

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Sumario

#### Editorial

**Futuro incierto de la pediatría de atención primaria** 397  
F. García-Sala Viquer

#### Temas de Formación Continuada (\*)

**Síncopes** 399  
A. Ortigado Matamala

Disponible *on-line* también en inglés 

**Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil** 406  
G. Sarquella-Brugada, O. Campuzano, S. Cesar, J. Brugada, R. Brugada

**Actividad física en niños y adolescentes con enfermedad cardiovascular** 413  
M.T. Fernández Soria, D. Crespo Marcos

 **Hipertensión arterial sistémica** 426  
J. Bravo Feito, L. Espinosa Román

**Miocardiopatías** 427  
A.J. Cartón Sánchez, F. Gutiérrez-Larraya

Otros temas relacionados publicados en *Pediatría Integral* 437

#### Regreso a las Bases

**Embriología básica cardíaca** 438  
F. Centeno Malfaz, B. Salamanca Zarzuela

#### El Rincón del Residente

**Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico** 443  
10 Cosas que deberías saber sobre... **Plagiocefalia posicional**

#### The Corner

**Anemia: outpatient visit** 444  
M. Gómez de Pablos Romero, M. Sánchez Martín

#### De Interés Especial

**Recomendaciones para el manejo clínico de la COVID-19 persistente en la infancia y adolescencia** 445  
A. Gatell Carbó, N. López Segura, E. Domènech Marsal, M. Méndez Hernández, N. Rius Gordillo, A. Soriano-Arandes

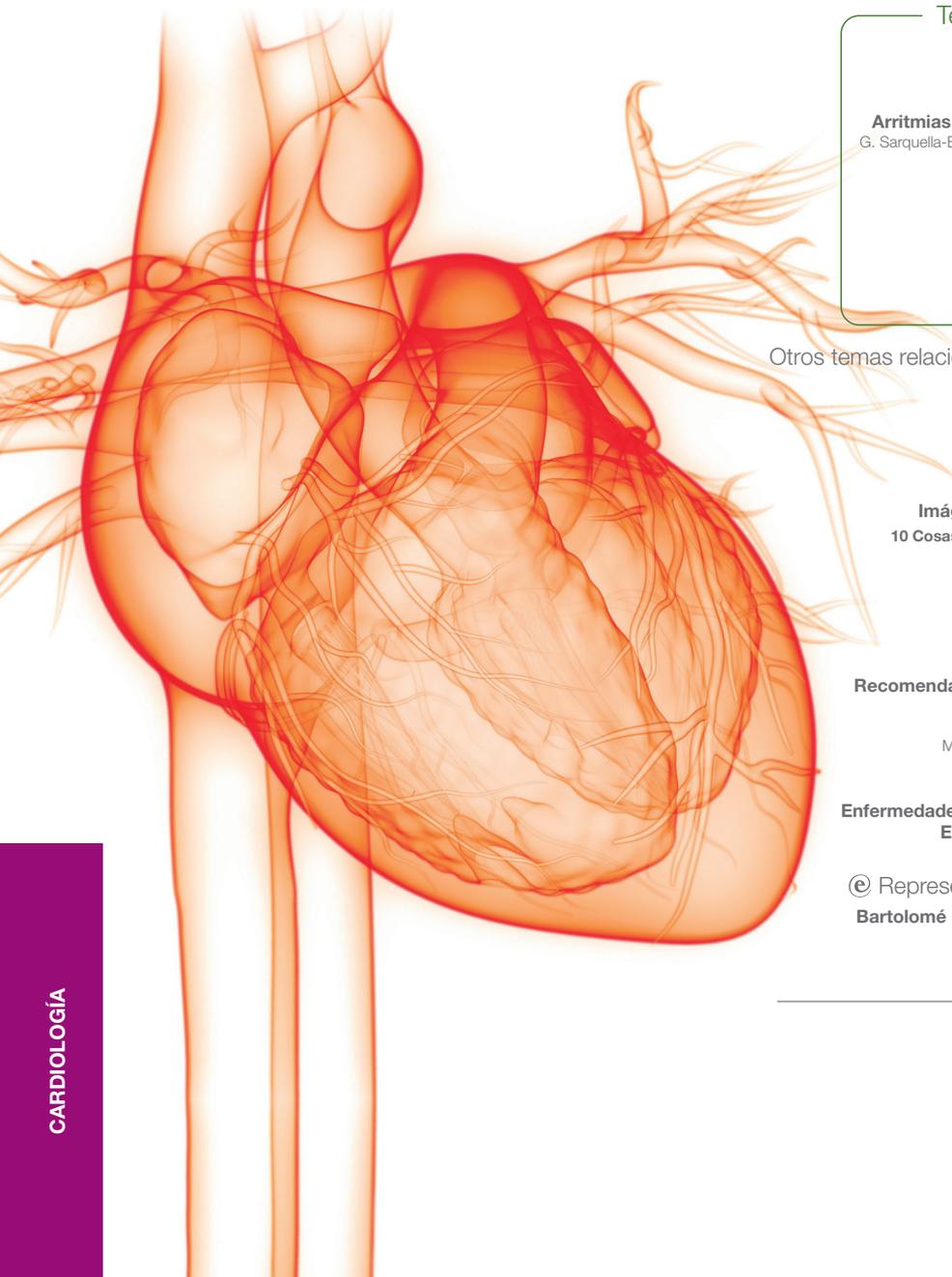
#### Historia de la Medicina y la Pediatría

**Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (6). Enfermedades atribuidas erróneamente al timo** 445  
M. Zafra Anta, V.M. García Nieto

#### Representación del niño en la pintura española

**Bartolomé González, retratista de los infantes de España** 446  
J. Fieta Zaragozano

Noticias 447





### Directora Ejecutiva Executive director

M.I. Hidalgo Vicario, MD, PhD  
Madrid

### Subdirectores Ejecutivos Deputy Executive Directors

J. de la Flor i Brú, MD  
Barcelona

T. de la Calle Cabrera, MD, PhD  
Salamanca

### Jefe de Redacción Managing Editor

J. Pozo Román, MD, PhD  
Madrid

### Consejo Editorial Editorial Board

S. Ammerman, MD  
San Francisco (EE. UU.)

J. Brea del Castillo, MD, PhD  
República Dominicana

J. Campistol Plana, MD, PhD  
Barcelona

A. Cartón Sánchez, MD, PhD  
Madrid

A. Clement Corral, MD, PhD  
París (Francia)

C. Coronel Rodríguez, MD, PhD  
Sevilla

M. Esquerda Areste, MD, PhD  
Lérida

V. Fumadó Pérez, MD, PhD  
Barcelona

M. García Boyano, MD  
Madrid

V. García Nieto, MD, PhD  
Canarias

F. García-Sala Viguer, MD  
Valencia

A. Girard, MD, PhD  
Argentina

D. Gómez de Andrés, MD, PhD  
Barcelona

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD  
Madrid

J. López Ávila, MD, PhD  
Salamanca

J.C. López Robledillo, MD, PhD  
Madrid

F. López Sánchez, PhD  
Salamanca

R. de Lucas Laguna, MD, PhD  
Madrid

N. Manrique Martínez, MD, PhD  
Valencia

V. Martínez Suárez, MD, PhD  
Asturias

J.M. Marugán de Miguelsanz, MD, PhD  
Valladolid

J.J. Menéndez Suso, MD, PhD  
Madrid

P. Moleiro, MD  
Portugal

F. Moraga Llop, MD, PhD  
Barcelona

M.T. Muñoz Calvo, MD, PhD  
Madrid

J. Naranjo, MD, PhD  
Ecuador

I. Noriega Echevarría, MD, PhD  
Madrid

J.A. Ortega García, MD, PhD  
Murcia

J. Pellegrini Belinchón, MD, PhD  
Salamanca

D. Rodríguez Álvarez, MD  
Madrid

J. Rodríguez Contreras, MD, PhD  
Madrid

P. Rodríguez Hernández, MD, PhD  
Canarias

P. Sánchez Masqueraque, MD, PhD  
Madrid

L. Sánchez Santos, MD, PhD  
Santiago de Compostela

F. Santos Simarro, MD, PhD  
Madrid

T. Silber, MD, PhD  
Washington (EE. UU.)

S. Walton Betancourth, MD  
Londres (Inglaterra)

### Traducciones al inglés English translations

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD  
Madrid

### Junta Directiva de la SEPEAP

**Presidente de Honor**  
† F. Prandi Farras

**Presidente de Honor**  
J. del Pozo Machuca

**Presidente**  
C. Coronel Rodríguez

**Vicepresidente**  
J. Pellegrini Belinchón

**Secretaría General**  
B. Aguirrezabalaga González

**Tesorero**  
A. Hernández Hernández

**Presidente de la Fundación Prandi**  
F. García-Sala Viguer

**Vocales**  
R. Mazas Raba  
M.A. Learte Álvarez  
M.C. Sánchez Jiménez  
B. Pelegrín López  
G. García Ron

### Director Fundador

J. del Pozo Machuca

### Director de la WEB

J. López Ávila

### Vocales Regionales

**Andalucía occidental y Extremadura**  
B. González García-Mier

**Andalucía oriental**  
J.M. González Pérez

**Aragón, La Rioja y Soria**  
M.I. Lostal Gracia

**Asturias-Cantabria-Castilla y León**  
M.M. Matilla Barba

**Baleares**  
E. Verges Aguiló

**Canarias. Las Palmas**  
G. Cabrera Roca

**Canarias. Tenerife**  
I. Miguel Mitre

**Castilla-La Mancha**  
J.A. González Mateos

**Cataluña**  
J. de la Flor i Bru

**Comunidad Valenciana**  
R. Mínguez Verdejo

**Galicia**  
M. Sampedro Campos

**Madrid**  
M. Villa Arranz

**Murcia**  
Á. Casquet Barceló

**Navarra**  
R. Pelach Paniker

### Grupos de Trabajo (Coordinadores)

**Actualizaciones Bibliográficas**  
F.J. López Ávila

**Asma y Alergia**  
J. Pellegrini Belinchón

**Dermatología**  
B. Pelegrín López

**Docencia y MIR**  
O. González Calderón

**Dolor**  
I. Manrique Martínez

**Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables**  
R. Mazas Raba

**Gastroenterología y Nutrición**  
A. Hernández Hernández

**Investigación y Calidad**  
V. Martínez Suárez

**Neonatología y Lactancia Materna**  
J. Miranda Mallea y S. Martínez Arenas

**Neurodesarrollo**  
A. García Ron

**Pediatría Social**  
J. García Pérez

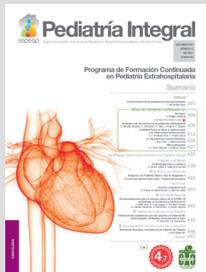
**Profesional**  
A. Hernández Hernández

**Simulación**  
L. Sánchez Santos

**Sueño**  
R. Mínguez Verdejo

**Técnicas Diagnósticas en A.P.**  
J. de la Flor i Brú

**Vacunas**  
B. Aguirrezabalaga González



### En portada

En el humano, la morfogénesis cardíaca ocurre entre la 3ª y 6ª semana del desarrollo intrauterino. El sistema cardiovascular es el primero en alcanzar una madurez funcional durante el desarrollo embrionario. Evoluciona fundamentalmente a partir de la lámina esplácnica del mesodermo lateral. La tabicación intracardiaca comienza el día 27 y termina el día 37. El día 23 el corazón empieza a latir en sentido cefalocaudal. A partir del día 24, la sangre ya circula por todo el embrión.

**Pediatría Integral on-line y normas de publicación:**  
www.pediatriaintegral.es

**Periodicidad:**  
8 números / año

**Suscripción:**  
Gratuita para los socios de SEPEAP (excepto gastos de envío). Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

**Secretaría Técnica:**  
secretaria@pediatriaintegral.es

**Publicidad:**  
publicidad@pediatriaintegral.es

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Desde el año 2020 se realiza la corrección por pares de todos los artículos de formación continuada. En 2021 se inicia la traducción de un artículo de cada número al inglés. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica, desde 2016, ocho números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se puede consultar y/o descargar gratuitamente en formato PDF desde [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP ([www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL se imprime solo bajo demanda y el papel que utiliza en su impresión cumple con certificaciones de calidad y sostenibilidad como PEFC, Ecolabel, ISO 9001, ISO 9706, ISO 50001, ISO 14001, ECF, OSHAS 18001 y EMAS, entre otras.



**Título: Actualización en cardiología pediátrica y trastornos más frecuentes.**

**Expediente nº 07-AFOC-00241.6/2021. 4,7 créditos.**

**Actividad acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid-Sistema Nacional de Salud.**

Los créditos de formación continuada no son aplicables a los profesionales que estén formándose como especialistas en Ciencias de la Salud. Puede consultarse información sobre la acreditación de formación continuada sanitaria en: [www.madrid.org](http://www.madrid.org)

Visite la web oficial de la Sociedad: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org), allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos
- Encuesta de satisfacción

También puede consultar la revista en su edición electrónica: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)



## Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

ISSN versión impresa: 1135-4542

ISSN versión en línea: 2695-6640

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

## Secretaría de redacción

[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

## Publicidad

[publicidad@pediatriaintegral.es](mailto:publicidad@pediatriaintegral.es)

## Continuing Education Program in Community Pediatrics

### Summary

#### Editorial

**Uncertain Future of Primary Care Pediatrics** 397  
F. García-Sala Viguer

#### Topics on Continuous Training in Paediatrics (\*)

**Syncope** 399  
A. Ortigado Matamala

On-line version also available in English 

**Most frequent arrhythmias in children and adolescents** 406  
G. Sarquella-Brugada, O. Campuzano, S. Cesar, J. Brugada, R. Brugada

**Physical activity in children and adolescents with cardio-vascular disease** 413  
M.T. Fernández Soria, D. Crespo Marcos

© **Systemic hypertension** 426  
J. Bravo Feito, L. Espinosa Román

**Cardiomyopathies** 427  
A.J. Cartón Sánchez, F. Gutiérrez-Larraya

Other related topics published in *Pediatría Integral* 437

Return to the Fundamentals  
**Basic cardiac embryology** 438  
F. Centeno Malfaz, B. Salamanca Zarzuela

© The Resident's Corner

**Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis 10 things you should know about... Positional plagiocephaly** 443

The Corner

**Anemia: outpatient visit** 444  
M. Gómez de Pablos Romero, M. Sánchez Martín

© Of Special Interest

**Recommendations for the clinical management of persistent COVID-19 in childhood and adolescence** 445  
A. Gatell Carbó, N. López Segura, E. Domènech Marsal, M. Méndez Hernández, N. Rius Gordillo, A. Soriano-Arandes

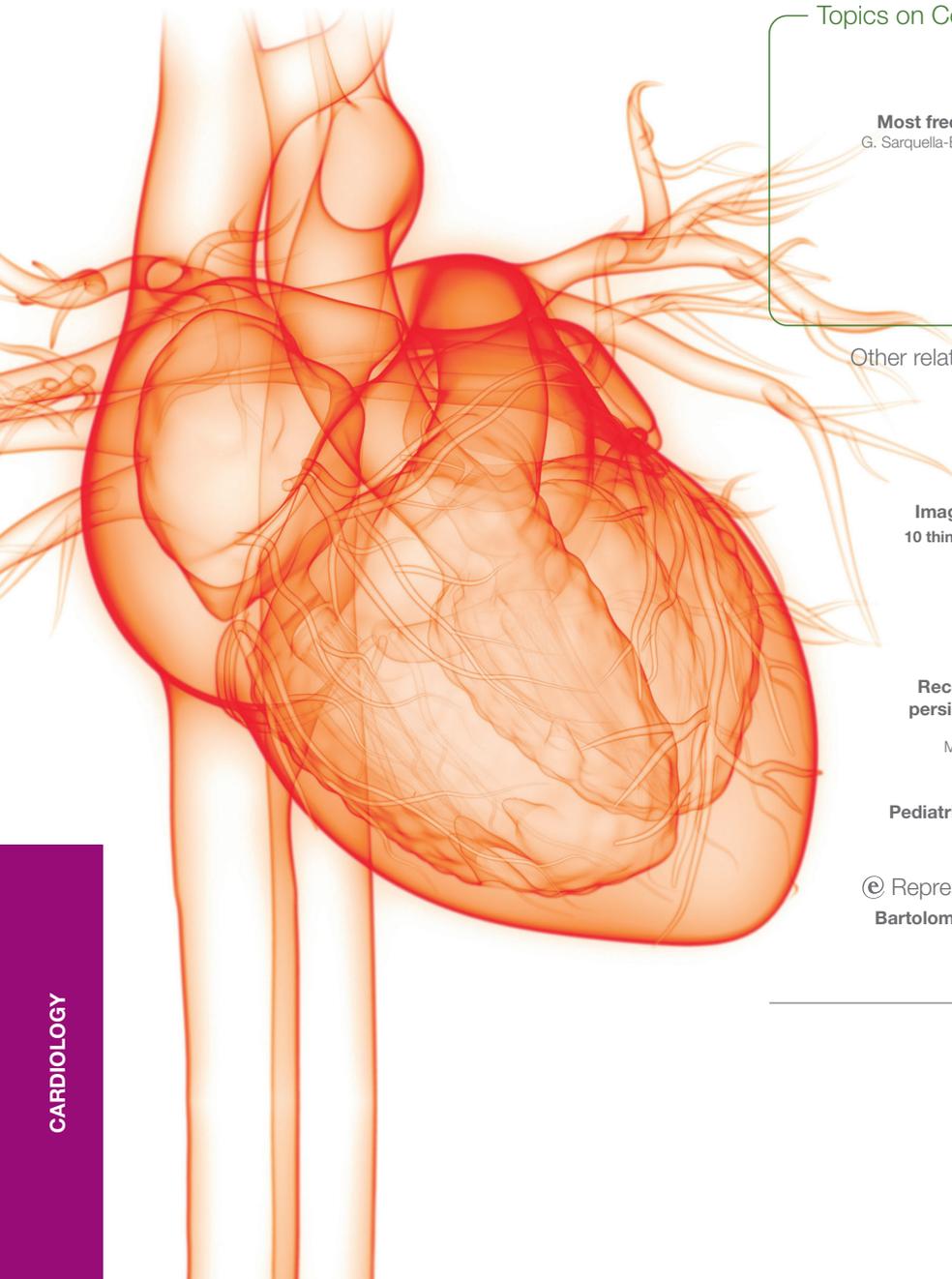
© History of Medicine and Pediatrics

**Pediatric diseases that have gone down in history (6). Diseases mistakenly attributed to the thymus** 445  
M. Zafra Anta, V.M. García Nieto

© Representation of children in Spanish painting

**Bartolomé González, portraitist of the Spanish Infantes** 446  
J. Fieta Zaragoza

News 447



“ Hay que recuperar la Pediatría de Atención Primaria, hacerla más atractiva y garantizar la atención de todos los menores por el profesional mejor formado, que es el pediatra ”



F. García-Sala Viguer

Ex presidente SEPEAP. Presidente Fundación PRANDI de la SEPEAP

## Editorial

# FUTURO INCIERTO DE LA PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

La pandemia ha marcado un antes y un después en la Pediatría de Atención Primaria (AP), pero los problemas que veníamos arrastrando los pediatras antes del COVID siguen siendo los mismos y en muchos casos se han agudizado.

