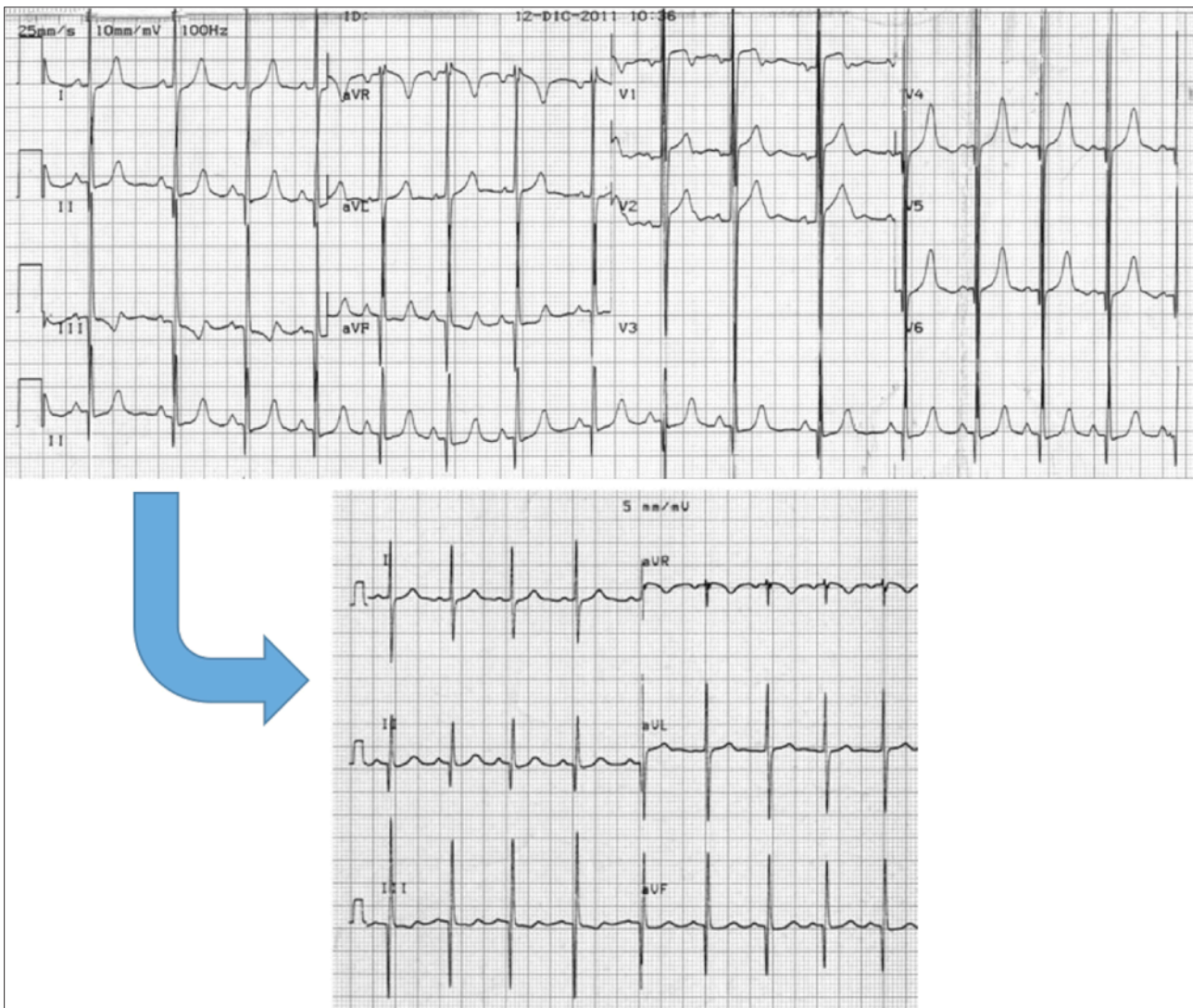


Figura 4. Registro ECG de niño de 7 años con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva familiar. Presenta aumento de voltaje de los complejos QRS, ondas Q patológicas en derivaciones inferiores (II, III y aVF) y ascenso del ST en precordiales anteriores. Figura adjunta: detalle de las derivaciones del plano frontal del mismo paciente en registro realizado con calibración 5 mm/mV para apreciar con detalle las ondas Q.

o ACD en seno de Valsalva izquierdo) (Fig. 7) tiene una prevalencia muy baja. Característicamente produce MS en niños mayores y jóvenes (sobre todo varones, dado que suelen alcanzar un grado mayor de esfuerzo) en relación con ejercicio físico intenso por compresión coronaria en su trayecto interarterial. Sin embargo, el ECG en reposo no muestra alteraciones.

Miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho

La MAVD se caracteriza por el reemplazamiento del miocardio del VD por tejido fibroadiposo. La prevalencia

estimada para la población general varía entre 1/2.000 y 1/5.000, con una relación varón/mujer de 3/1. Es el trastorno estructural más frecuentemente asociado a MS en deportistas < 30 años en España. Se trata de una enfermedad hereditaria que se transmite fundamentalmente de forma autosómica dominante, con reducida penetrancia y expresión variable, y se han descrito 12 genes ligados a la DAVD que codifican distintos componentes de las uniones intercelulares (desmosomas). Es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica y excepcional antes en la primera década de la vida. La presentación típica es en

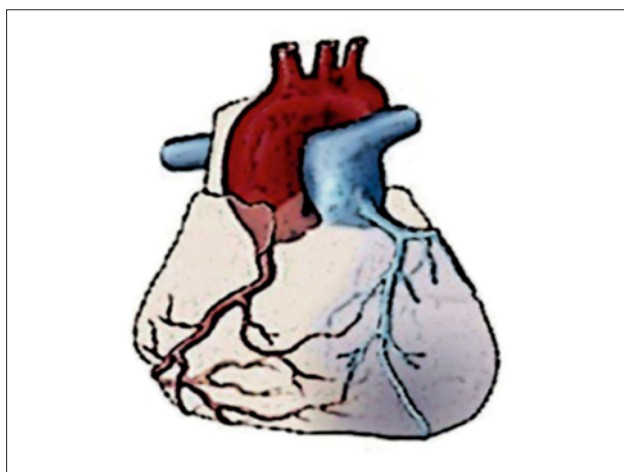


Figura 5. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar. Las resistencias pulmonares elevadas características del periodo fetal permiten la perfusión anterógrada de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar (situación que se representa en la figura adjunta). Después del parto las resistencias pulmonares empiezan a bajar y sobre los dos meses de vida ya alcanzan los niveles del adulto. En esta situación hemodinámica, el territorio de la arteria coronaria izquierda solo se perfunde a través de colaterales procedentes de la coronaria derecha y acaba drenando en el tronco pulmonar. El resultado es isquemia de toda la cara anterolateral del VI.

forma de arritmias ventriculares sintomáticas con origen en VD (desde extrasístoles ventriculares aisladas a rachas sostenidas de taquicardia ventricular con morfología de bloqueo de rama izquierda), generalmente desencadenadas por el esfuerzo. El hallazgo ECG característico en la edad pediátrica consiste en la presencia de ondas T negativas en V1-V3 (85% de pacientes) (Fig. 8).

Miocardiopatía dilatada (MD)

La MD es la forma más frecuente de miocardiopatía y en la edad pediátrica afecta especialmente a pacientes menores de un año. Habitualmente solo se consigue identificar la etiología en un 1/3 de pacientes y en muchas ocasiones se plantea el diagnóstico diferencial con una miocarditis (MD descompensada por un cuadro febril intercurrente *versus* miocarditis aguda o subaguda; MD *vs* miocarditis crónica). La presentación suele ser en forma de insuficiencia cardíaca en más del 70%, pero también puede ser diagnosticada casualmente en base a un ECG patológico. En la fase presintomática el riesgo de MS es bajo pero significativamente superior al de la población general. La MD da lugar a una serie de cambios ECG no específicos en forma de alteraciones del ST y de la onda T (Fig. 9).