Seguimos viviendo unos momentos difíciles donde por falta de previsión, más de un 25% de nuestros niños no son vistos por un pediatra, son controlados por médicos de familia que hacen una excelente labor, pero desde nuestro punto de vista reclamamos el derecho del niño y de las familias de ser atendido por un especialista en Pediatría.

La AP debe ser reconocida a todos los efectos como el eje de nuestro sistema sanitario, y eso conlleva un incremento presupuestario, la dotación adecuada de recursos humanos para configurar las plantillas profesionales a la realidad sociodemográfica de la población a atender y un aumento de la capacidad de realización de pruebas diagnósticas.

Los pediatras debemos liderar la toma de decisiones relacionadas con la organización y gestión de los recursos sanitarios, con la creación de estructuras de participación activa de los médicos en la gestión estratégica de la AP.

El ejercicio de la Pediatría en AP debe tener un entorno profesional y laboral atractivo, marcado por la estabilidad, la incentivación basada en criterios profesionales y el reconocimiento de la penosidad de los turnos de tarde y de la soledad del puesto de trabajo, en muchos casos. Además, exigimos una carrera profesional vinculada a un auténtico proceso de desarrollo profesional y científico evaluable en el tiempo.

Las agendas deben adecuarse a una asistencia de calidad, con un tiempo mínimo de 10 minutos por paciente, siempre teniendo en cuenta el contexto socio demográfico y eliminando toda actividad burocrática que no tenga justificación

clínica, facilitando al máximo su realización. Es importante la estandarización de documentos asistenciales que facilite su cumplimentación a nivel de todo el Estado. La receta electrónica debe extenderse a todos los niveles asistenciales y a todo el Sistema Nacional de Salud, en un formato ágil, así como el acceso al historial médico integrado a nivel nacional.

La formación de Pediatría de AP debe empezar en la universidad, con la creación de un área de competencias específicas de Pediatría de AP en la formación de pregrado. Se debe facilitar el acceso de los profesionales de AP a las actividades formativas y promover la investigación, teniendo en cuenta las características propias de dicho nivel asistencial, por lo que se deberá garantizar el acceso a la formación continuada desde los equipos asistenciales y adaptar las bases para la convocatoria pública de ayudas para la investigación a las características de la Pediatría de AP.

Desde la junta directiva saliente, durante estos cuatro años, hemos reclamado incentivar y promover las rotaciones de todos los estudiantes de medicina en las consultas de Pediatría de los centros de salud e incrementar en la asignatura de Pediatría el temario correspondiente al ámbito de la AP, incluyendo la prevención y promoción de la salud infantojuvenil, los programas de salud, el programa de actividades preventivas en la infancia y adolescencia, la vacunación, Pediatría social, etc.

Creemos fundamental impulsar los cambios normativos necesarios, de manera coordinada entre el Ministerio de Sanidad y el Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades, en materia de **acreditación de profesorado universitario**, de manera que los criterios se adapten a los estándares de práctica asistencial en el ámbito de la AP en salud y faciliten la incorporación de sus profesionales en los cuerpos de profesorado universitario.

Abogamos por que se potencie la figura del **tutor del residente de Pediatría** desde el centro de salud, con atribuciones equiparables a los tutores de Pediatría hospitalarios, además de tener un reconocimiento curricular y retributivo. Los tutores de residentes de AP deberán formar parte de la comisión docente mixta interdisciplinar del hospital de referencia.

Hemos solicitado aumentar la presencia de pediatras en las gerencias y cargos organizativos intermedios. Crear la figura del **coordinador de Pediatría**, que son pediatras de AP que colaboran con las gerencias locales en la organización de la asistencia pediátrica, elegidos entre sus compañeros. Esta figura funciona ya en algunas comunidades con una importante mejora en la coordinación asistencial entre los centros de salud y también con los diferentes hospitales.

Hemos seguido reclamando aumentar el número de **plazas MIR de Pediatría**, ya que es vital planificar el recambio generacional. Este año se han convocado 494 plazas de Pediatría, tres plazas más que el año anterior y creemos que esto es a todas luces insuficiente.

Debería existir una comisión nacional y un registro nacional y otro autonómico de necesidades reales de las diferentes subespecialidades pediátricas, con la intención de regular los adecuados flujos de los nuevos especialistas hacia las áreas deficitarias en pediatras para la población pediátrica en las distintas autonomías.

Hemos participado en la elaboración de los documentos necesarios para obtener el **Diploma del Área de Capacitación Específica de Pediatría de AP** para fomentar el adecuado desarrollo del currículum europeo de formación en AP, reconocido internacionalmente por la Academia Europea de Pediatría.

Es prioritario aumentar de forma obligatoria la **rotación de los residentes de Pediatría por AP** a un mínimo de 6 meses: dos meses de R1, dos meses de R2 y dos meses de R3. El 60% de los pediatras de este país trabajan en el ámbito de la AP, sin embargo, su formación se lleva a cabo de forma mayoritaria en el ámbito hospitalario. Es un hecho demostrable que a los pediatras les costará rotar y trabajar en el ámbito de la AP, si no la conocen suficientemente. Hay que especificar, dentro del programa de la especialidad, el ámbito donde se llevarán a cabo las rotaciones, incluyendo la AP. Para ello, es fundamental disminuir la duración de algunas rotaciones obligatorias, muy específicas, dentro del hospital con pocas vacantes posteriores para evitar que esas rotaciones prolongadas, limiten la creación de nuevas plazas docentes de Pediatría en el ámbito de la AP.

Queremos que se respeten las categorías profesionales diferenciadas de pediatra de AP y de Pediatra de hospital en las oposiciones autonómicas. Priorizar el tiempo trabajado en los centros de salud en los baremos de las oposiciones y que el examen evalúe fundamentalmente las competencias de AP.

Hemos denunciado el uso indebido de la figura del **pediatra de área**, cuando las características demográficas permiten la existencia de plazas de Pediatría de AP, y en la Pediatría rural, racionalizar el desplazamiento de niños o profesionales para mejorar las características de la asistencia.

Estamos en contra de facilitar **comisiones de servicio** automáticas de primaria al hospital. Las plazas de primaria no pueden ser trampolines para las comisiones de servicio en hospitales. Es fundamental convocar oposiciones y traslados anuales en AP y asegurar el cumplimiento durante al menos un año de la plaza obtenida para evitar que existan plazas no cubiertas por su titular con la sobrecarga para el resto de pediatras del centro.

Hemos seguido reclamando compatibilizar los horarios de los pediatras de AP con la vida familiar, recuperar la política de sustituciones o implantar compensaciones económicas dignas, cuando se ha de pasar la consulta del compañero ausente en el mismo horario, y habilitar espacios en las agendas para la investigación, docencia y actividad comunitaria. No hacer contratos precarios, de escasa duración.

Desde nuestros grupos de trabajo se ha solicitado, de forma reiterativa, el acceso a la cartera de pruebas complementarias y la incorporación de medios diagnósticos rápidos y necesarios, como los ecógrafos y los test rápidos en las consultas de Pediatría de AP.

Debemos unificar las prestaciones de la **enfermería pediátrica** en AP entre todas las comunidades autónomas. Las diferencias existentes son injustificables. El objetivo es optimizar el tiempo y recursos, se pueden atender mejor y más población pediátrica si se trabaja en equipo con enfermería, puerta con puerta.

Han sido cuatro años complicados en los que la pandemia nos ha marcado. En este tiempo hemos potenciado los grupos de trabajo en nuestra sociedad con gran actividad del grupo de vacunas (VACAP) con sus jornadas, el del sueño con su curso *on line* de actualización, el de docencia y MIR con sus cursos y el de Dermatología con el reconocimiento anual de sus jornadas en Murcia y también hemos creado nuevos grupos, como el de dolor, Neonatología y enfermería pediátrica. Se han realizado jornadas por diferentes lugares de nuestro país y *webinars* específicos de cada grupo a consecuencia de la pandemia, lo que nos obligó también a realizar nuestro Congreso nacional de 2020 de forma virtual, con una gran afluencia *on line* de pediatras. Hemos colaborado con el Ministerio de Sanidad en la elaboración de protocolos para la atención de pacientes pediátricos por el COVID y en el documento de desescalada para intentar volver a la normalidad en nuestras consultas de Pediatría de AP. Hemos renovado nuestro BABYSIM para poder realizar diversos talleres de simulación por varias ciudades españolas, hemos cambiado nuestra web por una más dinámica, moderna y con mayor seguridad para nuestros asociados y, finalmente, hemos conseguido aumentar nuestras colaboraciones con la industria.

Ahora toma el relevo de la presidencia de la SEPEAP el Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez, gran profesional y conocedor como nadie de la Pediatría de AP y que con el resto de junta directiva que no cambia después de las elecciones, llevarán la nave de nuestras reivindicaciones para recuperar la Pediatría de AP, hacerla más atractiva y garantizar la atención de todos los menores por el profesional mejor formado para ello en todos los niveles asistenciales, que no es otro que el especialista en Pediatría.



# Síncopes

A. Ortigado Matamala

Jefe de Servicio de Pediatría. Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario de Guadalajara.  
Profesor de Medicina de la Universidad de Alcalá



## Resumen

El síncope se define como la pérdida súbita y transitoria de la conciencia y del tono postural por una hipoperfusión cerebral transitoria, alguna vez, precedida por unos pródromos y, siempre, seguida de una recuperación completa y espontánea. El síncope es un problema pediátrico frecuente, afecta al 15-25% de los niños y, especialmente a los adolescentes, con un pico de incidencia entre los 15 y 19 años de edad, y con predominio en el sexo femenino. La etiología es variada, con múltiples causas y, aunque casi siempre es benigno, en unos pocos casos puede ser el aviso de una enfermedad cardiovascular subyacente con riesgo de muerte súbita. Una historia detallada del evento, una exploración física y un electrocardiograma, deben orientarnos en el diagnóstico diferencial y pueden mostrarnos los puntos clave para identificar pacientes de alto riesgo y enfermedades que amenacen la vida.

## Abstract

*Syncope is defined as the sudden and self-limited loss of consciousness and postural tone resulting from a transient global cerebral hypoperfusion, sometimes preceded by a prodrome and always followed by a spontaneous complete recovery. Syncope is a common pediatric problem, although syncope is almost always benign, in a few cases it may be a clue to the presence of an underlying cardiovascular problem and may predict a risk of sudden death. A detailed history of the event, a comprehensive physical examination and an electrocardiogram will help in the differential diagnosis and must show the key features for identifying high-risk patients and exclude life threatening disorder.*

**Palabras clave:** Síncope; Síncope vasovagal; Síncope cardiaco; Pérdida transitoria del conocimiento; Muerte súbita; Pediatría.

**Key words:** *Syncope; Vasovagal syncope; Cardiac syncope; Transient loss of consciousness; Sudden death; Pediatrics.*

## Introducción

**El síncope es la pérdida súbita de la conciencia y del tono postural, de corta duración y con una recuperación espontánea.**

El síncope es una pérdida súbita de la conciencia y del tono postural, debido a una hipoperfusión cerebral transitoria, caracterizada por un inicio rápido, una duración corta y una recuperación espontánea y completa<sup>(1)</sup>. El síncope es una patología prevalente en las urgencias pediátricas, generalmente benigna, pero que genera una gran preocupación al paciente y a su familia. Uno de los retos del síncope para el pediatra es identificar casos con patología cardíaca subyacente y potencialmente letal<sup>(2)</sup>.

Cuando evaluamos episodios de esta naturaleza, debemos evitar términos como: “mareo”, “desmayo”, “ataque” o “crisis”, porque son ambiguos, así como saber diferenciarlo de un vértigo o alte-

raciones del equilibrio, característicos de una disfunción cerebelosa o vestibular.

Debemos saber diferenciar el síncope de otras situaciones con pérdida transitoria de conciencia (PTC), pero que no son debidas a una hipoperfusión cerebral transitoria, como por ejemplo: las causas neurológicas (epilepsia, migraña, traumatismo craneoencefálico, accidente cerebrovascular transitorio...), las causas metabólicas (hipoglucemia), las intoxicaciones (fármacos, drogas de abuso, monóxido de carbono...) o las de causa psicógena<sup>(3,4)</sup>.

Aunque parece un tema claro y bien definido, sin embargo, en la literatura médica quedan temas abiertos que plantean la necesidad de un consenso. Existen dos guías internacionales de práctica clínica importantes para el diagnóstico y el manejo del síncope; por un lado, la guía americana del “*American College of Cardiology/American Heart Association/Heart Rhythm Society*” (ACC/AHA/HRS) de 2017, y, por otro lado, la

guía europea de la “*European Society of Cardiology/European Heart Rhythm Association*” (ESC/EHRA), con su cuarta edición de 2018<sup>(5,6)</sup>. Curiosamente, existen ciertas diferencias entre la guía americana y la guía europea. Otro tema a destacar, es que, aunque ambas guías son muy completas, sin embargo, en ambas apenas desarrollan el tema del síncope en la edad pediátrica, donde existen formas específicas, como son los espasmos del sollozo con sus dos variantes, el pálido y el cianótico.

También es importante no confundir el síncope con el presíncope. El término de “presíncope” hace referencia a la situación clínica con los síntomas previos del síncope, es decir, la clínica vegetativa con: mareo, palidez, sudoración fría y visión borrosa, pero sin llegar a perder la conciencia. Por lo tanto, el presíncope sería un episodio de síncope frustrado.

Si la anoxia cerebral en el síncope se prologa más de 15 segundos, se puede

producir un síncope convulsivo, caracterizado por un espasmo tónico generalizado, trismus mandibular, opistótonos, sacudidas mioclónicas y relajación de esfínteres<sup>(7)</sup>. El síncope convulsivo, aunque no es frecuente (5% de los síncope), puede suponer uno de los retos para el pediatra en su diagnóstico diferencial con un trastorno epiléptico<sup>(3,4)</sup>.

## Epidemiología

**El síncope es frecuente en Pediatría, especialmente en la adolescencia, pero en la mayoría de los casos es benigno.**

El síncope es una situación clínica frecuente en Pediatría, afecta al 15-25% de los niños y adolescentes, con un pico de máxima incidencia a los 18 años (30-50%). El síncope es más frecuente en el sexo femenino, especialmente entre los 15 y 19 años<sup>(4)</sup>. El síncope es poco frecuente por debajo de los 6 años de edad, excepto si de base existe patología neurológica (epilepsia), cardiológica (arritmias) o espasmos del sollozo. El síncope es el motivo de acudir al servicio de urgencias pediátricas en el 0,5-3 casos por cada 1.000.

La mayoría de los síncope en Pediatría son benignos, el 75% corresponden al síncope reflejo o neuromediado, y dentro de ellos, destaca el síncope vasovagal, también conocido como síncope neurocardiogénico<sup>(10,11)</sup>. El síncope cardíaco supone el 5-10%, pero su pronóstico le confiere un gran interés clínico. La tasa de recurrencia varía entre 33-51% en los pacientes que han sido seguidos durante 5 años<sup>(9)</sup>.

## Etiopatogenia

**El síncope puede tener una etiología variada, el síncope vasovagal es el más frecuente, pero el síncope cardíaco puede suponer una enfermedad de base potencialmente letal.**

Las causas del síncope son múltiples, con mecanismos patogénicos variados y no todos completamente aclarados.

La presión arterial baja y la hipoperfusión cerebral son las causas centrales del síncope. La presión arterial sistémica está determinada por el gasto cardíaco y la resistencia vascular periférica, y una caída de uno de estos dos factores, puede causar el síncope.

Las causas de una resistencia vascular baja son tres:

1. Anomalía en la respuesta refleja con vasodilatación (síncope reflejo tipo vasodepresor).
2. Fallo funcional del sistema nervioso autónomo.
3. Fallo estructural del sistema nervioso autónomo.

El fallo del sistema nervioso autónomo puede ser primario o secundario, por ejemplo, inducido por fármacos.

Las causas de un gasto cardíaco bajo son cuatro:

1. Bradicardia refleja (síncope reflejo tipo cardioinhibitorio).
2. Enfermedades estructurales del corazón y arritmias, especialmente las taquicardias ventriculares.
3. Retorno venoso inadecuado: hipovolemia o acumulación venosa.
4. Anomalía del cronotropismo e inotropismo por disfunción del sistema nervioso autónomo.

Hay que tener presente que estos diferentes mecanismos primarios pueden interferir e interactuar entre ellos<sup>(5)</sup>.

Para facilitar la comprensión y manejo clínico del síncope, es aconsejable una clasificación del síncope en función de su etiopatogenia y que se puede resumir en 3 grandes grupos (Tabla I):

1. Síncope reflejo o neuromediado.
2. Síncope cardíaco.
3. Síncope no cardíaco.

### Síncope reflejo o neuromediado

El síncope reflejo es el más frecuente (75%). Diferentes factores como la posición erecta del cuerpo y el remanso venoso en las extremidades inferiores condicionan una disminución brusca de la precarga cardíaca, esto, por ejemplo, se acentúa en la bipedestación prolongada. En el síncope se produce una respuesta refleja paradójica. Esta hipovolemia relativa por descenso de la presión arterial provoca una liberación inicial de catecolaminas para mejorar el cronotropismo e inotropismo. Sin embargo, las contracciones cardíacas en ventrículos relativamente vacíos, estimulan los mecanorreceptores del ventrículo izquierdo y por vía vagal aferente (fibras C no mielinizadas) llegan al tronco cerebral. Luego, la respuesta vagal eferente es doble, provocando la bradicardia (respuesta cardioinhibidora)

**Tabla I. Clasificación de los síncope**

#### **Síncope reflejo (neuromediado): 75%**

Síncope vasovagal (neurocardiogénico)  
Síncope situacional: micción, gastrointestinal (tragar, defecar), toser, soplar y peinar  
Síncope disautonómico (hipotensión ortostática)  
Síncope de taquicardia postural ortostática (sin hipotensión)  
Espasmos de sollozo (pálido y cianótico)  
Síndrome del seno carotídeo: cardioinhibidora (bradicardia) y/o vasodepresora (hipotensión)

#### **Síncope cardíaco: 5-10%**

##### **Obstrucción salida ventricular:**

- Estenosis aórtica
- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva
- Hipertensión pulmonar

##### **Disfunción miocárdica:**

- Miocardiopatía
- Miocarditis

##### **Arritmias:**

- Bradicardia: bloqueo aurículo-ventricular y disfunción del nódulo sinusal
- Taquicardia: taquicardia supraventricular y taquicardia ventricular (canalopatías)

#### **Síncope no cardíaco**

Neurológico: epilepsia, migraña, accidente cerebral transitorio, catalepsia y narcolepsia  
Psicógeno: pánico, ansiedad, hiperventilación, reacción de conversión y depresión  
Otros: tóxicos, fármacos, hipoglucemia

y la vasodilatación (respuesta vasodepresora).

No obstante, los mecanismos implicados son más amplios y precisan ser aclarados. El desencadenante de un síncope por una emoción intensa, visión de sangre o un traumatismo a distancia, sugieren la implicación de estructuras cerebrales. Hay estudios que señalan la existencia de niveles bajos de serotonina y altos de beta-endorfinas en pacientes con este tipo de síncope<sup>(10)</sup>.

Otro componente importante que se ha relacionado con el síncope neuromediado es la función endotelial<sup>(11,12)</sup>. El óxido nítrico (NO) es un potente vasodilatador de nuestro organismo, creado por las células endoteliales a través de la enzima óxido nítrico sintetasa (NOS). En niños y adolescentes con este tipo de síncope, se

han detectado niveles más altos de NO y NOS que en el grupo control<sup>(13)</sup>.

El síncope vagal o neurocardiogénico es la forma más frecuente y representativa de este tipo de síncope, en el que además de los mecanismos implicados ya descritos, suele haber un factor desencadenante que actuaría de *trigger*, como, por ejemplo: el estrés emocional (ansiedad, miedo, dolor) o el estrés físico (calor, bipedestación prolongada, fatiga, deshidratación, ayunas, enfermedad intercurrente...).

Algunas veces, el síncope sucede en unas circunstancias específicas, como en la micción, especialmente en varones (en bipedestación) y en la primera micción de la mañana (en ayunas y tras reincorporarse de estar tumbado). Otros síncopes situacionales se relacionan con la defecación, ingesta de bebidas frías, ejercicio físico, baños de agua caliente, tos, risa intensa, soplar o tocar instrumentos de viento (maniobra de Valsalva).

Otro cuadro clínico dentro de este grupo es el síndrome del seno carotídeo. El seno carotídeo es un regulador de la presión arterial a través de sus barorreceptores; en caso de hipersensibilidad, al realizar un estímulo, como, por ejemplo: un masaje del seno carotídeo puede producir un síncope<sup>(14)</sup>.

En Pediatría existe una entidad propia de síncope reflejo, son los espasmos del sollozo con sus dos variantes, el tipo cianótico y el tipo pálido. El espasmo de sollozo tipo cianótico ocurre entre los 6 meses y los 5 años de edad, con un pico a los 2 años; el síncope empieza con un llanto intenso ("rabieta") seguido de una pausa de apnea. El espasmo del sollozo tipo pálido aparece entre los 12 y 24 meses de edad, y el síncope ocurre súbitamente tras un estímulo (dolor o susto) y sin llanto previo. El pronóstico de estos cuadros clínicos es bueno, el 100% desaparece con la edad. El 25% de los casos de espasmos del sollozo tipo pálido, presentarán síncopes vasovagales en la adolescencia<sup>(3)</sup>.

Otra entidad a tener en cuenta es el síndrome de taquicardia postural ortostática, en inglés POTS (*postural orthostatic tachycardia syndrome*), frecuente en adolescentes, especialmente del sexo femenino. Este cuadro consiste en una intolerancia al ortostatismo que ocurre en los primeros 10 minutos tras reincorporarse en bipedestación, con aceleración mayor de 30 lpm de la frecuencia cardíaca (frecuencia máxima de 130 lpm

para 6-12 años, 125 lpm para 13-18 años y más de 120 lpm en adultos) en ausencia de hipotensión. Con la taquicardización puede aparecer mareo, debilidad, visión borrosa y síncope. El POTS se trataría de una exageración de un mecanismo fisiológico compensatorio. Aunque su fisiopatología no está aclarada, se relaciona con diferentes factores como, por ejemplo: la hipovolemia, déficit de hierro, estado hiperadrenérgico, disfunción de la regulación local de la tensión vascular, disfunción endotelial, disfunción autoinmune (anticuerpos frente los receptores de la colinesterasa) o la activación de mastocitos<sup>(15)</sup>.

### Síncope cardíaco

Aunque el síncope de origen cardíaco es poco frecuente (5-10%), tiene una gran trascendencia por su morbimortalidad. El síncope en estos casos puede ser la primera manifestación de una enfermedad cardíaca potencialmente mortal<sup>(16)</sup>.

Globalmente, podemos clasificarlos en tres grandes grupos: el primero, situaciones de obstrucción al tracto de salida ventricular; el segundo, la disfunción miocárdica y, por último, las arritmias.

Entre las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo figuran la estenosis aórtica y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, mientras que en el caso del ventrículo derecho, destaca la estenosis pulmonar grave y la hipertensión pulmonar primaria<sup>(3)</sup>.

La disfunción miocárdica puede ser primaria (p. ej., las miocardiopatías familiares) o secundaria (p. ej., las miocarditis víricas). La miocardiopatía isquémica por lesión coronaria es infrecuente en Pediatría, pero, como patología congénita, debemos tener presente el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco pulmonar o síndrome de ALCAPA (*Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*) y, como patología adquirida, la enfermedad de Kawasaki<sup>(17)</sup>.

Entre las bradiarritmias que pueden ocasionar síncopes, está la enfermedad del seno carotídeo y, sobre todo, el bloqueo auriculoventricular completo, que puede ser congénito (hijo de madres con lupus eritematoso sistémico) o adquirido (postcirugía cardíaca, procesos inflamatorios/infecciosos del corazón)<sup>(4)</sup>.

Las taquiarritmias también son causa de síncopes. Las taquicardias supraventriculares (p. ej., síndrome de Wolff-Parkin-

son-White) suelen ser mejor toleradas en Pediatría, pero las taquicardias ventriculares tienen peor pronóstico, siendo potencialmente letales. Mención especial merecen las canalopatías, como el síndrome del QT largo, el síndrome del QT corto, el síndrome de Brugada o la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica que, teniendo corazones estructuralmente normales, se asocian a taquiarritmias ventriculares graves que pueden culminar en una muerte súbita. Hay que recordar que el intervalo QT puede estar alargado, no solamente de forma congénita (ya se han descrito 17 subtipos de síndrome de QT largo), sino también de forma adquirida por alteraciones electrolíticas (hipopotasemia) y especialmente por la administración de fármacos (determinados antiarrítmicos, psicótropos, macrólidos o antihistamínicos)<sup>(18)</sup>. Es importante conocer estos medicamentos, especialmente en pacientes con síndrome QT largo congénito. En el AZCERT (Centro de Arizona para la Educación e Investigación en Terapéutica) están disponibles en su web ([www.crediblemeds.org](http://www.crediblemeds.org)) los listados de medicamentos que prolongan el intervalo QT, agrupados en tres categorías según el nivel de evidencia. Estos listados se van actualizando periódicamente teniendo en cuenta las notificaciones de las agencias reguladoras y la evidencia clínica disponible. Únicamente, hay que registrarse de forma gratuita en la web para recibir dichas actualizaciones<sup>(19)</sup>.

### Síncope no cardíaco

Existen otras entidades que, aunque no cumplen los requisitos del síncope, deben tenerse en consideración, especialmente para el diagnóstico diferencial con otras formas de pérdida transitoria del conocimiento (PTC).

En este grupo se debe destacar la epilepsia, por el reto que supone para el médico y no confundir una crisis epiléptica con una crisis sincopal (Tabla II). Otras alteraciones neurológicas que pueden simular un episodio sincopal son las migrañas (migraña basilar), los accidentes cerebrovasculares transitorios, las crisis catapléjicas en la narcolepsia, los "síncopes vestibulares" (crisis otolíticas de Tumarkin o *drop attacks*) o las elevaciones agudas de la presión del líquido cefalorraquídeo (hidrocefalia)<sup>(3)</sup>.

Entre los "síncopes psicógenos", se deben tener presentes diversos trastornos de índole psiquiátrica, como las crisis

Tabla II. Diagnóstico diferencial: crisis epiléptica vs síncope convulsivo

	<i>Epilepsia</i>	<i>Síncope</i>
Factor desencadenante	No	Sí
Coloración cutánea	Normal-Cianosis	Palidez intensa
Movimientos anormales	Desde el comienzo	Posterior al síncope
Recuperación de conciencia	Lenta	Rápida
Estado postcrítico	Sí	No

históricas, crisis de pánico, reacciones de conversión o depresión mayor. En la hiperventilación se produce hipocapnia que, si no es compensada, se genera una alcalosis respiratoria aguda y con ello, mareo, confusión, parestesias periféricas y periorales, calambres y finalmente un síncope<sup>(4)</sup>.

La hipoglucemia puede remedar manifestaciones de índole sincopal por la respuesta adrenérgica asociada con: ansiedad, taquicardia, sudoración, palidez, temblor, debilidad y sueño.

Tampoco debemos olvidar la posibilidad de ingesta de tóxicos, fármacos o drogas de abuso en pacientes con síncope, especialmente en adolescentes. Entre los fármacos, están los que alargan el segmento QT del electrocardiograma, fármacos que disminuyen la volemia (antihipertensivos y diuréticos) y los fármacos psicotrópicos<sup>(10)</sup>.

## Diagnóstico

**El diagnóstico del síncope se basa en una historia clínica detallada, una exploración física completa y la realización de un electrocardiograma.**

El diagnóstico del síncope se basa en tres pilares básicos:

1. Historia clínica.
2. Exploración física.
3. Electrocardiograma (ECG).

### Historia clínica

La historia clínica es la piedra angular y herramienta fundamental en el diagnóstico del síncope, con una anamnesis detallada de toda la información, tanto por parte del paciente como de posibles testigos. La historia clínica debe contemplar la siguiente información<sup>(5)</sup>:

- Antecedentes personales y familiares. Es importante conocer los antecedentes del paciente y posibles enfermeda-

des de interés (cardiopatías, epilepsia, diabetes...), así como de la familia (miocardiopatías, arritmias cardiacas, casos de muerte súbita, síncope vasovagales en los padres...). En niñas adolescentes, valorar la posibilidad de embarazo.

- Factores predisponentes. Se deben buscar datos de las circunstancias previas al síncope, que puedan ser factores predisponentes, como: posible ayuno, tomas de medicamentos, el ambiente donde ocurre (local cerrado o exterior, temperatura, espacios llenos de gente), actividad realizada (reposo, deporte, baño, micción...) o posición del paciente (bipedestación, decúbito o sentado).
- Factores desencadenantes o precipitantes. El relato del episodio debe considerar posibles factores desencadenantes del síncope que hayan podido actuar como *trigger* de la pérdida de conciencia (cambio postural, situación de pánico, temor, traumatismo...). En los síndromes de QT largo congénitos, el síncope puede estar relacionado con una arritmia ventricular grave (*"torsade de pointes"*) inducida por un *trigger* específico. En el tipo 1 (SQTL1) se relaciona con el ejercicio físico (en especial, con la natación), en el tipo 2 (SQTL2) con el estrés emocional o con un estímulo auditivo intenso y súbito, y en el tipo 3 (SQTL3) con el sueño (bradicardia).
- Clínica inicial (pródromos). A continuación, se deben describir los síntomas iniciales que preceden a la pérdida de conciencia (palidez, sudoración, náuseas, vómitos, dolor abdominal, dolor torácico, palpitaciones, debilidad, mareos, visión borrosa...).
- Descripción del síncope. Son importantes las características del episodio de pérdida transitoria del conocimiento (PTC), su duración, actitud

corporal, coloración y descripción de posibles movimientos anormales (¿crisis sincopal?).

- Recuperación posterior. Confirmar normalidad, clínica posterior o existencia de estado postcrítico (somnolencia, confusión, focalidad neurológica...).

### Exploración física

La exploración física debe ser completa, prestando una especial atención a signos cardiovasculares (palpación de pulsos arteriales centrales, frecuencia cardiaca o auscultación de soplos cardíacos) y neurológicos (nivel de conciencia, equilibrio, función vestibular, focalidad neurológica...). Se debe realizar toma de constantes vitales, sobre todo, frecuencia cardiaca y tensión arterial.

Un método importante a valorar en la exploración física son los cambios con el ortostatismo, solicitando al paciente pasar de la posición de decúbito a la bipedestación y a los 3 minutos comprobar si aparece clínica y medir la frecuencia cardiaca y tensión arterial. Una bajada de más de 20 mmHg de la presión arterial sistólica, o de 10 mmHg de la presión arterial diastólica, o una aceleración de la frecuencia cardiaca mayor de 30 lpm, sugiere un mecanismo neuromediado del síncope<sup>(4)</sup>.