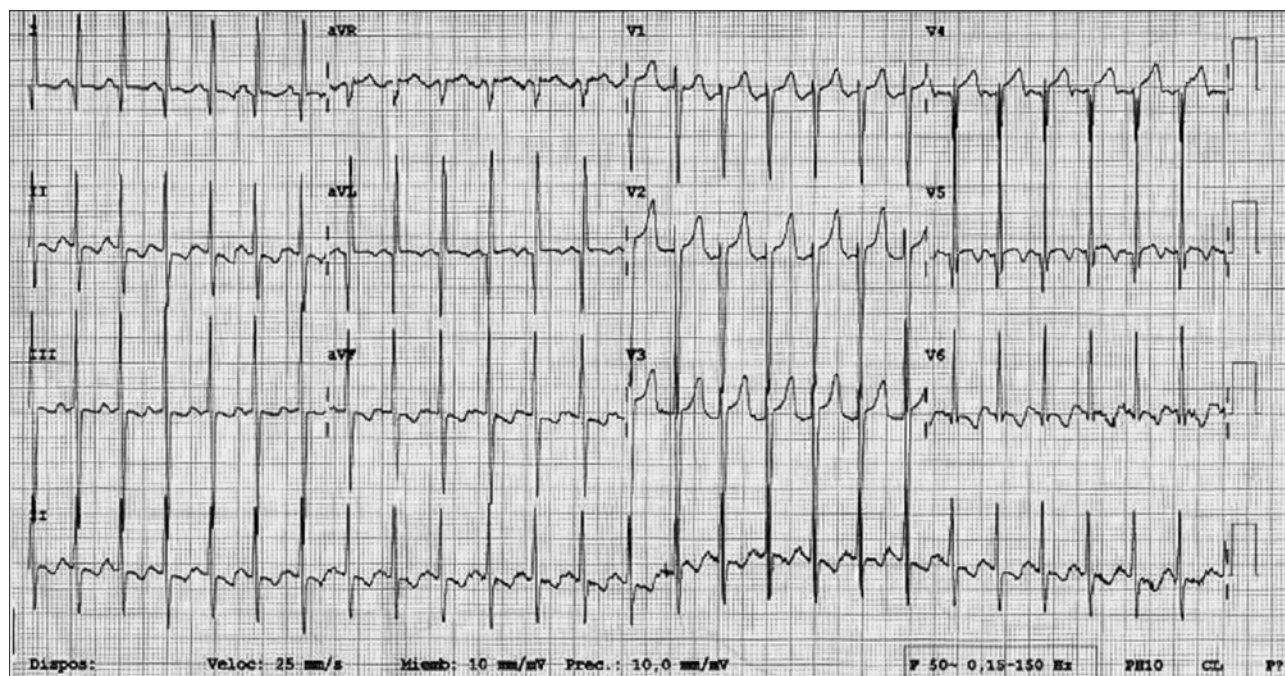


Figura 6. Registro ECG de lactante mujer de meses con diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar con debut en forma de shock cardiogénico. Patrón de infarto anterolateral con ondas Q profundas en I, aVL y V5. Obsérvese el patrón característico de esta entidad: onda Q patológica en aVL con onda T negativa.

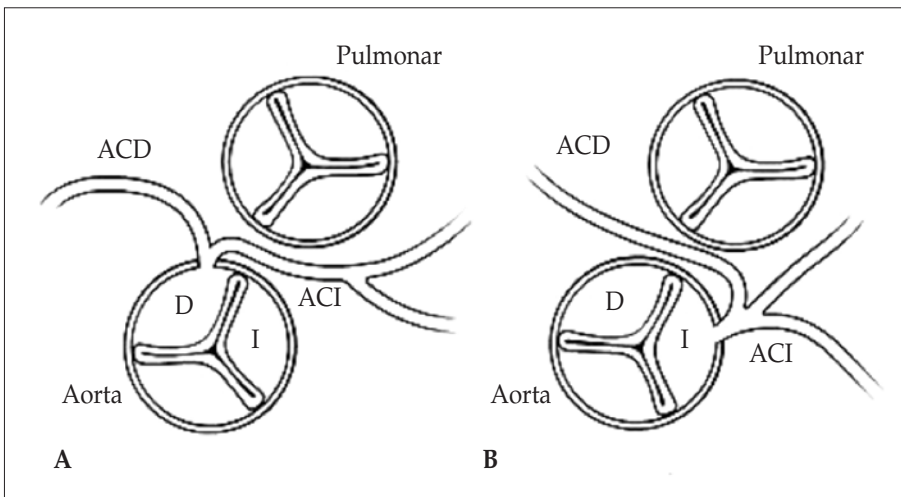


Figura 7. A) Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ACI) en el seno de Valsalva derecho. B) Origen anómalo de la arteria coronaria derecha (ACD) en el seno de Valsalva izquierdo. El recorrido obligado entre las dos grandes arterias puede determinar alteraciones de la perfusión coronaria que se ponen de manifiesto solo en momentos de máximo esfuerzo.

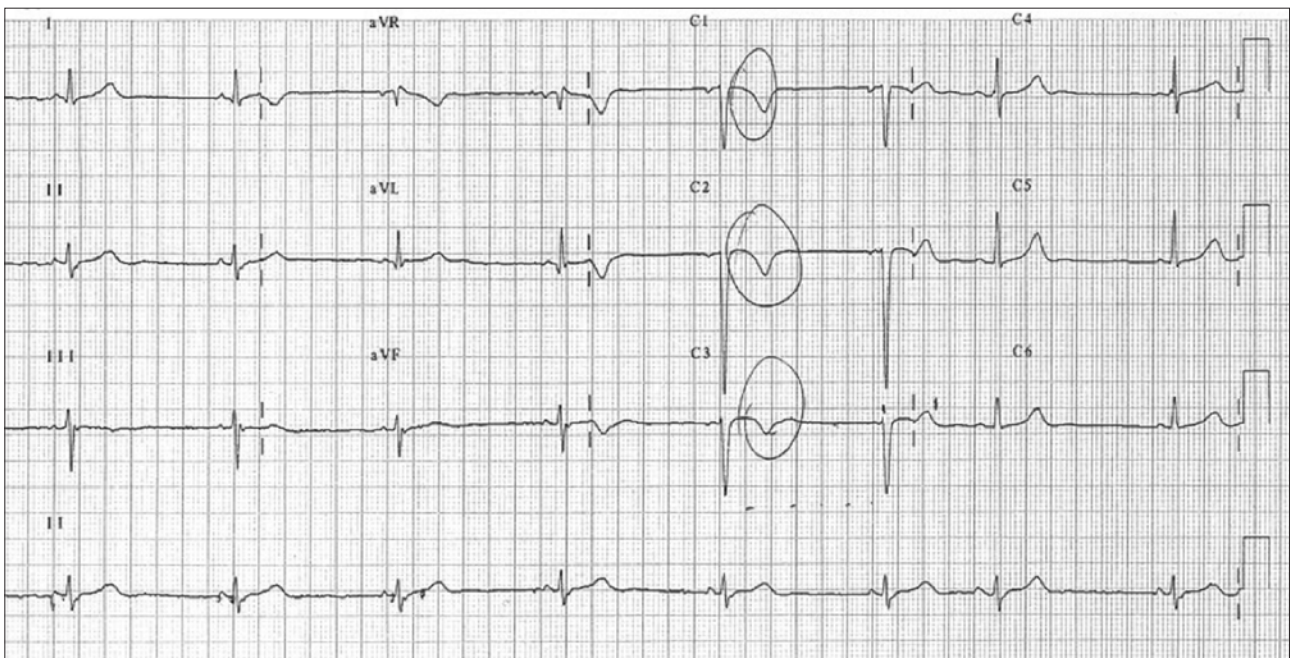


Figura 8. Registro ECG de varón de 14 años estudiado por síncope. El patrón juvenil normal de repolarización hace referencia a la presencia de ondas T negativas en precordiales anteriores hasta aproximadamente los 10 años. A partir de esta edad la T se debe hacer positiva en la cara anterior (progresivamente desde V3 a V1), aunque en el adulto joven la onda T puede seguir siendo negativa en V1. Por tanto, en este adolescente sería normal encontrar una onda T negativa en V1, pero no en V2 y mucho menos en V3. Con el antecedente de síncope, es obligado descartar MAVD.

Miocarditis

La miocarditis es una enfermedad habitualmente leve o subclínica, pero puede cursar de forma fulminante o puede ser causa de MS. Las áreas de fibrosis constituyen el sustrato para el desarrollo de arritmias ventriculares por reentrada. En el ECG se puede encontrar cualquier combinación de los siguientes hallazgos (Fig. 10): taquicardia sinusal,

complejos QRS de bajo voltaje, cambios en el segmento ST y en la onda T, prolongación del PR, prolongación del intervalo QTc.

Estenosis aórtica grave

La estenosis aórtica valvular y/o supravalvular grave, a pesar de ser fácilmente reconocible desde el punto de vista

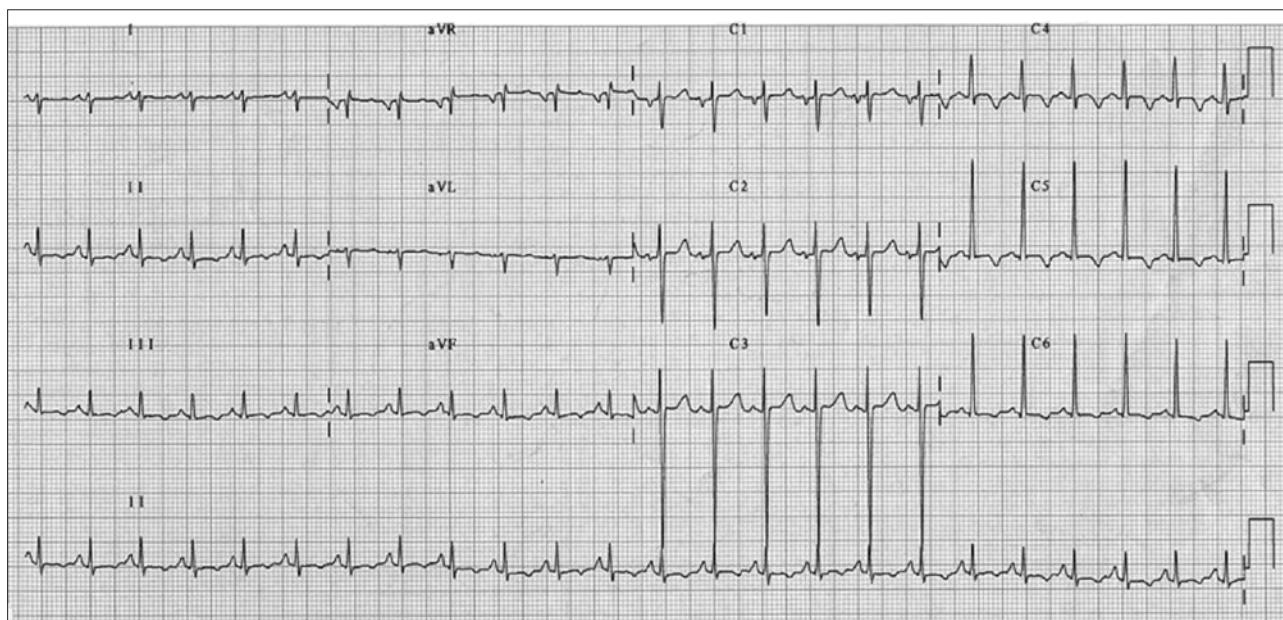


Figura 9. Registro ECG de niño de 4 años con diagnóstico de miocardiopatía dilatada idiopática. Llama la atención la presencia de bajos voltajes, taquicardia sinusal y ondas T aplanadas en las derivaciones del plano frontal y negativas en precordiales izquierdas.

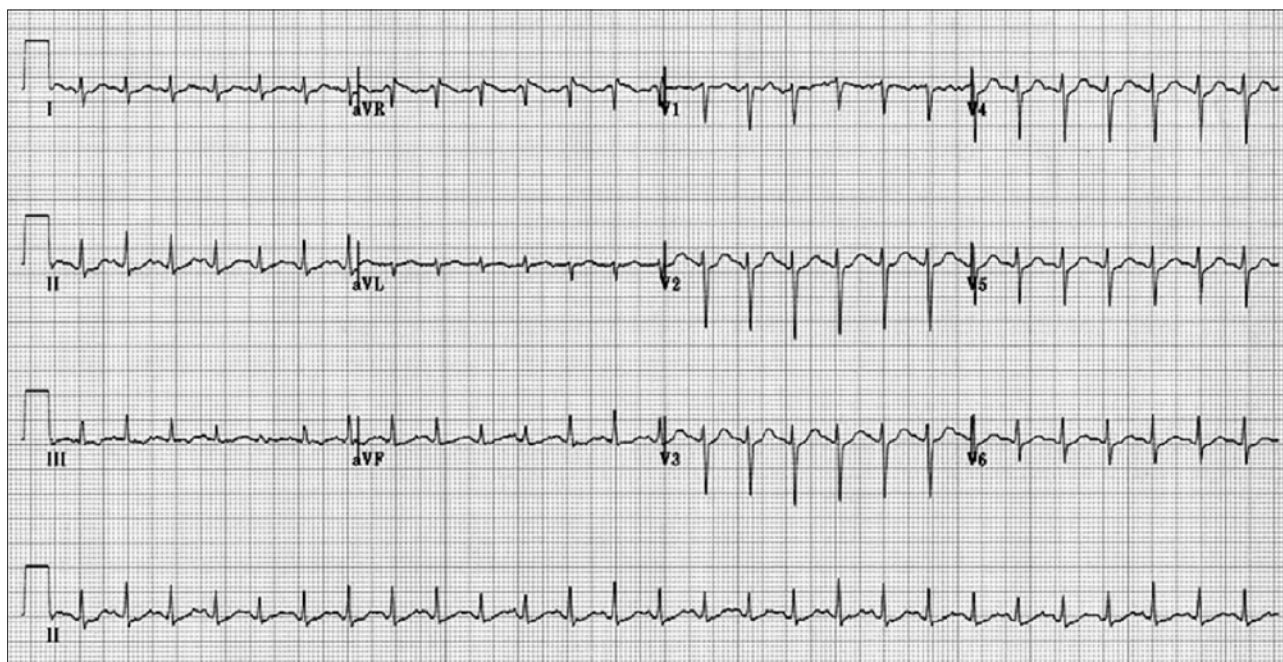


Figura 10. Registro ECG de niña de 3 años con diagnóstico de miocarditis aguda. Llama la atención la presencia de bajos voltajes, taquicardia sinusal, QTc largo y cambios inespecíficos del segmento ST y de la onda T (ligero descenso del ST con ondas T aplanadas).

clínico, sigue siendo causa de MS en relación con esfuerzo. La obstrucción fija en el tracto de salida del VI supone un límite para su capacidad de aumentar el gasto cardíaco, por

lo que durante el esfuerzo puede comprometerse el flujo cerebral (síncope) y/o el coronario (isquemia). El descenso del ST y la inversión de la onda T en derivaciones izquierdas