Un método para evaluar la función autonómica, es mediante la maniobra de Valsalva, más rentable en un paciente adulto que en Pediatría. El paciente realiza una espiración forzada durante 15 segundos con la glotis cerrada (boca y nariz cerrados). Al principio, la presión arterial aumenta ligeramente por el llenado del ventrículo izquierdo, pero enseguida disminuye por la reducción brusca del retorno venoso, disminuye el gasto cardiaco y la frecuencia cardiaca aumenta para compensar (reflejo barorreceptor). Esta hipotensión en personas sanas, provoca una respuesta automática simpática compensadora: aumenta la resistencia vascular sistémica y la frecuencia cardiaca. Al finalizar la maniobra, cuando el paciente libera todo el aire retenido y respira con normalidad, desaparece la sobrepresión intratorácica y se produce una caída de la presión arterial, y se normaliza la frecuencia cardiaca. En el síndrome situacional, por ejemplo, al tocar un instrumento de viento o levantar un peso excesivo, la respuesta normal de la frecuencia cardiaca se asocia a una

hipotensión pronunciada por falta de la respuesta automática compensadora<sup>(6)</sup>.

Otra de las pruebas diagnósticas es el masaje del seno carotídeo, que reproduce la clínica sincopal con mecanismo reflejo (bradicardia e hipotensión), sin embargo, esta maniobra no está indicada en Pediatría.

### Pruebas complementarias

Además de tomar la tensión arterial en decúbito y bipedestación, también se debe comprobar una glucemia capilar.

Existe un amplio consenso en la recomendación de realizar un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones en todo síncope, aunque en la guía canadiense lo indica en un síndrome atípico o con factores de riesgo asociados<sup>(7,8)</sup>. En el ECG se debe comprobar la frecuencia cardíaca y el ritmo cardíaco, descartar arritmias y confirmar la presencia de ritmo sinusal.

Incluso en un ECG con ritmo sinusal, se deben descartar los siguientes signos de alerta, indicativos de posible patología cardíaca en el síncope:

- Patrón del síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW): intervalo PR corto (desde el inicio de la onda P hasta el inicio de complejo QRS), complejo QRS ancho y onda delta (empastamiento inicial del complejo QRS, positivo o negativo).
- Intervalo QT: se debe obtener el QT corregido (QTc) mediante la fórmula de Bazett, porque el intervalo QT varía con la frecuencia cardíaca (Fig. 1), preferentemente medido en las derivaciones II y V5. Recordar que el intervalo QT va desde el inicio de la onda Q hasta el final de la onda T (el de la tangente de la onda T), sin incluir la onda U en caso de identificarse.
- Síndrome de QT largo (SQTL): prolongación del QTc, mayor de 450 mseg en hombres y mayor de 460 mseg en mujeres.
- Síndrome de QT corto (SQTC): acortamiento del QTc menor de 330 mseg.
- Patrón del síndrome de Brugada: elevación descendente del segmento ST mayor o igual a 2 mm ("aleta de tiburón") en más de una derivación derecha (V1-V2), seguidas de ondas T negativas (patrón tipo I).
- Miocardiopatía hipertrófica: crecimiento ventricular izquierdo con cambios en la repolarización, ondas

Q patológicas, anchas y profundas, desnivel del segmento ST, ondas T negativas en cara inferior e izquierda.

- Miocardiopatía arritmogénica: presencia de ondas epsilon que, aunque infrecuente es específica (potenciales eléctricos de baja amplitud entre el final del complejo QRS y el inicio del segmento ST), ondas T invertidas en precordiales derechas (V1, V2, V3) en individuos mayores de 14 años y en ausencia de bloqueo completo de rama derecha.

El test de la mesa basculante o "tilt-test" es una prueba que permite provocar la clínica sincopal en personas predisuestas y bajo una situación de control con monitorización de la presión arterial, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y saturación periférica de oxígeno. El rendimiento de la mesa basculante es subóptimo. La indicación de esta prueba quedaría limitada a pacientes con síncope recurrentes con sospecha de síncope reflejo, pero que la evaluación clínica no lo puede concretar. La mesa basculante, por lo tanto, es útil para el diagnóstico del síncope reflejo, en el fallo autonómico que cursa con hipotensión ortostática, en el síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS), y también podría ser útil para diferenciar un síncope vasovagal de un pseudosíncope psiquiátrico<sup>(6)</sup>.

El electroencefalograma (EEG) no está indicado como prueba de rutina en el síncope y quedaría limitado a aquellos casos con sospecha de posible etiología neurológica de base, en concreto, la epilepsia. Una crisis epiléptica con pérdida

de conciencia puede simular un síncope convulsivo y, por lo tanto, es importante plantearlo en el diagnóstico diferencial (Tabla II). Las pruebas de neuroimagen, como la Tomografía Axial Computarizada (TAC) o la Resonancia Magnética (RM), también quedarían limitadas en su indicación, por el mismo motivo.

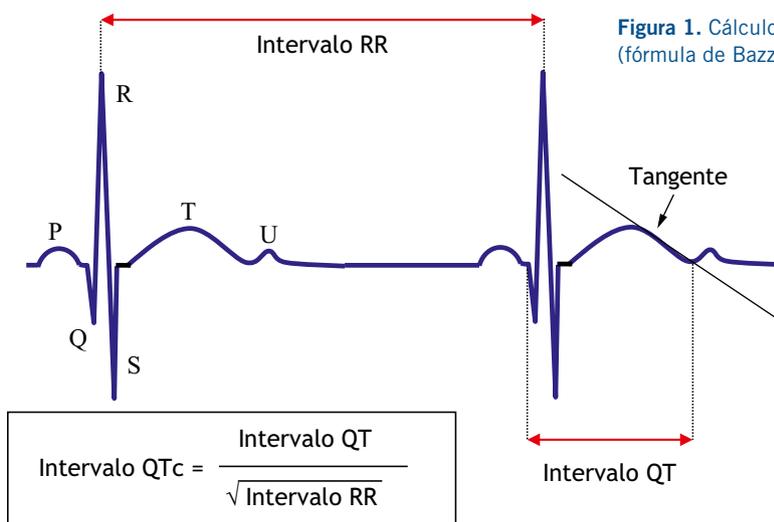
La analítica sanguínea, salvo una glucemia capilar, tampoco es necesaria en todo síncope, sino que se debe justificar por criterios clínicos el hemograma (p. ej., hipovolemia o infección) o la bioquímica (sospecha de alteración metabólica). En determinados casos, se debe tener en cuenta la posibilidad de solicitar tóxicos en orina o test de embarazo.

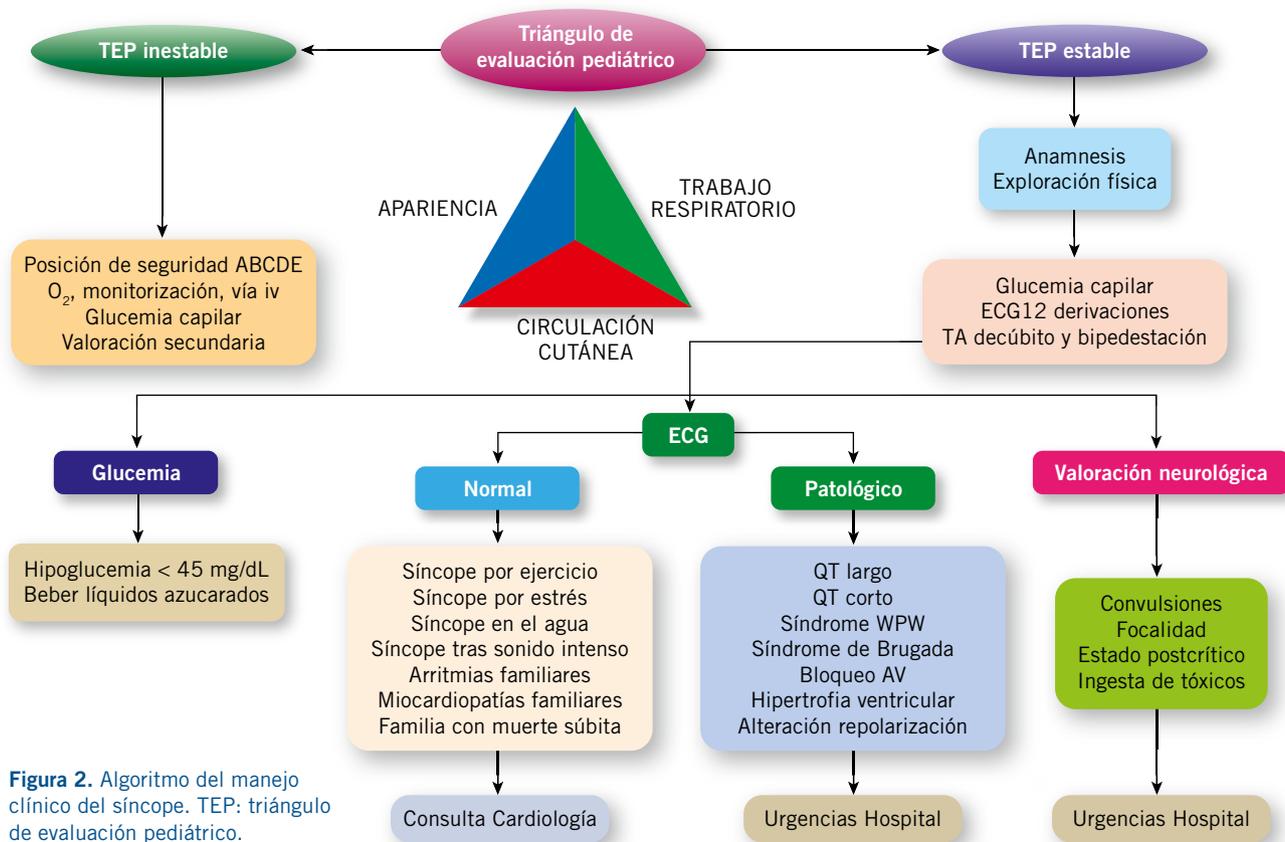
Si el paciente es derivado a Cardiología pediátrica, el estudio se puede completar con ecocardiografía, ECG-Holter ambulatorio y ergometría. En casos definidos, también se pueden indicar otros estudios: RM cardíaca, holter implantable subcutáneo, estudio electrofisiológico y cateterismo cardíaco.

### Tratamiento

**El tratamiento se basa en tres pilares fundamentales: tranquilizar, educar y prevenir.**

La mayoría de los síncope son neuromediados y es, por tanto, importante informar al paciente y a la familia sobre la naturaleza benigna del proceso, evitar o minimizar los factores predisponentes y desencadenantes de los episodios sincopales (evitar bipedestación prolongada, ambientes estresantes, calurosos o con aglomeraciones). Así como, ayudarlos a





**Figura 2.** Algoritmo del manejo clínico del síncope. TEP: triángulo de evaluación pediátrico.

saber detectar los síntomas prodrómicos y pautarles instrucciones para la realización de maniobras para interrumpir el episodio (posición en supino, maniobras de contrapresión física)<sup>(20)</sup>.

Las maniobras de contrapresión más comunes son tres<sup>(6)</sup>:

1. Cruzar las piernas en bipedestación, con la tensión máxima de los músculos de las piernas, abdomen y glúteos, de manera intensa y mantenida.
2. Contracción de manos, apretando con la mayor fuerza posible una pelota de goma o un objeto blando, de manera intensa y mantenida.
3. Tensar los brazos, se entrelazan las manos quedando bien agarradas, produciendo una contracción isométrica intensa y mantenida, con los brazos plano-horizontales y tirar con los codos hacia fuera (fuerza centrífuga).

Como normal general, se recomienda mantener una buena hidratación (aporte de líquido 30-50 mL/kg/día, 1,5-2,5 L/día) y un aumento controlado en la ingesta de sal (2-5 g/día)<sup>(7)</sup>.

El uso de tratamiento farmacológico es controvertido y queda limitado a casos definidos (fludrocortisona, betabloqueantes, alfa1-agonistas).

### Función del pediatra de Atención Primaria

**El pediatra de Atención Primaria es esencial en el síncope, porque suele ser el médico responsable de su valoración inicial y quien decide su manejo clínico.**

El síncope es una causa frecuente de consulta en Atención Primaria y, el pediatra, el médico que debe atenderla. La mayoría de los síncopees son benignos y basta una detallada historia clínica, una exploración física completa y la realización de un ECG, para llegar a su diagnóstico. Este es el caso de los síncopees neuromediados, en concreto, el síncope vasovagal, que no precisa ampliar estudio ni derivar al especialista, pero sí informar al paciente y a su familia, tanto de la benignidad del cuadro, como de su posible prevención o forma de actuar ante un nuevo episodio<sup>(21)</sup>.

Uno de los retos del pediatra en un paciente con síncopees, es detectar la posibilidad de una patología de base, en especial, cardiológica, que precise derivar al servicio de urgencias del hospital o a la consulta del cardiólogo (Fig. 2).

### Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\* Zavala R, Metais B, Tuckfield L, DelVecchio M, Aronoff S. Pediatric syncope: a systematic review. *Pediatr Emerg Care.* 2020; 36: 442-5.
- 2.\*\*\* Koene RJ, Adkinsson WO, Benditt DG. Syncope and the risk of sudden cardiac death: evaluation, management and prevention. *J Arrhythm.* 2017; 5: 33-44.
- 3.\*\*\* Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. *Cardiol Clin.* 2015; 33: 397-409.
- 4.\*\* Anderson JB, Willis M, Lancaster H, Leonard K, Thomas C. The evaluation and management of pediatric Syncope. *Pediatr Neurol.* 2016; 55: 6-13.
- 5.\*\* 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.
- 6.\*\*\* Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo JC, Elliott PM, Fanciulli A, et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J.* 2018; 39: 1883-948.
- 7.\*\*\* Moodley M. Clinical approach to syncope in children. *Semin Pediatr Neurol.* 2013; 20: 12-7.

- 8.\*\*\* Sanatani S, Chau V, Fournier A, Dixon A, Blondin R, Sheldon R. Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient. *Can J Cardiol.* 2017; 33: 189-198.
- 9.\*\* Zhang Q, Du J, Wang Z, Du Z, Wang L, Tang C. The diagnostic protocol in children and adolescents with syncope: a multi-center prospective study. *Acta Paediatr.* 2009; 98: 879-84.
- 10.\*\* Puñal JE, Rodríguez A, Gómez C, Martín-Torres F, Castro-Gago M, Martín JM. Síncope en el adolescente. Orientación diagnóstica y terapéutica. *An Pediatr.* 2005; 63: 330-9.
- 11.\*\* Dehghan B, Sabri MR, Javanmard SH, Ahmadi AR, Mansourian M. Neurally mediated syncope: is it really an endothelial dysfunction? *Anatol J Cardiol.* 2016; 16: 701-6.
- 12.\*\* Santini L, Capria A, Brusca V, Violo A, Smurra F, Scarf I. et al. An increased endothelial-independent vasodilation is the hall mark of the neurally mediated syncope. *Clin Cardiol.* 2012; 35: 107-10.
- 13.\*\* Liao Y, Chen S, Liu X, Zhang Q, Ai Y, Wang Y, et al. Flow-mediated vasodilation and endothelium function in children with postural orthostatic tachycardia syndrome. *Am J Cardiol.* 2010; 106: 378-82.
- 14.\*\* Moya-i-Mitjans A, Rivas- Gándana N, Sarrias- Mercè A, Pérez- Rodón J, Roca-Luque I. Síncope. *Rev Esp Cardiol.* 2012; 65: 755-65.
- 15.\*\* Chen G, Du J, Jin J, Huang Y. Postural tachycardia syndrome in children and adolescents: pathophysiology and clinical management. *Font Pediatr.* 2020; 8: 34. Doi:10.3389/fped.2020.00474.
- 16.\*\* Hammond BH, Zahka KG, aziz PF. Sudden cardiac death: a pediatrician's role. *Pediatr Rev.* 2019; 40: 456-67.
- 17.\*\* Lee TM, Hsu DT, Kantor P, Towbin JA, Ware SM, Colan SD, et al. Pediatric cardiomyopathies. *Circ Res.* 2017; 121: 855-73.
- 18.\*\* Wallace E, Howard L, Liu M, O'Brien T, Ward D, Shen S, et al. Long QT syndrome: genetics and future perspective. *Pediatr Cardiol.* 2019; 40: 1419-30.
- 19.\*\* Web de Arizona Center for Education and Research on Therapeutics. Acceso el 6 de septiembre de 2021. Disponible en: [www.azcert.org](http://www.azcert.org) o [www. qt drugs.org](http://www.qt drugs.org).
- 20.\*\* Strickberger SA, Benson W, Biaggioni I, Callans DJ, Cohen MI, Ellenbogen KA, et al. AHA/ACCF scientific statement on the evaluation of syncope. From the American Heart Association Councils on clinical cardiology, cardiovascular nursing, cardiovascular disease in the young, and stroke, and the quality of care and outcomes research interdisciplinary working group; and the American College of cardiology Foundation in collaboration with the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 47: 473-84.
- 21.\*\* Rivera DR, Cartón AJ. Síncope. En: Guerrero-Fernández J, Cartón A, Barreda A, Menéndez J, Ruiz J, ed. *Manuel de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría*. Madrid: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2018. p. 325-30.
- Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J.* 2018; 39:1883-948.
- Una guía internacional de práctica clínica, donde se reúne y se evalúa toda la evidencia científica sobre el síncope. Este artículo es importante para aclarar conceptos y definiciones, así como ayudar al médico en la evaluación, manejo y tratamiento de estos pacientes.
- Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. *Cardiol Clin.* 2015; 33: 397409.
- Un artículo que se centra en el síncope en el paciente pediátrico, mostrando sus peculiaridades y dando una visión global del tema.
- Moodley M. Clinical approach to syncope in children. *Semin Pediatr Neurol.* 2013; 20: 12-7.
- Un artículo breve en extensión, pero que ayuda de manera práctica al pediatra en el manejo clínico del síncope en Pediatría.
- Koene RJ, Adkinson WO, Benditt DG. Syncope and the risk of sudden cardiac death: evaluation, management and prevention. *J Arrhythm.* 2017; 5: 33-44.
- Este artículo resalta la importancia del síncope como presentación clínica de la muerte súbita en diferentes situaciones y enfermedades.
- Sanatani S, Chau V, Fournier A, Dixon A, Blondin R, Sheldon R. Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient. *Can J Cardiol.* 2017; 33: 189-198.
- Este artículo expone una guía muy completa de aproximación al síncope y es específica para pacientes pediátricos.