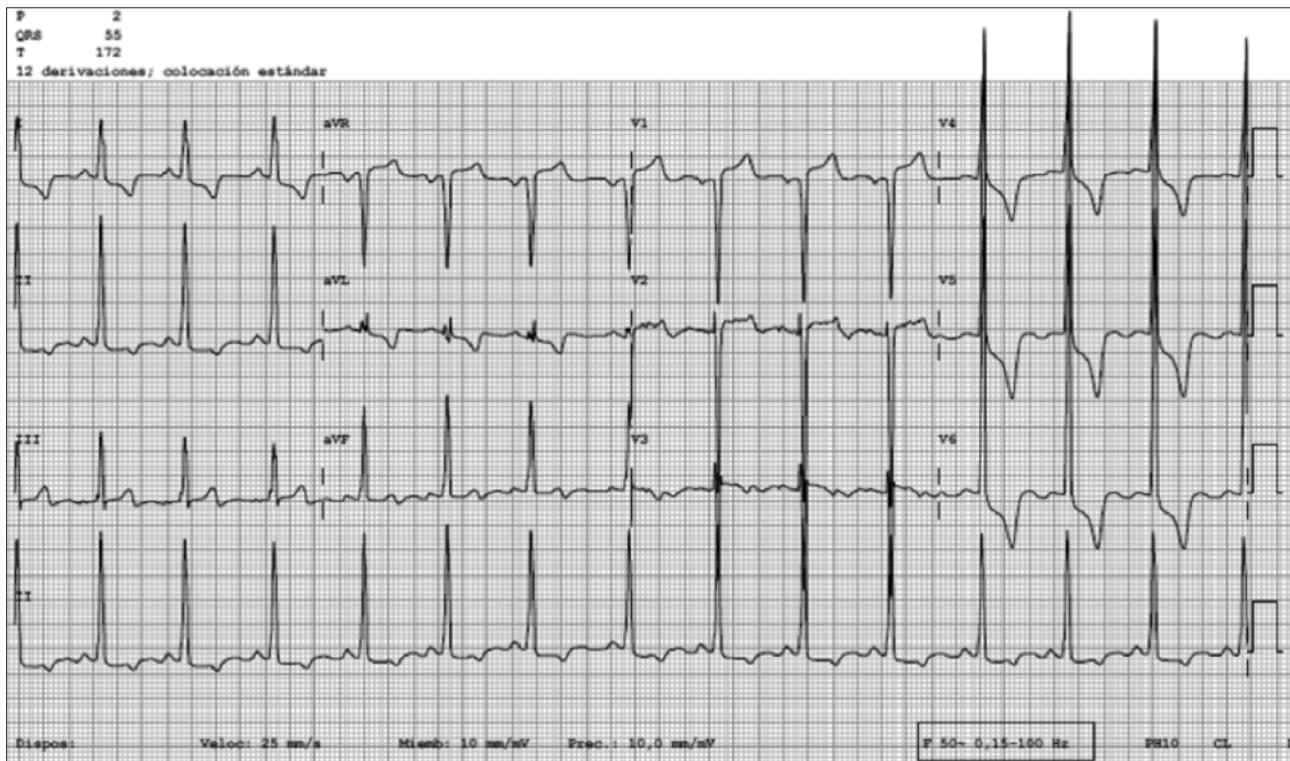


Figura 11. Registro ECG de niña de 12 años con diagnóstico de estenosis aórtica valvular. La presencia de descenso del ST (I, aVL, V4, V5 y V6) con ondas T negativas (I, aVL, V4, V5 y V6) traduce hipertrofia ventricular izquierda grave con isquemia latente. En esta situación se debe evitar el esfuerzo físico hasta la resolución de la obstrucción.

es un marcador ECG característico de hipertrofia ventricular izquierda grave que traduce isquemia latente y alto riesgo de MS (Fig. 11).

Dilatación de la aorta ascendente

Se define el aneurisma aórtico como una dilatación anormal localizada de la aorta con un diámetro al menos 1,5 veces mayor que el diámetro normal esperado. Los aneurismas de la aorta torácica pueden ocurrir a cualquier edad y generalmente tienen una base genética. En la edad pediátrica, la causa más frecuente de aneurismas de aorta torácica es el síndrome de Marfan. Se debe a una mutación en el gen de la fibrilina 1 (FBN-1) y tiene una herencia autosómica dominante, aunque puede tratarse de una mutación de novo hasta en el 25% de los casos. Se estima una prevalencia de 1:5.000 y no hay diferencias entre sexos. El diagnóstico se realiza en base a criterios clínicos. La afectación cardiovascular característica (Fig. 12) y que determina el pronóstico es la dilatación progresiva de la aorta ascendente (senos de Valsalva y porción tubular de la aorta ascendente), con riesgo de disección aórtica (y, por tanto, indicación de cirugía) a partir de los 50 mm de diámetro.

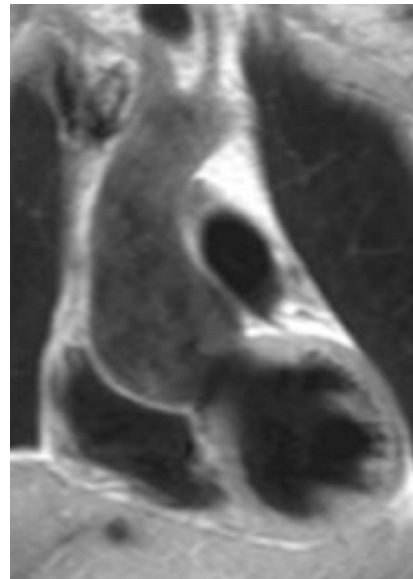


Figura 12. Imagen de resonancia magnética cardíaca de una niña de 12 años con diagnóstico de síndrome de Marfan. Presenta dilatación de senos de Valsalva y de la porción inicial de la aorta ascendente. La dilatación máxima es de 42 mm y se encuentra a la altura de los senos de Valsalva. La unión sinotubular está desdibujada.

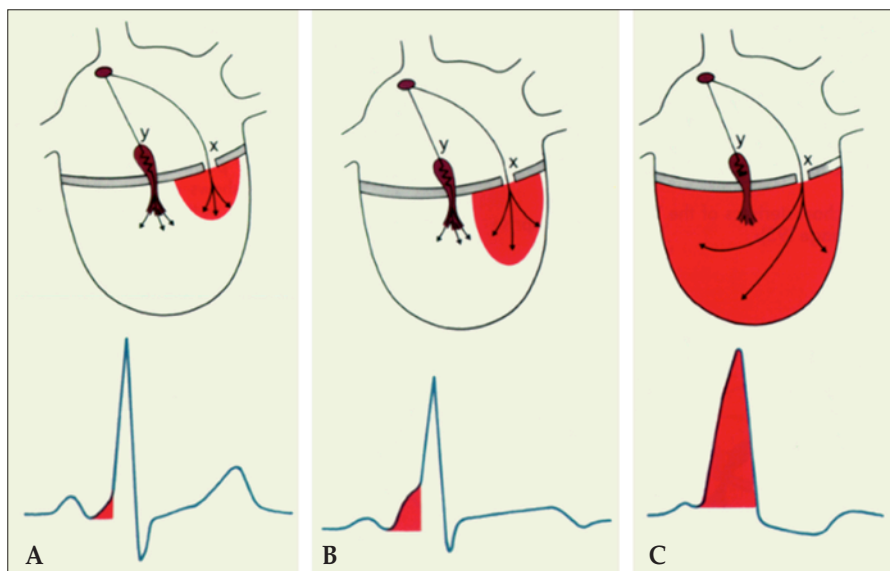


Figura 13. Preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White. El impulso eléctrico normal procedente del nodo sinusal se frena en el nodo AV. En presencia de una vía accesoria el estímulo se conduce precozmente (preexcitación) a la zona del ventrículo con que conecta la vía y el PR se acorta. La onda “delta” (color rojo) 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 y da lugar a la segunda parte del QRS. El QRS resultante es un latido de fusión (miocardio despolarizado a través de la vía anómala + miocardio despolarizado a través de sistema de conducción).

TRASTORNOS ELÉCTRICOS

Preexcitación y síndrome de Wolff-Parkinson-White

La preexcitación tipo WPW se produce por la presencia de una vía accesoria (también llamada vía anómala) que conecta aurículas con ventrículos y que permite que una parte del miocardio ventricular se despolarice inmediatamente después de la despolarización auricular (preexcitación). El resultado es la aparición en el ECG de una onda lenta de activación ventricular (onda delta) que da lugar a un intervalo PR corto y a un ensanchamiento del QRS (Fig. 13).

El síndrome de WPW se completa cuando la vía accesoria tiene, además, capacidad para conducir en sentido retrógrado (reentrada desde ventrículo a aurícula) y da lugar a episodios de taquicardia supraventricular.

Se estima una prevalencia de preexcitación en la población general de 2-4/1.000. La incidencia de WPW sintomático está en torno a 4/100.000/año, con un patrón bimodal: un pico en la infancia y otro entre los 20 y 30 años. La presentación clínica habitual del síndrome de WPW es en forma de episodios de taquicardia supraventricular por reentrada. Sin embargo, se describe un riesgo de MS asociada al WPW del 0,17% anual en pacientes asintomáticos, que parece ser ligeramente mayor en niños y adolescentes (hasta 0,3%). Se admite que el mecanismo de la MS en estos pacientes es conducción rápida a los ventrículos de un episodio de fibrilación auricular (FA) a través de la vía accesoria (Fig. 14). Aunque la FA es excepcional en la edad pediátrica, se sabe que la práctica de deporte de alto nivel incrementa el riesgo de desarrollar FA, probablemente como consecuencia del incremento del tono

vagal y del desarrollo de cambios anatómicos a nivel auricular (aumento de tamaño de las aurículas...), por lo que el hallazgo de preexcitación tipo WPW en deportistas requiere una evaluación cardiológica para determinar el riesgo de MS.