### Bibliografía recomendada

- Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo JC, Elliott PM, Fanciulli A, et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC

## Caso clínico

Niño sano de 9 años, que el profesor observa cómo pierde súbitamente el conocimiento en el patio del colegio, estando en bipedestación, tras pararse cuando jujaba con los amigos, quedando tumbado en el suelo sin movimientos anómalos. Al minuto recupera la conciencia, está asustado y solo refiere que antes de perder el conocimiento notó un dolor en el tórax. Los padres son avisados y, aunque el niño aparentemente está asintomático, acuden a ver a su pediatra del Centro de Salud. El pediatra ya conoce al paciente, porque es un niño delgado (peso en p3), con falta de apetito y se cansa con facilidad. Su pediatra, por este motivo ya le había pedido una analítica sanguínea completa unas semanas antes. En los antecedentes personales y familiares no hay datos de interés.

En la exploración física, el paciente presenta un buen estado general, tensión arterial 100/65 mmHg, saturación de oxígeno 98%, se detecta un soplo cardíaco nuevo, soplo sistólico 2/6 en foco tricuspídeo, siendo el resto de la exploración normal. Se realiza un ECG (Fig. 3).

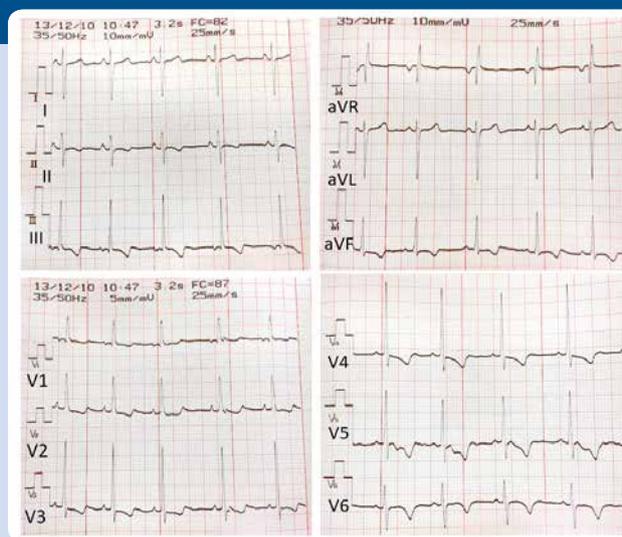


Figura 3. ECG 12 derivaciones. Nótese que cambia el calibrado del voltaje en las derivaciones frontales y precordiales (10 mm/mV frente a 5 mm/mV).



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Síncope

### 1. Señale la respuesta CORRECTA del síncope:

- En el síncope, no siempre hay pérdida de conciencia.
- En el síncope, la pérdida de conciencia es súbita.
- En el síncope, no se pierde el tono postural.
- a y b son correctas.
- b y c son correctas.

### 2. En la epidemiología del síncope, señale la respuesta CORRECTA:

- El síncope es una situación clínica frecuente en Pediatría.
- El síncope es más frecuente en los primeros años de vida.
- En la adolescencia, el síncope suele tener una patología de base.
- El síncope tiene un predominio en el sexo masculino.
- a y c son correctas.

### 3. ¿Cuál es el síncope más FRECUENTE en Pediatría?

- No hay un predominio de un síncope en concreto.
- Síncope psicógeno.
- Síncope neuromediado.
- Síncope cardíaco.
- Síncope convulsivo.

### 4. El pediatra, en Atención Primaria, que atiende el primer episodio de un síncope en un niño, debe basar el diagnóstico inicial en:

- Historia clínica, exploración física y ECG.
- Exploración física y analítica sanguínea con hemograma y bioquímica.
- Historia clínica y derivación a urgencias hospitalarias.
- Si el niño está asintomático, no hace falta hacer historia clínica ni explorar.
- Ninguna respuesta es correcta.

### 5. En el síncope de origen cardíaco, señale la respuesta CORRECTA:

- Es el síncope más frecuente en la adolescencia.
- Si la auscultación cardíaca es normal, sin soplos, se descarta la patología cardíaca.
- La situación en la que ocurre el síncope, nos puede ayudar a sospecharlo.
- El ECG en Pediatría no tiene valor hasta la edad adulta.
- Si no hay antecedentes familiares de cardiopatía, no hace falta pensar en él.

## Caso clínico

### 6. En el caso clínico, señale la respuesta CORRECTA:

- El caso clínico cumple los criterios de síncope.
- El síncope que se presenta con el ejercicio es un criterio de alerta para el pediatra.
- El síncope que se presenta con dolor torácico es un criterio de alerta para el pediatra.

d. El síncope que se asocia con un soplo en la exploración física es un criterio de alerta para el pediatra.

e. Todas las respuestas son correctas.

### 7. En el caso clínico, señale la respuesta CORRECTA en la interpretación del ECG:

- Es un ECG normal para la edad del paciente.
- Es un ECG que sugiere síndrome de Brugada.
- Es un ECG que muestra una repolarización ventricular patológica.
- Es un ECG con intervalo QTc largo.
- Es un ECG con crecimiento ventricular izquierdo.

### 8. ¿Cuál sería la actitud CORRECTA del pediatra con este paciente?

- Derivar al servicio de urgencias del hospital.
- Es un síncope con recuperación espontánea y completa, no precisa derivación.
- Derivar a consultas de neuropsiquiatría con carácter preferente.
- Derivar a consultas de cardiología pediátrica con carácter normal.
- Solicitar una analítica (hemograma).

# Syncope

A. Ortigado Matamala

Head of the Pediatric Service. Pediatric Cardiology. Guadalajara University Hospital.  
Professor of Medicine at the University of Alcalá



## Abstract

*Syncope is defined as the sudden and self-limited loss of consciousness and postural tone resulting from a transient global cerebral hypoperfusion, sometimes preceded by a prodrome and always followed by a spontaneous full recovery. Syncope is a common pediatric problem, affecting 15-25% of children and especially adolescents, with a peak incidence between 15 and 19 years of age, and predominantly in females. Syncope has multiple etiologies and although it is almost always benign, in a few cases it may be a clue to the presence of an underlying cardiovascular disease with risk of sudden death. A detailed history of the event, physical examination and an electrocardiogram will help in the differential diagnosis and must show the key features for identifying high-risk patients and exclude life threatening disorders.*

**Key words:** Syncope; Vasovagal syncope; Cardiac syncope; Transient loss of consciousness; Sudden death; Pediatrics.

**Palabras clave:** Síncope; Síncope vasovagal; Síncope cardiaco; Pérdida transitoria del conocimiento; Muerte súbita; Pediatría.

## Resumen

El síncope se define como la pérdida súbita y transitoria de la conciencia y del tono postural por una hipoperfusión cerebral transitoria, alguna vez, precedida por unos pródromos y, siempre, seguida de una recuperación completa y espontánea. El síncope es un problema pediátrico frecuente, afecta al 15-25% de los niños y, especialmente a los adolescentes, con un pico de incidencia entre los 15 y 19 años de edad, y con predominio en el sexo femenino. La etiología es variada, con múltiples causas y, aunque casi siempre es benigno, en unos pocos casos puede ser el aviso de una enfermedad cardiovascular subyacente con riesgo de muerte súbita. Una historia detallada del evento, una exploración física y un electrocardiograma, deben orientarnos en el diagnóstico diferencial y pueden mostrarnos los puntos clave para identificar pacientes de alto riesgo y enfermedades que amenacen la vida.

## Introduction

**Syncope is the sudden loss of consciousness and postural tone, of brief duration and with spontaneous recovery.**

Syncope is a sudden loss of consciousness and postural tone, due to a transient cerebral hypoperfusion, characterized by a rapid onset, a fleeting duration and a spontaneous and complete recovery<sup>(1)</sup>. Syncope is a prevalent pathology in pediatric emergencies, generally benign, but generating great concern to the patient and his family. One of the challenges that syncope poses for the pediatrician is to identify the cases with underlying and potentially fatal cardiac pathology<sup>(2)</sup>.

When we evaluate episodes of this nature, we must avoid terms such as: “dizziness”, “fainting”, “attack” or “crisis”, because they are ambiguous. We

should also know how to differentiate a syncope from vertigo or balance disturbances, characteristic of cerebellar or vestibular dysfunction.

We must also know how to differentiate syncope from other situations with transient loss of consciousness (TLoC) which are not due to a transient cerebral hypoperfusion, such as: neurological causes (epilepsy, migraine, head trauma, transient cerebrovascular accident...), metabolic causes (hypoglycemia), poisonings (medications, drugs of abuse, carbon monoxide...) or those of psychogenic origin<sup>(3,4)</sup>.

Although it seems a clear and well-defined topic, there are still open issues in the medical literature that raise the need for a consensus. There are two important international clinical practice guidelines for the diagnosis and management of syncope; on the one hand, the 2017 American guideline of the “Ame-

rican College of Cardiology/American Heart Association/Heart Rhythm Society” (ACC/AHA/HRS), and on the other hand, the 2018 fourth edition of the European guideline “European Society of Cardiology/European Heart Rhythm Association” (ESC/EHRA<sup>(5,6)</sup>). Interestingly, there are certain differences between the American and the European guidelines. Another issue to highlight is that, although both guidelines are very thorough, both hardly expound on the subject of syncope in the pediatric age, where there are specific forms, such as sobbing spasms, with its two variants, pale and cyanotic.

It is also important not to confuse syncope with presyncope. The term “presyncope” refers to the clinical situation with the symptoms previous to syncope, that is, the vegetative symptoms including: dizziness, paleness, cold sweating and blurred vision, but without losing cons-

ciousness. Therefore, presyncope would be a failed episode of syncope.

If the cerebral anoxia in a syncope extends for more than 15 seconds, a convulsive syncope may occur, characterized by generalized tonic spasms, mandibular trismus, opisthotonos, myoclonic jerks and sphincter relaxation<sup>(7)</sup>. Convulsive syncope, although infrequent (5% of syncope episodes), can pose one of the main challenges for the pediatrician in its differential diagnosis with an epileptic disorder<sup>(3,4)</sup>.

## Epidemiology

**Syncope is common in pediatrics, especially in adolescence, being benign in most cases.**

Syncope is a frequent clinical situation in Pediatrics, affecting 15-25% of children and adolescents, with a peak of maximum incidence at 18 years of age (30-50%). Syncope is more common in females, especially between the ages of 15 and 19 years<sup>(4)</sup>. Syncope is uncommon below 6 years of age, except if there is an underlying neurological (epilepsy) or cardiac pathology (arrhythmia), or sobbing spasms. Syncope is the reason for attending the pediatric emergency service in 0.5-3 cases per 1,000.

Most episodes of syncope in pediatrics are benign, 75% correspond to reflex or neurally mediated syncope, where among them, vasovagal syncope, also known as neurocardiogenic syncope, stands out<sup>(10,11)</sup>. Cardiac syncope accounts for 5-10%, and its prognosis underscores its great clinical interest. Recurrence rate varies between 33-51% in patients who have been followed for 5 years<sup>(9)</sup>.

## Etiopathogenesis

**Syncope can have a varied etiology, where vasovagal syncope is the most common, however cardiac syncope can represent a potentially fatal underlying disease.**

The causes of syncope are multiple, with various underlying pathogenic mechanisms, and not all of them completely clarified.

Low blood pressure and cerebral hypoperfusion are the main causes of syncope. Systemic blood pressure is determined by cardiac output and peripheral vascular resistance, and a decline

in one of these two factors can cause syncope.

There are three causes of low vascular resistance:

1. Reflex response abnormality with vasodilation (vasodepressor-type reflex syncope).
2. Functional failure of the autonomic nervous system.
3. Structural failure of the autonomic nervous system.

Autonomic nervous system failure can be primary or secondary, for instance, drug-induced.

The four causes of low cardiac output are:

1. Reflex bradycardia (cardioinhibitory-type reflex syncope).
2. Structural heart diseases and arrhythmias, especially ventricular tachycardias.
3. Inadequate venous return: hypovolemia or venous accumulation.
4. Chronotropism and inotropism anomaly due to autonomic nervous system dysfunction.

It must be borne in mind that these different primary mechanisms can interfere and interact with each other<sup>(5)</sup>.

To facilitate the understanding and clinical management of syncope, it is advisable to classify syncope based on its etiopathogenesis, which can be summarized into 3 large groups (Table I):

1. Reflex or neurally mediated syncope.
2. Cardiac syncope
3. Non-cardiac syncope.

## Reflex or neurally mediated syncope

Reflex syncope is the most common one (75%). Diverse factors such as erect position of the body and venous pool in the lower extremities condition a sudden decrease in cardiac preload, which for instance is accentuated in prolonged standing. There is a paradoxical reflex response in syncope. The relative hypovolemia due to a decrease in blood pressure causes an initial release of catecholamines to improve chronotropism and inotropism. However, cardiac contractions in relatively empty ventricles stimulate the left ventricular mechanoreceptors and via the afferent vagal pathway (unmyelinated C fibers) reach the brainstem. Subsequently, the efferent vagal response is twofold, causing brady-

**Table I. Classification of syncope**

### **Reflex syncope (neurally mediated): 75%**

Vasovagal syncope (neurocardiogenic)  
Situational syncope: urination, gastrointestinal (swallowing, defecating), coughing, blowing, and combing  
Dysautonomic syncope (orthostatic hypotension)  
Orthostatic postural tachycardia syncope (without hypotension)  
Sobbing spasms (pale and cyanotic)  
Carotid sinus syndrome: cardioinhibitory (bradycardia) and/or vasodepressor (hypotension)

### **Cardiac syncope: 5-10%**

#### **Ventricular outlet obstruction:**

- Aortic stenosis
- Hypertrophic obstructive cardiomyopathy
- Pulmonary hypertension

#### **Myocardial dysfunction:**

- Cardiomyopathy
- Myocarditis

#### **Arrhythmias:**

- Bradycardia: atrioventricular block and sinus node dysfunction
- Tachycardia: supraventricular tachycardia and ventricular tachycardia (channelopathies)

### **Non-cardiac syncope**

Neurological: epilepsy, migraine, transient neurological attacks, catalepsy and narcolepsy  
Psychogenic: panic, anxiety, hyperventilation, conversion reaction and depression  
Others: toxics, drugs, hypoglycemia

cardia (cardioinhibitory response) and vasodilation (vasodepressor response).

Nevertheless, the mechanisms involved are broader and require further clarification. Syncope triggered by an intense emotion, the sight of blood or trauma from afar, suggest the involvement of brain structures. There are studies that indicate the existence of low levels of serotonin and high levels of beta-endorphins in patients with this type of syncope<sup>(10)</sup>.

Another relevant component that has been related to neurally mediated syncope is endothelial function<sup>(11,12)</sup>. Nitric oxide (NO) is a powerful vasodilator in our body, generated by endothelial cells through the nitric oxide synthase (NOS) enzyme. In children and adolescents with this type of syncope, higher levels

of NO and NOS have been detected than in the control group<sup>(13)</sup>.

Vagal or neurocardiogenic syncope is the most frequent and representative form of this type of syncope, where, in addition to the mechanisms already described, there is usually a precipitating factor that would act as a trigger, such as: emotional distress (anxiety, fear, pain) or physical stress (heat, prolonged standing, fatigue, dehydration, fasting, intercurrent illness...).