Canalopatías

Un canal iónico es una proteína de membrana que regula el paso de iones a su través en respuesta a un estímulo fisiológico. Las canalopatías son aquellas patologías de base genética que se producen por la disfunción de los canales iónicos. Las canalopatías arritmogénicas resultan de mutaciones en los genes responsables del correcto funcionamiento de los canales iónicos que generan el potencial de acción (pérdida o ganancia de función). Las canalopatías de mayor trascendencia clínica en la edad pediátrica son: síndrome de QT largo (STQL), síndrome de Brugada (SBr) y la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC).

Síndrome de QT largo:

El STQL congénito es la canalopatía responsable del mayor número de MS de causa arritmica en niños y jóvenes. Se ha publicado una prevalencia de al menos 1/2.500 recién nacidos vivos. Se trata de un trastorno genético heterogéneo que se hereda fundamentalmente de forma autosómica dominante, con penetrancia variable. Se han identificado cientos de mutaciones en los 13 genes que participan en la codificación de los canales iónicos integrados por una unidad principal o subunidad alfa y una serie de proteínas auxiliares que lo regulan. Aproximadamente el 75% de pacientes con diagnóstico clínico de SQTl presentan mutaciones en alguno de los tres

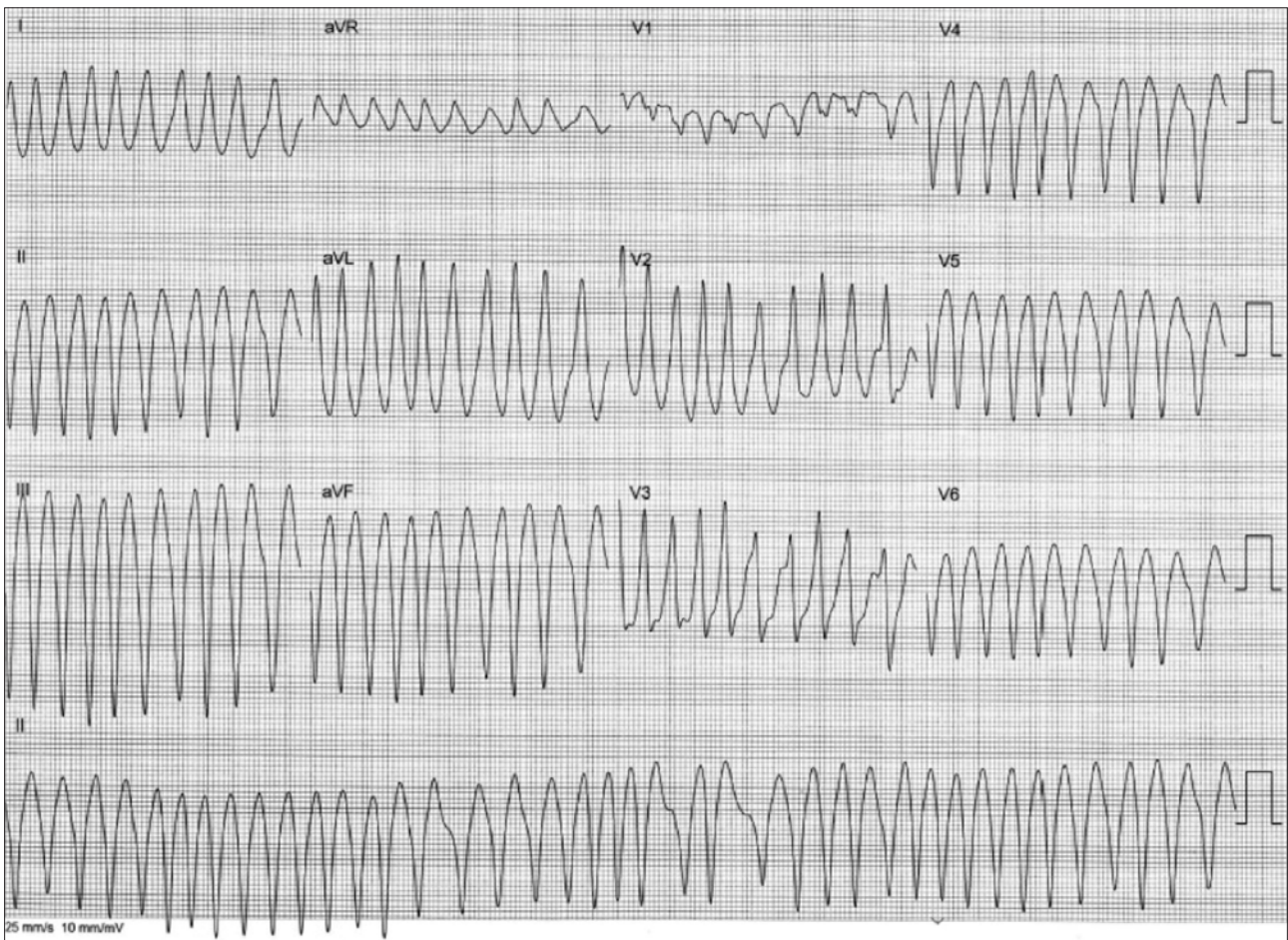


Figura 14. ECG registrado durante el estudio electrofisiológico en adolescente de 14 años con síndrome de Wolff-Parkinson-White. Se trata de un episodio de fibrilación auricular conducido a los ventrículos a través de la vía accesoria (taquicardia irregular de QRS ancho). El paciente perdió la conciencia durante el episodio. El episodio revirtió con un choque eléctrico.

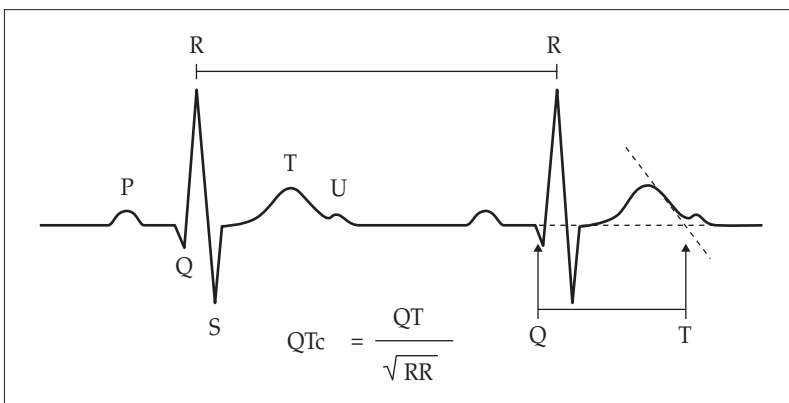


Figura 15. Medición del intervalo QTc: se utiliza la fórmula de Bazett para corregir la duración del intervalo de acuerdo con la frecuencia cardiaca. Debe medirse preferentemente en II y en V5 o en la derivación en que parezca ser más largo. Cuando existe onda U, debe delimitarse el final de la onda T con respecto a la onda U con ayuda del método de la tangente, como se muestra en la figura. El QT medido de esta manera se divide entre la raíz cuadrada del intervalo RR precedente. Velocidad: 25 mm/s; 1 mm = 0,04 s. De forma rápida: se debe sospechar QT largo cuando la onda T supera la mitad del intervalo RR o bien cuando se "monta" sobre la onda P del siguiente ciclo cardiaco.

principales genes que codifican la subunidad alfa y constituyen los tres tipos de SQT1 más frecuentes: KCNQ1 (SQT1 tipo 1; canal de potasio IK_s ; 35%); KCNH2 (SQT1 tipo 2; canal de potasio IK_r ; 30%); SCN5A (SQT1 tipo 3; canal de sodio 10%).

El SQT1 ha dejado de ser una curiosidad médica y hoy en día todos los clínicos deben estar familiarizados con la manera de medir correctamente el intervalo QT (Fig. 15). Se considera anormal un QTc > 440 ms en varones y > 460 ms en mujeres.

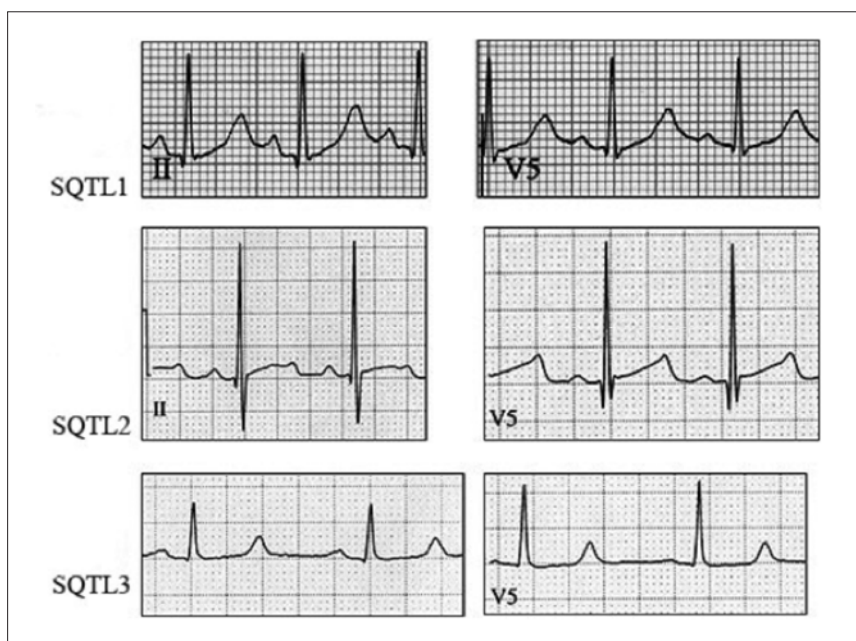


Figura 16. Síndrome de QT largo. Subtipos más frecuentes. SQTL tipo 1: ondas T de base ancha y duración muy prolongada; desencadenantes: ejercicio y/o estímulos simpáticos, especialmente natación. SQTL tipo 2: ondas T de baja amplitud, con muescas y con apariencia asimétrica; desencadenantes: emociones, estímulos auditivos bruscos; menos frecuente, sueño y ejercicio. SQTL tipo 3: ondas T de aparición tardía, de amplitud normal, simétricas; desencadenantes: sueño, bradicardia. *Modi S, Krahn AD. Sudden cardiac arrest without overt heart disease. Circulation. 2011; 123: 2994-3008.*

En muchas ocasiones, el ECG permite también identificar clínicamente el subtipo de SQTL (Fig. 16) y constituye una herramienta de gran valor en la estratificación del riesgo (los pacientes con QTc > 500 ms tienen un riesgo superior al 50% de síncope y/o MS).

Sin embargo, se sabe que pacientes con diagnóstico de SQTL pueden presentar variaciones significativas en la duración del intervalo QTc a lo largo del día y/o en diferentes días, por lo que una sola medición del intervalo QTc no sería suficiente para excluir el diagnóstico ni para estratificar el riesgo.

Síndrome de QT corto

El SQTC es una canalopatía hereditaria recientemente descrita caracterizada por un intervalo QT muy corto y MS en pacientes de cualquier edad. Es extremadamente infrecuente y tiene un patrón ECG característico y fácil de reconocer (Fig. 17): QTc < 360 ms (rango entre 220 y 360 ms); segmento ST muy corto o ausente; ondas T altas, picudas en precordiales, que pueden ser positivas (jóvenes) o negativas (niños).

Síndrome de Brugada

El SBr es una canalopatía genéticamente heterogénea, con herencia autosómica dominante en aproximadamente el 50% de los casos y con variable penetrancia. Aunque se han descrito mutaciones en otros genes, un 20-30% de pacientes presenta mutaciones en el gen SCN5A que codifica para el canal de sodio. La prevalencia del SBr en la población occi-

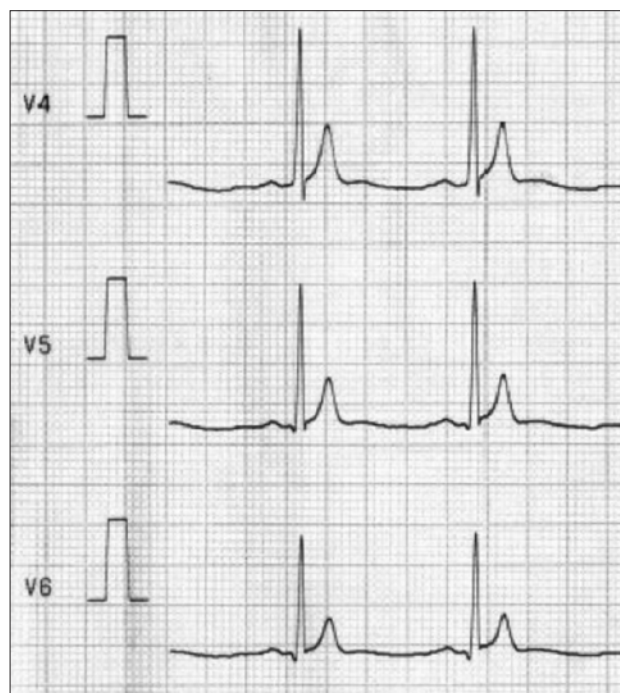


Figura 17. Registro ECG de adolescente de 14 años asintomática con antecedente familiar (madre) de síndrome de QT corto.

dental es baja (entre 1 y 5 casos por cada 10.000 habitantes). Sin embargo, en ciertas zonas del sudeste asiático, donde se conoce como síndrome de la MS nocturna inesperada, puede alcanzar una prevalencia de 1/2.000 y constituye la segunda

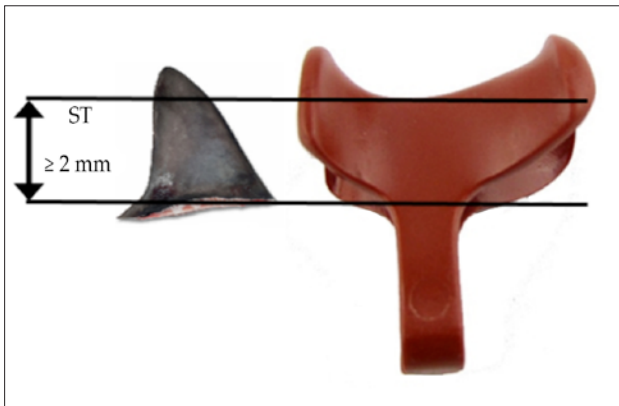


Figura 18. Ascenso del ST ≥ 2 mm en “aleta de tiburón” (patrón tipo 1, el único patrón diagnóstico) y en “silla de montar” (patrón tipo 2). El patrón tipo 2 tiene que convertirse en patrón tipo 1 (con fiebre o con fármacos que bloqueen los canales de Na) para llegar al diagnóstico de síndrome de Brugada.

causa de muerte en varones menores de 40 años. Aunque fue inicialmente descrito en 1987 en un niño polaco de 3 años con episodios de MS abortada y cuya hermana había fallecido de forma súbita a la misma edad, la prevalencia del SBr en la infancia es afortunadamente muy baja.

El diagnóstico del SBr requiere un patrón ECG típico junto a la presencia de síntomas clínicos (episodios de arrit-

mia ventricular). En el momento actual se admite la existencia de dos patrones: tipo 1, elevación del ST ≥ 2 mm con inversión de la onda T en más de una derivación precordial derecha (patrón en “aleta de tiburón”; Figs. 18 y 19); tipo 2: elevación del punto J ≥ 2 mm con elevación del ST ≥ 1 mm en precordiales derechas y onda T positiva o isodifásica (patrón en “silla de montar”; Fig. 18). Solo el patrón tipo 1 es diagnóstico de SBr.

Existen factores moduladores que pueden hacer que el ECG de un paciente con SBr muestre distintos patrones a lo largo del tiempo y que incluso pueda ser normal en algún momento. Es conocido que la temperatura es un modulador importante, lo que explica que la fiebre pueda desenmascarar formas silentes del SBr e incluso desencadenar arritmias ventriculares en el seno de un proceso febril.