Sometimes syncope occurs in specific circumstances, such as during urination, especially in men (whilst standing) and in the first void of the morning (fasting and after sitting up from a previous lying down position). Other situational syncope episodes are related to defecation, ingestion of cold drinks, physical exertion, hot baths, coughing, intense laughter, blowing or playing wind instruments (Valsalva maneuver).

Another clinical picture within this group is carotid sinus syndrome. The carotid sinus is a regulator of blood pressure through its baroreceptors. In case of hypersensitivity, performing a stimulus such as a carotid sinus massage can lead to syncope<sup>(14)</sup>.

In Pediatrics, there is a specific entity of reflex syncope called sobbing spasms with its two variants, the cyanotic and the pale type. Cyanotic-type sobbing spasm occurs between 6 months and 5 years of age, peaking at 2 years, in which the syncope begins with a loud cry ("tantrum") followed by an apnea pause. The pale-type sobbing spasm appears between 12 and 24 months of age, and the syncope occurs suddenly after a stimulus (pain or fright) and without prior crying. The prognosis of these clinical entities is good, 100% will disappear with age. 25% of the cases of pale-type sobbing spasms will develop vasovagal syncope in adolescence<sup>(3)</sup>.

Another entity to take into account is postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), frequent in adolescents, especially in females. This entity consists of an intolerance to standing that occurs in the first 10 minutes after modifying the posture to standing up, with an acceleration of the heart rate greater than 30 bpm (maximum rate of: 130 bpm for 6-12 years, 125 bpm for 13-18 years, and more than 120 bpm in adults) in the absence of hypotension. Dizziness, weakness, blurred vision, and syncope

may manifest along with tachycardia. POTS would be an exaggeration of a compensatory physiological mechanism. Although its pathophysiology is not fully clear, it has been related to various factors such as: hypovolemia, iron deficiency, hyperadrenergic state, dysfunction of local regulation of vascular tension, endothelial dysfunction, autoimmune dysfunction (antibodies against cholinesterase receptors) or mast cell activation<sup>(15)</sup>.

### Cardiac syncope

Although syncope of cardiac origin is rare (5-10%), it is of great significance due to its morbidity and mortality. Syncope in these cases may be the first manifestation of a life-threatening heart disease<sup>(16)</sup>.

Globally, they can be classified into three large groups: the first one being situations of obstruction to the ventricular outflow tract; in second place, myocardial dysfunction and, finally, arrhythmias.

Left ventricular outflow tract obstructions include aortic stenosis and obstructive hypertrophic cardiomyopathy, whereas in the case of the right ventricle, severe pulmonary stenosis and primary pulmonary hypertension stand out<sup>(3)</sup>.

Myocardial dysfunction can be primary (e.g., familial cardiomyopathies) or secondary (e.g., viral myocarditis). Ischemic cardiomyopathy due to coronary lesion is uncommon in Pediatrics, but, as a congenital pathology, we must bear in mind the Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) syndrome and, as an acquired pathology, Kawasaki disease<sup>(17)</sup>.

Among the bradyarrhythmia that can cause syncope, carotid sinus disease is an etiological condition, and, above all, complete atrioventricular block, which can be congenital (child of mother with systemic lupus erythematosus) or acquired (post-cardiac surgery, inflammatory/infectious diseases of the heart)<sup>(4)</sup>.

Tachyarrhythmias are also a cause of syncope. Supraventricular tachycardias (e.g., Wolff-Parkinson-White syndrome) are usually better tolerated in Pediatrics, but ventricular tachycardias have a worse prognosis, being potentially fatal. Special mention should be made to channelopathies, such as long QT syndrome, short QT syndrome, Brugada syndrome

or catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia that, being structurally normal hearts, are associated with severe ventricular tachyarrhythmias that can culminate in sudden death. Physicians must recall that the QT interval can be lengthened, not only congenitally (17 subtypes of long QT syndrome have already been described), but also acquired by electrolyte disturbances (hypokalemia) and especially by the administration of drugs (certain antiarrhythmics, psychotropics, macrolides or antihistamines)<sup>(18)</sup>. It is important to be aware of these medications, especially in patients with congenital long QT syndrome. The lists of drugs that prolong the QT interval, grouped into three categories according to the level of evidence, are available on the website of the Arizona Center for Education and Research in Therapeutics (AZCERT) ([www.crediblemeds.org](http://www.crediblemeds.org)). These lists are periodically updated taking into consideration notifications from regulatory agencies and available clinical evidence. One only has to register for free on the website to receive these updates<sup>(19)</sup>.

### Non-cardiac syncope

There are other entities that, although they do not meet the requirements of syncope, must be taken into consideration, especially for the differential diagnosis with other forms of transient loss of consciousness (TLoC).

In this group, epilepsy should be highlighted, due to the challenge it poses for the physician so as not to confuse an epileptic seizure with a syncopal seizure (Table II). Other neurological abnormalities that can simulate a syncopal episode are migraines (basilar migraine), transient cerebrovascular accidents, cataplectic seizures in narcolepsy, "vestibular syncope" (Tumarkin otolithic seizures or drop attacks) or acute elevations of cerebrospinal fluid pressure (hydrocephalus)<sup>(3)</sup>.

Among the "psychogenic syncope" entities, various disorders of a psychiatric nature must be taken into account, such as hysterical crises, panic attacks, conversion reactions or major depression. In case of hyperventilation, hypocapnia occurs which, if not compensated, derives in acute respiratory alkalosis, with dizziness, confusion, peripheral and perioral paresthesias, cramps and finally syncope<sup>(4)</sup>.

Table II. Differential diagnosis: epileptic seizure vs convulsive syncope

	<i>Epilepsy</i>	<i>Syncope</i>
Trigger factor	No	Yes
Skin color	Normal-Cyanosis	Intense paleness
Abnormal movements	From the beginning	Post syncope
Recovery of consciousness	Slow	Fast
Postcritical state	Yes	No

Hypoglycemia can mimic syncopal manifestations due to the adrenergic response associated with: anxiety, tachycardia, sweating, paleness, tremor, weakness, and sleepiness.

We should not forget the possibility of ingestion of toxins, medications or drugs of abuse in patients with syncope, especially in adolescents. Among medications, there are those that lengthen the QT segment of the electrocardiogram, drugs that decrease blood volume (anti-hypertensives and diuretics), and psychotropic drugs<sup>(10)</sup>.

## Diagnosis

**The diagnosis of syncope is based on a detailed medical history, a full physical examination, and an electrocardiogram.**

The diagnosis of syncope is based on three basic pillars:

1. Medical history.
2. Physical examination.
3. Electrocardiogram (EKG).

### Medical history

The medical history is the cornerstone and essential tool in the diagnosis of syncope, with a detailed recall of all the information, both from the patient and from possible witnesses. The clinical history must include the following information<sup>(5)</sup>:

- Personal and family history. It is important to know the patient's history and possible diseases of interest (cardiac diseases, epilepsy, diabetes...), as well as family's (cardiomyopathies, cardiac arrhythmias, cases of sudden death, vasovagal syncope in parents...). In adolescent girls, assess the possibility of pregnancy.
- Predisposing factors. Look for data on the circumstances prior to syncope,

which may be predisposing factors, such as: possible fasting, medication intake, the environment where it took place (indoor or outdoor premises, temperature, crowded spaces), activity carried out (rest, sport, bath, urination...) or position of the patient (standing, decubitus or sitting).

- Triggering or precipitating factors. The report of the episode should consider possible syncope triggers that may have acted as a *trigger* for the loss of consciousness (postural change, panic, fear, trauma...).
- In congenital long QT syndromes, syncope may be associated with severe ventricular arrhythmia (*"Torsade de pointes"*) induced by a specific trigger. Type 1 (LQTS1) is related to physical exercise (especially swimming), type 2 (LQTS2) to emotional stress or a sudden intense auditory stimulus, and type 3 (LQTS3) with sleep (bradycardia).
- Initial clinical manifestations (prodrome). Next, the initial symptoms that precede the loss of consciousness (paleness, sweating, nausea, vomiting, abdominal pain, chest pain, palpitations, weakness, dizziness, blurred vision...) should be described.
- Description of the syncope. The characteristics of the episode of transient loss of consciousness (TLoC), its duration, body attitude, mucocutaneous color and description of possible abnormal movements (convulsive crisis?) are important.
- Later recovery. Confirm normality, later symptoms or existence of a post-critical state (drowsiness, confusion, neurological focus...).

### Physical examination

The physical examination should be complete, paying special attention to car-

diovascular signs (palpation of central arterial pulses, heart rate or auscultation of heart murmurs) and neurological signs (level of consciousness, balance, vestibular function, neurological focus...). Vital signs should be measured, especially heart rate and blood pressure.

An important issue to assess in the physical examination is changes with orthostatism, requesting the patient to move from the decubitus position to standing and after 3 minutes checking if symptoms appear and measuring the heart rate and blood pressure. A drop of more than 20 mmHg in systolic blood pressure, or 10 mmHg in diastolic blood pressure, or an acceleration in the heart rate greater than 30 bpm, suggests a neurally mediated mechanism of the syncope<sup>(4)</sup>.

One method to evaluate autonomic function is through the Valsalva maneuver, which is more profitable in adult patients than in Pediatrics. The patient performs a forced expiration for 15 seconds with the glottis closed (mouth and nose closed). Initially, blood pressure rises slightly due to filling of the left ventricle, but soon decreases due to the abrupt reduction in venous return, cardiac output decreases, and heart rate increases to compensate (baroreceptor reflex). This hypotension in healthy individuals will cause a compensatory automatic sympathetic response: it increases systemic vascular resistance and heart rate. At the end of the maneuver, when the patient releases all the trapped air and breathes normally, the intrathoracic overpressure disappears, a drop in blood pressure occurs, and the heart rate normalizes. In situational syncope, for example, when playing a wind instrument or lifting excessive weight, normal heart rate response is associated with pronounced hypotension due to lack of the compensatory automatic response<sup>(6)</sup>.

Another of the diagnostic tests is the carotid sinus massage, which reproduces the syncope with a reflex mechanism (bradycardia and hypotension), however, this maneuver is not indicated in Pediatrics.

### Complementary tests

In addition to measuring blood pressure in decubitus and standing position, a capillary blood glucose should also be checked.

There is a broad consensus on the recommendation to perform a 12-lead electrocardiogram (EKG) in all syncope episodes, although the Canadian guidelines indicate it in an atypical syndrome or if associated risk factors<sup>(7,8)</sup>. In the EKG the heart rate and rhythm should be checked, arrhythmias should be ruled out, and the presence of sinus rhythm confirmed.

Even in an EKG with sinus rhythm, the following warning signs, indicative of possible cardiac pathology in syncope, should be ruled out:

- Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome pattern: short PR interval (from the beginning of the P wave to the beginning of the QRS complex), wide QRS complex and delta wave (initial filling of the QRS complex, positive or negative).
- QT interval: the corrected QT (QTc) must be obtained using the Bazett formula, because the QT interval varies with heart rate (Fig. 1), preferably measured in leads II and V5. Remember that the QT interval goes from the beginning of the Q wave to the end of the T wave (that of the tangent of the T wave), not including the U wave, if identified.
- Long QT syndrome (LQTS): QTc prolongation, greater than 450 msec in men and greater than 460 msec in women.
- Short QT syndrome (SQTC): shortening of the QTc, less than 330 msec.
- Brugada syndrome pattern: downward elevation of the ST segment greater than or equal to 2 mm ("shark fin") in more than one right lead (V1-V2), followed by negative T waves (type I pattern).
- Hypertrophic cardiomyopathy: left ventricular enlargement with changes in repolarization, pathological wide and deep Q waves, unevenness of the ST segment, negative T waves on the lower and left side.
- Arrhythmogenic cardiomyopathy: presence of epsilon waves which, although infrequent, are specific (electrical potentials of low amplitude between the end of the QRS complex and the beginning of the ST segment), inverted T waves in the right precordial (V1, V2, V3) in individuals older than 14 years of age and in the absence of complete right bundle branch block.

The tilt-table test or upright tilt testing allows the provocation of syncope symptoms in predisposed people and under a controlled situation with monitoring of blood pressure, heart rate, respiratory rate and peripheral oxygen saturation. Tilt table performance is suboptimal. The indication for this test would be limited to patients with recurrent syncope and reflex syncope suspicion, but in whom the clinical evaluation has failed to specify it. Therefore, the tilt table test is useful for the diagnosis of reflex syncope, in autonomic failure that occurs with orthostatic hypotension, in postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), and it could also be useful in differentiating a vasovagal syncope from a psychiatric pseudosyncope<sup>(6)</sup>.

Electroencephalogram (EEG) is not indicated as a routine test in syncope and would be limited to those cases with suspected underlying neurological etiology, specifically, epilepsy. An epileptic seizure with loss of consciousness can simulate a convulsive syncope and, therefore, it is important to consider it in the differential diagnosis (Table II). Neuroimaging tests, such as Computerized Axial Tomography (CT) or Magnetic Resonance Imaging (MRI), would also be limited in their indication, for the same reason.

Blood tests, except for capillary blood glucose, are not necessary in every syncope, hence full blood count (e.g., hypovolemia or infection) or biochemistry (suspected metabolic abnormality) must be taken only if justified by clinical criteria. In certain cases, the possibility of requesting urine toxicology tests or

a pregnancy test should be taken into account.

If the patient is referred to the pediatric cardiology clinic, the study can be completed with echocardiography, ambulatory EKG-Holter and ergometry. In specific cases, other studies may also be indicated such as: cardiac MRI, subcutaneous implantable Holter, electrophysiological study and cardiac catheterization.

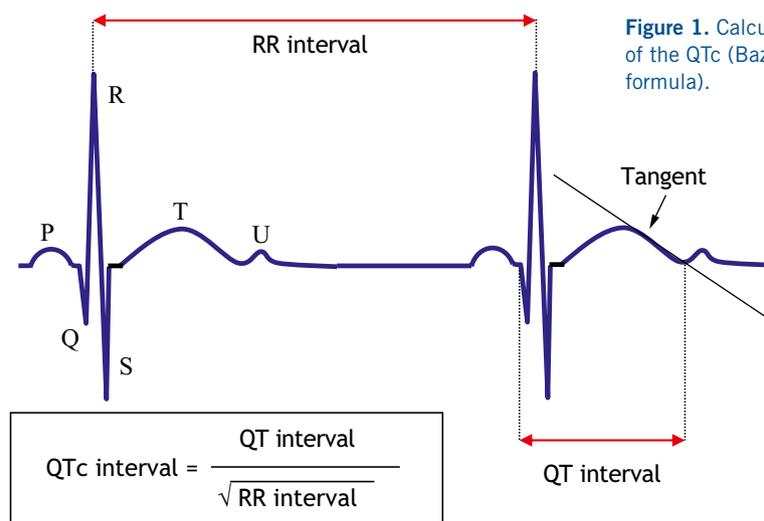
## Treatment

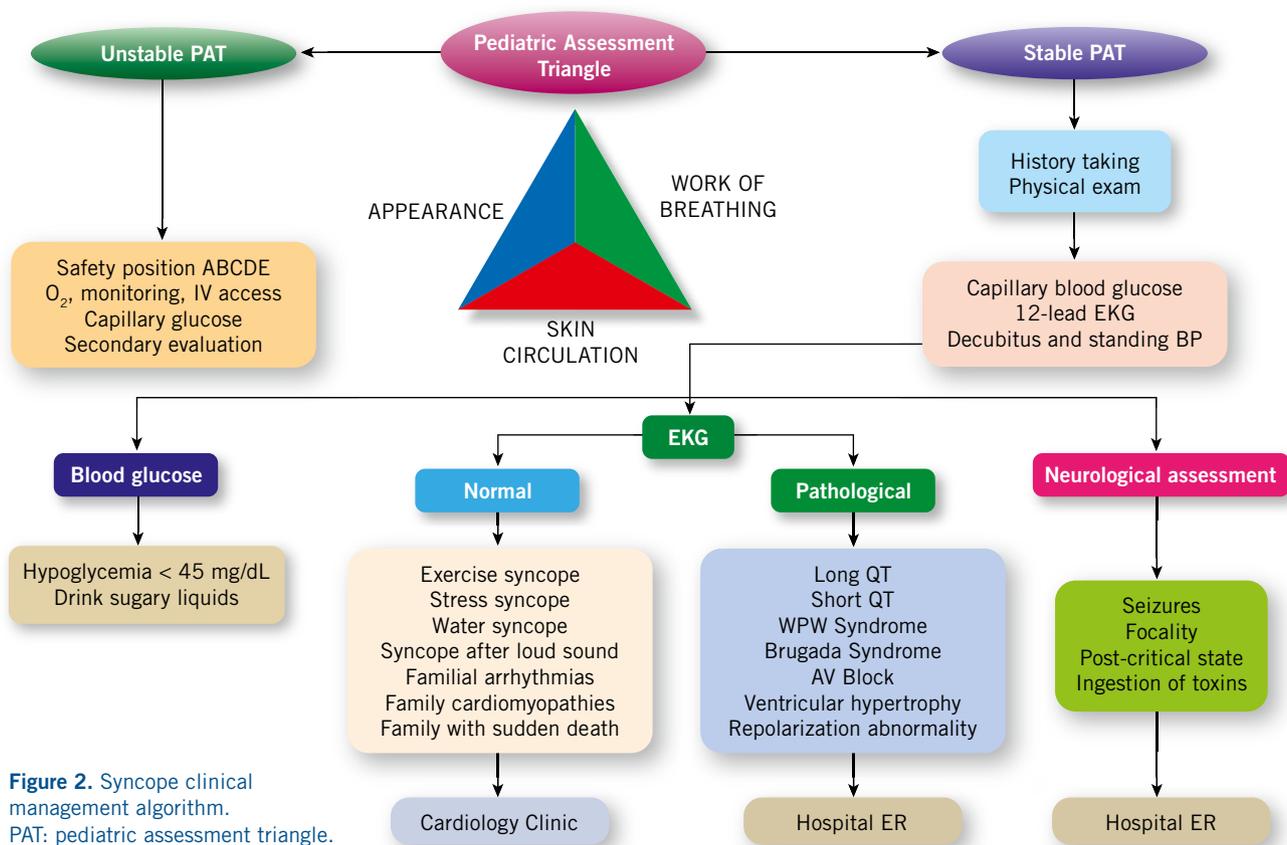
**Treatment is based on three main pillars: reassuring, educating and preventing.**

Most syncope episodes are neurally mediated and it is, therefore, important to inform the patient and family about the benign nature of the process, avoiding or minimizing predisposing and triggering factors for syncope episodes (avoidance of prolonged standing, stressful, hot environments or agglomerations). Thus, it is important to help them to learn how to detect prodromal symptoms and guide them with instructions to carry out maneuvers to interrupt the episode (supine position, physical counter-pressure maneuvers)<sup>(20)</sup>.

The most common counterpressure maneuvers are the following three<sup>(6)</sup>:

1. In a standing position cross the legs, making maximum tension of the muscles of the legs, abdomen and buttocks, in an intense and sustained manner.
2. Contraction of hands, squeezing a rubber ball or a soft object with the greatest possible force, in an intense and sustained way.





**Figure 2.** Syncope clinical management algorithm. PAT: pediatric assessment triangle.

3. Tense the arms, with the hands remaining intertwined and correctly grasped, producing an intense and sustained isometric contraction, with the arms in the horizontal plane and pulling outwards with the elbows (centrifugal force).

As a general rule, maintaining good hydration (fluid intake 30-50 mL/kg/day, 1.5-2.5 L/day) and a controlled increase in salt intake (2-5 g/day) are recommended<sup>(7)</sup>.

The use of pharmacological treatment is controversial and limited to specific cases (fludrocortisone, beta-blockers, alpha1-agonists).

### Role of the Primary Care pediatrician

**The Primary Care pediatrician is essential in syncope, because it is usually the doctor responsible for its initial assessment and the one who decides its clinical management.**

Syncope is a frequent cause of consultation in Primary Care and, the pediatrician, the doctor who attends it.

Most syncope episodes are benign, and a detailed medical history, a complete physical examination, and an EKG are sufficient to reach a diagnosis. This is the case of neurally mediated syncope, specifically, vasovagal syncope, which does not require further study or referral to a specialist, but does need to inform the patient and family of the benign nature of the condition, and of its possible prevention or how to act in the event of another episode<sup>(21)</sup>.

One of the challenges for the pediatrician in a patient with syncope is to detect the possibility of an underlying pathology, especially of cardiac origin, which requires referral to the hospital emergency department or to the cardiology clinic (Fig. 2).

### Bibliography

The asterisks show the interest of the article in the opinion of the author.

1.\*\* Zavala R, Metais B, Tuckfield L, DeVecchio M, Aronoff S. Pediatric syncope: a systematic review. *Pediatr Emer Care.* 2020; 36: 442-5.  
 2.\*\*\* Koene RJ, Adkinsson WO, Benditt DG. Syncope ant the risk of sudden cardiac

death: evaluation, management and prevention. *J Arrhythm.* 2017; 5: 33-44.

3.\*\*\* Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. *Cardiol Clin.* 2015; 33: 397409.  
 4.\*\* Anderson JB, Willis M, Lancaster H, Leonard K, Thomas C. The evaluation and management of pediatric Syncope. *Pediatr Neurol.* 2016; 55: 6-13.  
 5.\*\* 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.  
 6.\*\*\* Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo JC, Elliott PM, Fanciulli A, et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J.* 2018; 39: 1883-948.  
 7.\*\*\* Moodley M. Clinical approach to syncope in children. *Semin Pediatr Neurol.* 2013; 20: 12-7.  
 8.\*\*\* Sanatani S, Chau V, Fournier A, Dixon A, Blondin R, Sheldon R. Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient. *Can J Cardiol.* 2017; 33: 189-198.

- 9.\*\* Zhang Q, Du J, Wang Z, Du Z, Wang L, Tang C. The diagnostic protocol in children and adolescents with syncope: a multi-center prospective study. *Acta Paediatr.* 2009; 98: 879-84.
- 10.\*\* Puñal JE, Rodríguez A, Gómez C, Martín-Torres F, Castro-Gago M, Martín JM. Síncope en el adolescente. Orientación diagnóstica y terapéutica. *An Pediatr.* 2005; 63: 330-9.
- 11.\*\* Dehghan B, Sabri MR, Javanmard SH, Ahmadi AR, Mansourian M. Neurally mediated syncope: is it really an endothelial dysfunction? *Anatol J Cardiol.* 2016; 16: 701-6.
- 12.\*\* Santini L, Capria A, Brusca V, Violo A, Smurra F, Scarf I. et al. An increased endothelial-independent vasodilation is the hall mark of the neurally mediated syncope. *Clin Cardiol.* 2012; 35: 107-10.
- 13.\*\* Liao Y, Chen S, Liu X, Zhang Q, Ai Y, Wang Y, et al. Flow-mediated vasodilation and endothelium function in children with postural orthostatic tachycardia syndrome. *Am J Cardiol.* 2010; 106: 378-82.
- 14.\*\* Moya-i-Mitjans A, Rivas-Gándana N, Sarrias-Mercè A, Pérez-Rodón J, Roca-Luque I. Síncope. *Rev Esp Cardiol.* 2012; 65: 755-65.
- 15.\*\* Chen G, Du J, Jin J, Huang Y. Postural tachycardia syndrome in children and adolescents: pathophysiology and clinical management. *Font Pediatr.* 2020; 8: 34. Doi:10.3389/fped.2020.00474.
- 16.\*\* Hammond BH, Zahka KG, aziz PF. Sudden cardiac death: a pediatrician's role. *Pediatr Rev.* 2019; 40: 456-67.
- 17.\*\* Lee TM, Hsu DT, Kantor P, Towbin JA, Ware SM, Colan SD, et al. Pediatric cardiomyopathies. *Circ Res.* 2017; 121: 855-73.
- 18.\*\* Wallace E, Howard L, Liu M, O'Brien T, Ward D, Shen S, et al. Long QT syndrome: genetics and future perspective. *Pediatr Cardiol.* 2019; 40: 1419-30.
- 19.\*\* Web de Arizona Center for Education and Research on Therapeutics. Accessed september 6th 2021. Available at: www.azcert.org o www.qtdrugs.org.
- 20.\*\* Strickberger SA, Benson W, Biaggioni I, Callans DJ, Cohen MI, Ellenbogen KA, et al. AHA/ACCF scientific statement on the evaluation of syncope. From the American Heart Association Councils on clinical cardiology, cardiovascular nursing, cardiovascular disease in the young, and stroke, and the quality of care and outcomes research interdisciplinary working group; and the American College of cardiology Foundation in collaboration with the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 47: 473-84.
- 21.\*\* Rivera DR, Cartón AJ. Síncope. En: Guerrero-Fernández J, Cartón A, Barreda A, Menéndez J, Ruiz J, ed. *Manuel de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría.* Madrid: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2018. p. 325-30.

### Recommended bibliography

- Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo JC, Elliott PM, Fanciulli A, et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J.* 2018; 39: 1883-948.

Clinical practice international guide where all the scientific evidence on syncope is collected and evaluated. This article is important to clarify concepts and definitions, as well as to assist the physician in the evaluation, management, and treatment of these patients.

- Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. *Cardiol Clin.* 2015; 33: 397409.

Article that focuses on syncope in the pediatric patient, describing its peculiarities and providing a global vision of the subject.

- Moodley M. Clinical approach to syncope in children. *Semin Pediatr Neurol.* 2013; 20: 12-7.

Short article in length, but helpful for the pediatrician by providing a practical approach in the clinical management of syncope in Pediatrics.

- Koene RJ, Adkinsson WO, Benditt DG. Syncope and the risk of sudden cardiac death: evaluation, management and prevention. *J Arrhythm.* 2017; 5: 33-44.

This article highlights the importance of syncope as a clinical presentation of sudden death in different situations and diseases.

- Sanatani S, Chau V, Fournier A, Dixon A, Blondin R, Sheldon R. Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient. *Can J Cardiol.* 2017; 33: 189-198.

This article presents a very thorough guide of the approach to syncope and it is specific for pediatric patients.

## Clinical case

A school teacher observes and reports how a healthy 9-year-old boy, whilst playing with his friends in the schoolyard, right after standing up, suddenly loses consciousness, subsequently lying on the floor without abnormal movements. After a minute he regains consciousness, he is scared and only refers that prior to losing consciousness he noticed pain in his chest. His parents are notified and, although the child is apparently asymptomatic, they attend their pediatrician's clinic at the Health Care Center. The pediatrician already knows the patient, as he is a thin child (weight in 3<sup>rd</sup> centile), with lack of appetite and gets tired easily. For this reason, his pediatrician had already requested a complete blood test a few weeks before. There are no data of interest in the personal and family history.

On physical examination the patient is in good general condition, blood pressure 100/65 mmHg, oxygen saturation 98%, a new heart murmur is detected, a systolic murmur 2/6 in the tricuspid focus, the rest of the examination being normal. An EKG is performed (Fig. 3).

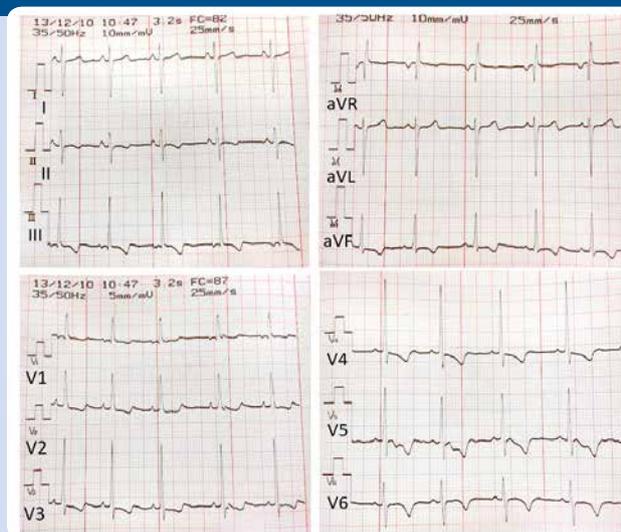


Figure 3. 12-lead EKG. Note that the voltage setting in the frontal and precordial leads changes (10 mm/mV vs. 5 mm/mV).



# Accreditation quiz

Subsequently, the following accreditation quiz of *Pediatría Integral* collects questions on this topic, which must be answered online through the website: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

In order to obtain certification by the Spanish "formación continuada" national health system for health professionals, 85% of the questions must be answered correctly. The accreditation quizzes of the different numbers of the journal may be submitted during the period indicated in the "on-line" quiz.

## Syncope

**1. Select the CORRECT response with regards to syncope:**

- There is not always loss of consciousness in syncope.
- Loss of consciousness is sudden in syncope.
- Postural tone is not lost in syncope.
- a and b are correct.
- b and c with correct.

**2. State the CORRECT answer in the epidemiology of syncope:**

- Syncope is a frequent clinical situation in Pediatrics.
- Syncope is more common in the first years of life.
- In adolescence, syncope usually has an underlying pathology.
- Syncope predominantly affects males.
- a and c are correct.

**3. What is the most FREQUENT syncope in Pediatrics?**

- There is no prevalence of a specific syncope.
- Psychogenic syncope.
- Neurally mediated syncope.
- Cardiac syncope
- Convulsive syncope

**4. The pediatrician in Primary Care who attends the first episode of syncope in a child must base the initial diagnosis on:**

- Medical history, physical examination and EKG.
- Physical and analytical examination, with full blood count and biochemistry.
- Medical history and referral to the hospital's emergency department.
- If the child is asymptomatic, there is no need to make a medical history or examine him.
- None of the previous answers are correct.

**5. Point out the CORRECT answer in syncope of cardiac origin:**

- It is the most common syncope in adolescence.
- Cardiac pathology is ruled out if cardiac auscultation is normal, without murmurs.
- The situation in which the syncope occurs can help us suspect it.
- The EKG in Pediatrics has no value until adulthood.
- If there is no family history of heart disease, you do not need to think about it.

## Clinical case

**6. Indicate the CORRECT answer in the clinical case:**

- The clinical case meets the criteria for syncope.
- Syncope that occurs with exercise is an alert criterion for the pediatrician.

- Syncope that presents with chest pain is an alert criterion for the pediatrician.
- Syncope associated with a murmur on physical examination is an alert criterion for the pediatrician.
- All the answers are correct.

**7. In the clinical case, indicate the CORRECT answer in the interpretation of the EKG:**

- It is a normal EKG for the age of the patient.
- It is an EKG that suggests Brugada's syndrome.
- It is an EKG that shows a pathological ventricular repolarization.
- It is an EKG with a long QTc interval.
- It is an EKG with left ventricular enlargement.

**8. What would be the RIGHT approach of the pediatrician with this patient?**

- Refer to the hospital's emergency department.
- It is a syncope with spontaneous and full recovery, it does not require a referral.
- Refer to the pediatric neurology clinic on a preferential basis.
- Refer to the pediatric cardiology clinic on a normal basis.
- Request a blood analysis (full blood count).

# Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil

G. Sarquella-Brugada<sup>a,b</sup>, O. Campuzano<sup>b,c,d</sup>,  
S. Cesar<sup>a</sup>, J. Brugada<sup>a,c,e</sup>, R. Brugada<sup>b,c,d,f</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Arritmias, Cardiopatías Familiares y Muerte Súbita, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

<sup>b</sup>Departamento de Ciencias Médicas, Facultad de Medicina, Universitat de Girona, Girona.

<sup>c</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV).

<sup>d</sup>Centro de Genética Cardiovascular, Universidad de Girona-IDIBGI, Girona.

<sup>e</sup>Unidad de Arritmias, Hospital Clinic de Barcelona, Barcelona.

<sup>f</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Josep Trueta de Girona, Universitat de Girona, Girona



## Resumen

Cada vez se diagnostican más niños y jóvenes con arritmias gracias a los programas de prevención, así como a los avances en la tecnología. A día de hoy, una buena historia clínica y un electrocardiograma siguen siendo cruciales en el diagnóstico. Aunque la mayoría de estas arritmias son benignas y con buen pronóstico, algunas de ellas pueden inducir taquicardiomiopatía, síncope o arritmias ventriculares malignas y, por tanto, un diagnóstico precoz es fundamental para evitar graves consecuencias.

## Abstract

*More and more children and young people are being diagnosed with arrhythmias thanks to prevention programs, as well as advances in technology. Nowadays, a good medical history and an electrocardiogram are still crucial in diagnosis. Although most of these arrhythmias are benign and with a good prognosis, some of them can induce tachycardiomyopathy, syncope or malignant ventricular arrhythmias. Therefore, an early diagnosis is essential to avoid serious consequences.*

**Palabras clave:** Muerte Súbita; Arritmias; Bradicardia; Taquicardia; Genética.

**Key words:** Sudden Death; Arrhythmias; Bradycardia; Tachycardia; Genetics.

## Introducción

Las arritmias son trastornos del ritmo cardiaco que pueden estar presentes a cualquier edad, incluso en etapa fetal. El electrocardiograma (ECG) es la prueba más utilizada por su simplicidad y bajo coste. Los programas de cribaje masivo de ECG en edades tempranas son cruciales para identificar precozmente alteraciones y adoptar medidas preventivas<sup>(1)</sup>. La mayoría de las arritmias son benignas y el diagnóstico suele ser casual, sobre todo en niños. La incidencia de arritmias graves en neonatos se sitúa entre el 3-5%<sup>(2)</sup>. Las formas de presentación pueden ser muy variables, incluso siendo el síncope o la propia muerte súbita (MS) la primera manifestación de la patología. En ocasiones, cribajes escolares o deportivos

detectan casos de arritmias en niños y jóvenes asintomáticos que pueden estar en riesgo, ya que factores externos como ejercicio o estrés, pueden inducir episodios letales<sup>(3)</sup>. El objetivo de este capítulo es revisar brevemente la presentación clínica de estos trastornos del ritmo así como su abordaje terapéutico más adecuado.