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

La TVPC es una canalopatía arritmogénica muy poco frecuente, pero que todos los pediatras deben conocer. Se caracteriza por alteraciones en la regulación del calcio intracelular en relación con estímulos adrenérgicos. El exceso de calcio intracelular es sustrato para la aparición de arritmias ventriculares graves y MS en niños y jóvenes. La edad media de presentación es 7-9 años en forma de síncope y/o MS desencadenados por ejercicio o por emociones intensas. El ECG en reposo es normal, pero durante el ejercicio es habi-

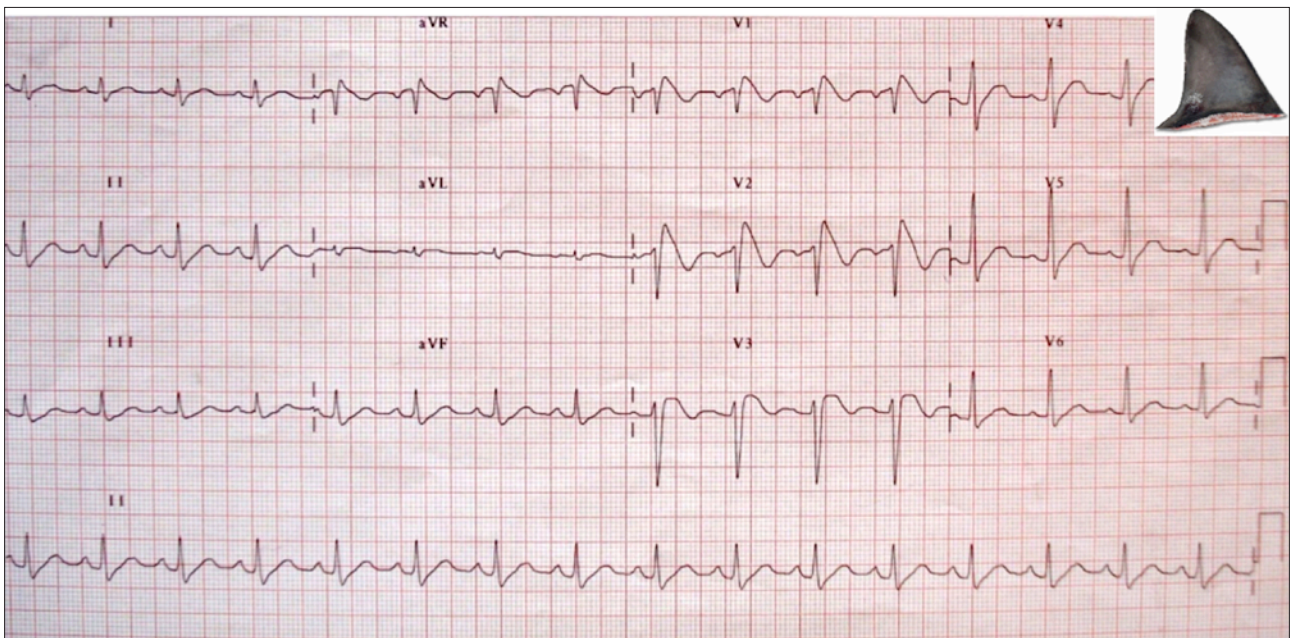


Figura 19. ECG de adolescente de 13 años con fiebre y dolor torácico. Presenta un patrón tipo 1 típico: ascenso del ST en “aleta de tiburón” en V1 y V2 con onda T negativa.

tual que se desencadenen extrasístoles ventriculares cuya complejidad aumenta a medida que progresa el ejercicio, hasta degenerar en taquicardia ventricular polimórfica y fibrilación ventricular. Aunque existe historia familiar de MS hasta en el 30% de los casos, la elevada mortalidad en etapas tempranas de la vida sugiere que la mayoría de casos son nuevas mutaciones. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica (síncope en situaciones de estrés emocional: salir a la pizarra, leer en voz alta en clase...) y en la capacidad para reproducir las arritmias ventriculares durante la prueba de esfuerzo.

IDENTIFICACIÓN DE LOS PACIENTES EN RIESGO

Las estrategias para la prevención de la MS en el deporte pasan por el conocimiento de las enfermedades que pueden poner en riesgo la vida de nuestros pacientes y en tener en todo momento un alto índice de sospecha.

Se describe que hasta un 45% de los jóvenes (1-18 años) fallecidos de forma súbita tenían antecedentes de síntomas (días, semanas, meses o años antes del episodio de MS). La anamnesis debe estar, por tanto, dirigida a identificar si tras esos síntomas (dolor precordial, episodio de pérdida de conciencia, palpitaciones, disnea de esfuerzo) se esconde una enfermedad cardiovascular potencialmente letal.

Se describe también que hasta en un 40% de los casos de MSC existen antecedentes familiares de MS. Deben, por tanto, estar recogidos en la historia clínica los antecedentes de MS precoz (< 50 años), miocardiopatía, arritmias y/o trastornos arritmogénicos y síndrome de Marfan.

La mayoría (2/3) de las causas de MSC en niños y adolescentes pueden ser sospechadas o directamente diagnosticadas mediante ECG. El ECG, por tanto, es una herramienta fundamental en el diagnóstico de la mayoría de estas enfermedades.

Existe consenso general sobre la necesidad de realizar un cribado preparticipación deportiva, aunque con enormes divergencias en cuanto a los protocolos y a las bases legales en distintos países. Las principales guías incluyen cuestionarios más o menos exhaustivos en cuanto a anamnesis, antecedentes personales y familiares, además de una exploración física dirigida. Las controversias se dan en la realización o no de un ECG de forma sistemática y en el personal encargado de realizar el reconocimiento. Los argu-

mentos para no incluir el ECG son su baja especificidad en manos de personal no experto y su alto coste económico. Sin embargo, la inmensa mayoría de autores recomiendan incluir el ECG en la sistemática de la evaluación predeportiva.

En España disponemos de una guía clínica elaborada en 2014 por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) y la Subdirección General de Deporte y Salud del Consejo Superior de Deportes (*Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría*) en la que se aconseja realizar ECG de 12 derivaciones en todos los exámenes de aptitud deportiva en niños y adolescentes. Esta guía constituye una herramienta de extraordinaria utilidad para identificar a los pacientes en riesgo que deben ser remitidos a una Unidad de Cardiología Infantil y puede ser aplicada por todos los pediatras en cualquier escenario clínico. La guía incluye un documento informativo (Anexo 2) para las familias previo al reconocimiento y un informe final para entregar a las familias y al club deportivo con los datos de filiación e información general, AP, AF, anamnesis, exploración física y ECG de reposo (Anexo 4).

CONCLUSIONES

- El ejercicio físico puede ser un desencadenante de arritmias mortales en niños predispuestos.
- Sin embargo, la mayor parte de las arritmias en niños predispuestos no tiene relación con el esfuerzo.
- Afortunadamente, la mayoría de niños predispuestos no tiene eventos durante el ejercicio físico que practican.
- Las enfermedades que causan MSC en la edad pediátrica son poco prevalentes.
- La mayor parte de las enfermedades que causan MSC en la edad pediátrica pueden llegar a sospecharse con las herramientas habituales de la práctica clínica (antecedentes personales y familiares, anamnesis y EF).
- Dos tercios de las enfermedades que causan MSC en niños y jóvenes pueden ser sospechadas y/o diagnosticadas mediante ECG.
- La *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría* puede ser una herramienta muy útil para identificar a los pacientes en riesgo en cualquier escenario clínico.

ANEXO 2. Evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría: documento informativo para las familias

La Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD) han elaborado una Guía Clínica de reconocimiento cardiovascular previo a la práctica de deporte de competición en niños y adolescentes, que ha sido avalada por las siguientes Sociedades Científicas: Sociedad Española de Cardiología (SEC), Fundación Española del Corazón (FEC), Asociación Española de Pediatría (AEP), Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap), Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (semFYC), Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMergen) y Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia (SEMG).

Se realiza un **reconocimiento inicial** a cada niño, con revisiones posteriores **cada 2 años** (individualizando en caso de detección de enfermedades). El objetivo principal del reconocimiento es **detectar anomalías cardiovasculares que puedan constituir un riesgo vital** para el niño que practica deporte. De este modo, se pretende disminuir el riesgo de muerte súbita cardíaca. El que durante el reconocimiento no se objetiven datos de alarma, **no excluye al 100%** la posibilidad de padecer alguna anomalía cardiovascular que podría ser grave. No obstante, la implantación de este tipo de reconocimientos en países de nuestro entorno ha resultado útil.

Este reconocimiento incluye un **cuestionario**, una **exploración física** (con medición de peso, talla y tensión arterial) y un **electrocardiograma**. No se realiza ninguna técnica que pueda resultar dolorosa o pueda causar daño alguno al niño. **Es fundamental cumplimentar una adecuada historia clínica**. Por ello, el menor debe acudir acompañado por un adulto que conozca bien los antecedentes del niño y en caso de disponer de informes médicos deben traerlos el día de la revisión. A continuación se detallan las preguntas que se le realizarán. Es muy importante que las revisen exhaustivamente antes del reconocimiento.

1. Antecedentes personales del niño:

- ¿Le han detectado alguna vez un soplo cardíaco?
- ¿Le han comentado en alguna ocasión que tenía la tensión arterial alta?
- ¿Toma alguna medicación de forma habitual en la actualidad o en los 2 últimos años?
- ¿Ha presentado en alguna ocasión una crisis convulsiva?
- ¿Presenta alguna enfermedad que crea que puede limitar la práctica deportiva?

2. Antecedentes familiares:

- Algún familiar cercano (padres o hermanos)...
- ¿Ha nacido con un problema cardíaco?
 - ¿Ha fallecido antes de los 50 años por causa cardiovascular o desconocida?
 - ¿Ha padecido problemas de corazón antes de los 50 años?
 - ¿Ha sido diagnosticado de una miocardiopatía?
 - ¿Ha presentado arritmias cardíacas que hayan requerido tratamiento?
 - ¿Ha sido diagnosticado de síndrome de Marfan?

3. Síntomas del niño:

- ¿Alguna vez se ha quejado de dolor en el pecho en relación con esfuerzos?
- ¿Se ha desmayado en alguna ocasión?
- ¿Alguna vez se ha quejado de sensación de corazón muy rápido, palpitaciones o latidos irregulares?
- ¿Se fatiga habitualmente antes que el resto de sus compañeros al practicar deporte?
- ¿Presenta algún síntoma que crea que puede limitar la práctica deportiva?

Anexo 2. Documento informativo para las familias. *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría.*

**ANEXO 4. Guía Clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría:
modelo de informe final**

A) RESUMEN DEL RECONOCIMIENTO:

1. FILIACIÓN.

Nombre y Apellidos: _____. **Sexo:** Masculino / Femenino.
Fecha de nacimiento: __ / __ / _____. **Edad:** __ años. **Número de identificación:** _____.
Municipio: _____. **Provincia:** _____.
Deporte: Principal: _____. Otros: _____. **Horas de práctica deportiva semanal:** _____.
Club/ Entidad: _____. **Federado:** Sí / No. **Federación:** _____.
Fecha del reconocimiento: __ / __ / ____.

2. ANTECEDENTES PERSONALES.

- **Detección previa de un soplo cardíaco:** Sí / No (Observaciones).
- **Detección previa de hipertensión arterial:** Sí / No (Observaciones).
- **Toma de medicación de forma habitual actualmente o en 2 últimos años:** Sí / No (Observaciones).
- **Crisis convulsivas no aclaradas:** Sí / No (Observaciones).
- **Otra enfermedad / condición limitante para la práctica deportiva:** Sí / No (Observaciones).

3. ANTECEDENTES FAMILIARES.

- **Cardiopatías congénitas:** Sí / No (Observaciones).
- **Muerte súbita precoz:** Sí / No (Observaciones).
- **Enfermedad cardiovascular precoz:** Sí / No (Observaciones).
- **Miocardopatías:** Sí / No (Observaciones).
- **Arritmias / condiciones arritmogénicas:** Sí / No (Observaciones).
- **Síndrome de Marfan:** Sí / No (Observaciones).

4. ANAMNESIS.

- **Dolor / molestia precordial relacionada con el esfuerzo:** Sí / No (Observaciones).
- **Síncope o mareo intenso de perfil no vasovagal:** Sí / No (Observaciones).
- **Palpitaciones, latidos irregulares o taquicardia considerada no fisiológica:** Sí / No (Observaciones).
- **Disnea de esfuerzo / cansancio excesivos en relación a la actividad realizada:** Sí / No (Observaciones).
- **Algún otro signo / síntoma limitante para la práctica deportiva:** Sí / No (Observaciones).

5. EXPLORACIÓN FÍSICA.

Peso: ____ kg (percentil). **Talla:** ____ cm (percentil). **IMC:** ____ (percentil).
Tensión arterial, 1.º toma (mm Hg): Sistólica ____ (percentil) / Diastólica ____ (percentil).
Tensión arterial, 2.º toma (mm Hg): Sistólica ____ (percentil) / Diastólica ____ (percentil).
Deformidades torácicas: Sí / No (Observaciones).
Auscultación cardíaca: Rítmica sin soplos, 2.º tono normal / Otra (Observaciones).
Auscultación pulmonar: Normal / Anormal (Observaciones).
Pulsos femorales: Normales / Anormales (Observaciones).
Estigmas de síndrome de Marfan: Sí / No (Observaciones).
Otros hallazgos significativos: Sí / No (Observaciones).

6. ELECTROCARDIOGRAMA DE REPOSO.

- **Ritmo:** Sinusal / No sinusal (Observaciones).
- **Frecuencia cardíaca:** ____ lpm (Observaciones).
- **Eje Complejo QRS:** ____° (Observaciones). **Eje Onda T:** ____° (Observaciones).
- **Onda P de amplitud y duración:** Normal / Anormal (Observaciones).

Anexo 4. Modelo de informe final. *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría.*

- **Complejo QRS de duración y morfología:** Normal / Anormal (Observaciones).
- **Ondas Q patológicas:** Sí / No (Observaciones).
- **Signos de crecimiento ventricular:** Sí / No (Observaciones).
- **Onda T de polaridad y amplitud:** Normal / Anormal (Observaciones).
- **Segmento ST:** Normal / Anormal (Observaciones).
- **Intervalo PR:** ____ segundos (Observaciones).
- **Intervalo QT corregido:** ____ segundos (Observaciones).
- **Tira de ritmo:** Normal / Anormal (Observaciones).
- **Otros hallazgos significativos:** Sí / No (Observaciones).

B) HALLAZGOS DESTACABLES:

1. **ANTECEDENTES PERSONALES:** Ninguno / Observaciones.
2. **ANTECEDENTES FAMILIARES:** Ninguno / Observaciones.
3. **ANAMNESIS:** Ninguno / Observaciones.
4. **EXPLORACIÓN FÍSICA:**
 - IMC: Normal / Anormal (Observaciones)
 - TA: Normal / Normal-Alta / Alta (Observaciones).
 - Normal / Con hallazgos patológicos (Observaciones).
5. **ELECTROCARDIOGRAMA DE REPOSO:** Normal / Con hallazgos patológicos (Observaciones).

C) CONCLUSIONES:

- **Es preciso realizar otras pruebas complementarias:** Sí / No (Observaciones).
- **Se han detectado indicios de patología cardiovascular:** Sí / No (Observaciones).
- **Se recomienda algún tipo de restricción en cuanto a la práctica de deporte de competición:** Sí / No (Observaciones).
- **Se recomienda realizar un nuevo reconocimiento cardiovascular previo a la práctica de deporte de competición dentro de:** _____.

Médico responsable: _____.

Especialidad: _____.

Centro Médico: _____.

Fecha de exploración: __ / __ / ____ **Firma del médico:** _____.

Anexo 4 (Cont.).
Modelo de informe final. *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría.*

BIBLIOGRAFÍA BÁSICA

- Pérez-Lescure FJ. Guía rápida para la lectura sistemática del ECG pediátrico. Lua Ediciones, S.L; 2009. Disponible en: https://continuum.aeped.es/files/curso_ecg/ecg.pdf
- Granados MÁ, Mendoza A. Marcadores electrocardiográficos de riesgo de muerte súbita. *An Pediatr Contin.* 2013; 11(4): 218-27.
- Pérez-Lescure FJ. Prevención de la muerte súbita cardíaca en pediatría: el insustituible papel del pediatra de Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2015; 17: 77-86.
- Wisten A, Krantz P, Stattin EL. Sudden cardiac death among the young in Sweden from 2000 to 2010: an autopsy-based study. *Europace.* 2017; 19: 1327-34.
- Mellor G, Raju H, V. de Noronha S, Papadakis M, Sharma S, Behr ER, Sheppard MN. Clinical Characteristics and Circumstances of Death in the Sudden Arrhythmic Death Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7: 1078-83.
- Morentin B, Suárez-Mier MP, Monzó A, Molina P, Lucena JS. Sports-related sudden cardiac death due to myocardial diseases on a population from 1–35 years: a multicentre forensic study in Spain. *Forensic Sci Res.* 2019; 4: 257-66.
- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, Persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 20: 1391-6.
- Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), Subdirección General de Deporte y Salud del Consejo Superior de Deportes (CSD). Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría [Internet]. Consejo Superior de Deportes; 2015 Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/documento/archivos-adjuntos/guia_clinica_de_evaluacion_cardiovascular_ee.pdf