## Arritmias

**Las arritmias, dependiendo de su origen, pueden clasificarse en supraventriculares (auriculares), las más frecuentes en pacientes pediátricos, especialmente neonatos, o bien ventriculares, que suelen ser las más graves.**

Las arritmias pueden clasificarse de modo diverso. Así pues, dependiendo

del ritmo cardiaco, pueden considerarse bradiaritmias (ritmos cardíacos con una frecuencia inferior a la normal) o bien taquiaritmias (>150 latidos por minuto [lpm]). También, dependiendo de su origen, las arritmias pueden ser clasificadas como: supraventriculares (o auriculares), las más frecuentes en pacientes pediátricos, especialmente neonatos; o bien ventriculares, que suelen ser las más graves.

## Supraventriculares

### Arritmia sinusal

Esta es la forma más frecuente en el recién nacido. Se considera benigna, con buen pronóstico y sin necesidad de tratamiento. En el ECG, se puede observar un ritmo irregular, con variaciones graduales en los intervalos PP, una onda P sinusal que precede cada QRS,

y la frecuencia disminuye en espiración y aumenta durante inspiración<sup>(4)</sup>.

#### Paro sinusal

Se considera patológica cuando produce pausas superiores a 3 segundos. En la mayoría de las ocasiones se debe a isquemia aguda, accidente cerebrovascular o intoxicación digitálica. No suele ser de causa congénita y, a veces, se asocia a la corrección tipo Mustard de la transposición de grandes arterias. El tratamiento, cuando es sintomática, es el implante de marcapasos (MP)<sup>(5)</sup>.

#### Bradycardia sinusal

La disfunción del nódulo sinusal (NS) es asintomática la mayoría de las veces. Se define como una frecuencia cardíaca menor de 90 lpm, siendo la causa más frecuente de arritmia neonatal. No suele comportar repercusión clínica y remite dentro de las 48-72 h sin tratamiento. Se puede identificar en el postoperatorio de cardiopatías congénitas, o bien debida a: hipertono vagal, hipertensión intracraneal, apnea obstructiva del sueño, fármacos, hipotermia, hipoxia o infecciones cardíacas. Solo en casos sintomáticos con repercusión hemodinámica, es necesario el implante de un MP, siempre y cuando no exista una causa externa subyacente tratable<sup>(6)</sup>.

#### Bloqueo sinoauricular

Esta entidad es difícil de valorar, ya que la actividad eléctrica del NS no tiene expresión en el ECG de superficie. Se distingue del paro sinusal en que la pausa siempre es un múltiplo del intervalo PP. Puede ser: de primer grado (enlentecimiento de la conducción), de segundo grado (algunos impulsos se bloquean) o de tercer grado (ningún impulso se transmite). En la mayoría de las ocasiones es de causa degenerativa, no requiere tratamiento y solo en bradicardias sintomáticas se requerirá implante de MP<sup>(6)</sup>.

#### Bloqueo auricular

**En el bloqueo auricular de primer grado se produce una conducción lenta del estímulo entre la aurícula derecha y la izquierda, lo que origina una onda P más ancha de lo normal y bimodal.**

En el bloqueo de primer grado se produce una conducción lenta del estímulo entre la aurícula derecha y la izquierda, lo que origina una onda P más ancha de lo normal y bimodal. Se observa en ausencia de crecimiento auricular izquierdo, pero el retraso de la conducción auricular es el principal responsable de la morfología de crecimiento auricular izquierdo, que es indistinguible. En el bloqueo de tercer grado, el estímulo queda completamente bloqueado, lo que provoca excepcionalmente disociación auricular o, más a menudo, despolarización auricular izquierda retrógrada caudocraneal<sup>(5)</sup>.

#### Bloqueo auriculoventricular

**El bloqueo auriculoventricular puede ser de primero, segundo y tercer grado.**

Una alteración del intervalo PR dará lugar a un trastorno de la conducción auriculoventricular (AV). En el ECG se observa la presencia de un ritmo auricular más rápido que el ventricular. El bloqueo AV completo es muy raro en niños (1:20.000), pero altamente letal. Puede ser congénito –hijo de madre con lupus eritematoso sistémico o enfermedad de Sjögren por anticuerpos anti-SSA/Ro y anti-SSB/La circulantes–, o adquirido –complicación de cirugía cardíaca, ablación o secundario a infección (miocarditis viral o enfermedad de Lyme)–. Los bloqueos AV pueden ser de primer grado (todos los impulsos son conducidos más lentamente). Generalmente, no tienen repercusión clínica y no necesitan tratamiento, salvo corregir la causa subyacente. También existen los de segundo grado tipo Mobitz 1 –Wenckebach– (el intervalo PR se alarga hasta que una P no conduce; no suele tener repercusión clínica ni progresar a bloqueo de tercer grado y, rara vez, requieren tratamiento), y de segundo grado tipo Mobitz 2 (no existe alargamiento PR, sino que súbitamente una onda P no conduce; en ocasiones, requieren el implante de un MP). Finalmente, también hay bloqueos AV de tercer grado (ausencia de conducción AV). El tratamiento de urgencia, cuando existe disfunción ventricular o bradicardia severa, es la perfusión intravenosa de isoproterenol y el implante de MP temporal. La implantación de

MP permanente está indicada en recién nacidos o bebés con bloqueo completo, con una frecuencia ventricular de <55 lpm o en aquellos con cardiopatía congénita y una frecuencia ventricular <70 lpm. Otra indicación para MP definitivo es el bloqueo cardíaco completo con un complejo ritmo de escape amplio, ectopia ventricular compleja o disfunción ventricular<sup>(6)</sup>.

#### Extrasístoles supraventriculares

**Los extrasístoles supraventriculares se producen hasta en un 50% de los recién nacidos, cifra que aumenta en recién nacidos pretérmino.**

Son latidos prematuros originados en las aurículas. Se producen hasta en un 50% de los recién nacidos, cifra que aumenta en recién nacidos pretérmino. Una onda P prematura superpuesta a la onda T anterior puede causar deformación de la onda T. La morfología del QRS es similar a la de ritmo sinusal. Los latidos precoces aislados en recién nacidos pueden estar asociados con anomalías electrolíticas, hipoglucemia, hipoxia e hipertiroidismo. Generalmente, son pacientes asintomáticos y se consideran eventos benignos en pacientes con corazón estructuralmente sano. Si las extrasístoles supraventriculares son frecuentes, está indicada una ecocardiografía para descartar cardiopatía congénita o miocardiopatía. Si no existen episodios de taquicardia supraventricular, los pacientes no requieren tratamiento<sup>(7)</sup>.

#### Taquicardia sinusal

**Las bebidas energéticas pueden ser una causa importante de taquicardia sinusal.**

Esta alteración es debida al aumento del automatismo por aumento del tono simpático (estrés, dolor, anemia, fiebre, hipovolemia, hipoxia, administración de numerosos fármacos o drogas). Cabe recordar que las bebidas energéticas pueden ser una causa importante. La morfología de la onda P en la taquicardia sinusal tiende a parecerse a la morfología de la onda P durante el ritmo sinusal. La generación de la onda P refleja la activación de la porción posterolateral superior de

la aurícula derecha, que luego viaja al resto de la aurícula derecha a través de la aurícula izquierda, así como en la parte inferior. Encontramos aceleración del latido normal (>166 lpm en la primera semana de vida, >176 lpm en el resto del primer mes de vida, >125 lpm a los 2 años, >115 lpm a los 4 años y >100 lpm en mayores de 6 años en reposo), secundario a un hipertono simpático. Raramente, son sintomáticas y no precisan tratamiento<sup>(8)</sup>.

#### Taquicardia auricular

**La taquicardia auricular no suele tener repercusión hemodinámica, pero pueden precisar tratamiento cuando la clínica de palpitaciones interfiera en la vida del niño o en caso de taquicardia incesante, que puede llegar a producir taquicardiomiopatía.**

En este caso, el impulso se origina en la aurícula (no en el NS). Su origen se cree que es un foco único o múltiple a nivel auricular, o bien microrreentradas auriculares. Algunos se pueden considerar variantes de la normalidad, como el “ritmo del seno coronario”, pero otros pueden ocultar causas anatómicas, como hamartomas o miocarditis focales. En neonatos y lactantes, existe un tipo denominado “incesante” que característicamente, mantiene en ritmo auricular ectópico el 90% del tiempo. Suele ser no respondedor al tratamiento antiarrítmico habitual, disminuyendo la frecuencia basal de la arritmia, pero sin conseguir un control absoluto de esta. Tampoco responden bien a la cardioversión y, en casos seleccionados, se debe considerar la ablación por radiofrecuencia (RF). En otros casos, puede desaparecer espontáneamente. No suelen tener repercusión hemodinámica, pero pueden precisar tratamiento cuando la clínica de palpitaciones interfiera en la vida del niño o en caso de taquicardia incesante, que puede llegar a producir taquicardiomiopatía<sup>(9)</sup>.

#### Taquicardia auricular multifocal

Esta entidad es muy similar a la anterior, pero producida por múltiples focos de activación. Suele presentarse más comúnmente en neonatos de sexo masculino. Esto se aprecia en el ECG por ondas P de, al menos, 3 morfologías

distintas. Los bloqueos AV de primer y segundo grado causan variaciones en el intervalo PR y RR, así como un enlentecimiento relativo de la frecuencia, llevando hacia la insuficiencia cardíaca. Esta entidad suele observarse en pacientes con afecciones pulmonares crónicas. Puede ser un signo de afectación del miocardio, por enfermedades de depósito, o bien acúmulo de fármacos (digoxina). Sotalol y flecainida pueden mejorarla, cuando las palpitaciones sean molestas, pero el tratamiento definitivo es el de la enfermedad de base<sup>(10)</sup>.

#### Flutter auricular (Fig. 1)

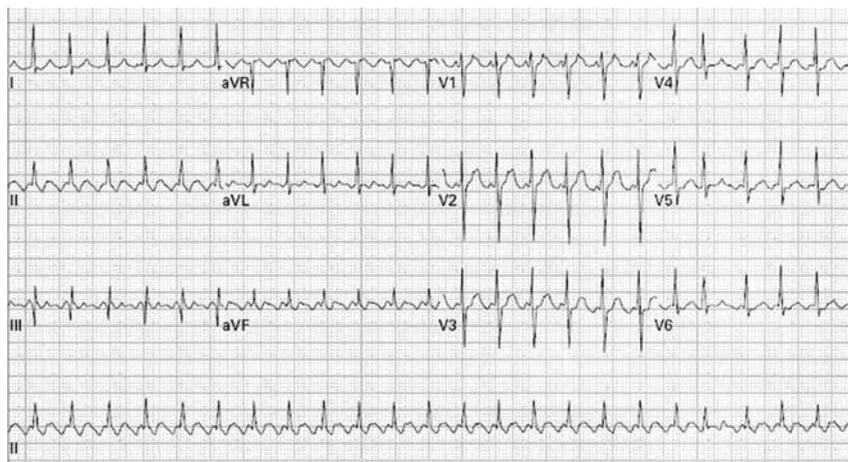
**El flutter auricular se caracteriza por una frecuencia cardíaca en torno a divisores de 300 (150 lpm, 100 lpm, 75 lpm), conducción AV característicamente 2:1, ausencia de ondas P, ondas F «en diente de sierra», con frecuencia en torno a 300 lpm y complejos QRS estrechos.**

Es una arritmia rara en el periodo neonatal (0,03%) y normalmente idiopática. El mecanismo del flutter auricular es la macrorreentrada dentro de la propia pared de la aurícula. Se caracteriza por frecuencia cardíaca en torno a divisores de 300 (150 lpm, 100 lpm, 75 lpm), conducción AV característicamente 2:1, ausencia de ondas P, ondas F «en diente de sierra», con frecuencia en torno a 300 lpm y complejos QRS estrechos. Se observa típicamente en la anorexia (hipocalcemia e hipopotasemia), intoxicación por digital o en la digitalización rápida endovenosa.

En postoperatorio de cardiopatías congénitas donde se manipula la aurícula, es común identificar el flutter auricular. Generalmente, es bien tolerado por el neonato y en casi el 25% de los casos desaparece de forma espontánea antes de las 48 h. Si persiste, el tratamiento farmacológico está asociado a digoxina con un antiarrítmico de los grupos Ic (Propafenona, Flecainida) o III (Amiodarona, Sotalol). También se puede realizar una cardioversión, sobre todo, cuando la respuesta ventricular es rápida. El conocimiento de esta entidad ha llevado a recomendar de forma sistemática, la ampliación de la cicatriz de atriotomía hasta un obstáculo anatómico (en general, la vena cava inferior) para evitar su aparición. Idealmente, fuera del periodo neonatal, hay que considerar la ablación cardíaca, ampliando la cicatriz de forma artificial hasta la cava inferior para un tratamiento curativo<sup>(11)</sup>.

#### Fibrilación auricular

La fibrilación auricular (FA) es el tipo más común de trastorno del ritmo cardíaco, pero muy raro en Pediatría. Se suele identificar asociada a miocardiopatía dilatada (MCD) o hipertrofica (MCH) por sobrecarga de la aurícula izquierda, manifestándose de forma paroxística o bien continua. Se presenta como un ritmo caótico de 350-600 lpm, en el que las aurículas se mueven de forma desorganizada, con oscilación del ritmo de base (ondas F) y una respuesta ventricular irregular con QRS normal. Existe también una



**Figura 1.** Flutter - ECG en flutter auricular y conducción 2:1 hacia ventrículos. Obsérvense las ondas F de la línea de base correspondientes al ritmo auricular macrorreentrante.

forma de FA familiar que debe sospecharse siempre en caso de FA sin causa aparente en un niño. El manejo es similar al del adulto, intentando revertir a ritmo sinusal siempre que sea posible (fármacos –digoxina– o cardioversión eléctrica) y frenar el ritmo ventricular en caso de persistencia de la arritmia<sup>(12)</sup>.

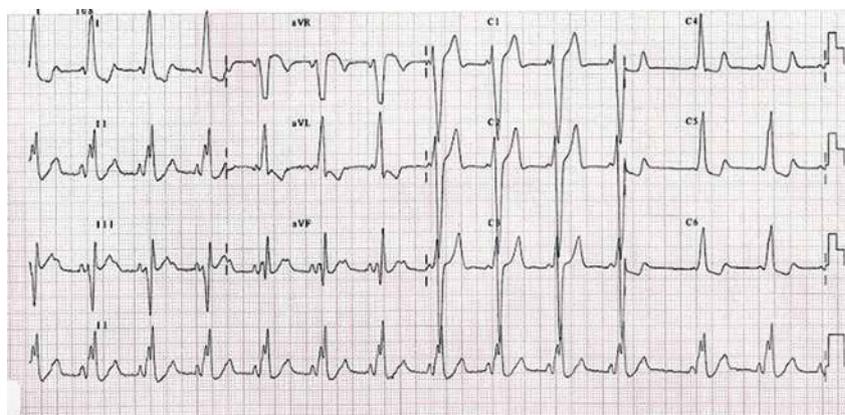
#### Taquicardia nodal o ectópica de la unión AV (JET [*Junctional Ectopic Tachycardia*])

Esta taquicardia es rara en población pediátrica (15%). Esta alteración se caracteriza por taquicardia incesante con un solo foco ectópico que se inicia en o cerca del nódulo AV. Suele mostrar disociación aurículo-ventricular (AV) con una frecuencia auricular más lenta que la ventricular. Se manifiesta como taquicardia de QRS estrecho a un ritmo superior al habitual (140-300 lpm), con disociación AV (ondas P no relacionadas con los QRS). Puede deberse a causa congénita por degeneración del nodo AV o adquirida (intoxicación por digital o en el postoperatorio de cardiopatías congénitas). Pueden causar taquicardiomiopatía si pasan desapercibidas, llegando a disfunción ventricular grave. El JET está asociado con alta morbilidad y mortalidad en neonatos. Para su diagnóstico puede ser útil la falta de respuesta a ATP o bloqueantes del calcio. El tratamiento se basa en amiodarona, para frenar la frecuencia del automatismo y la asociación de la digoxina a un beta-bloqueante. La ablación por RF del haz de His suele ser un recurso terapéutico en los casos rebeldes, aunque con alto riesgo de implante de MP<sup>(13)</sup>.

#### Taquicardia paroxística de la unión AV (Taquicardia paroxística supraventricular [TPSV]; Taquicardia reciprocante AV)

**La taquicardia paroxística de la unión AV responde a maniobras vagales y fármacos que enlentecen la conducción por el nodo AV. Se suele manifestar como: palpitaciones, dolor torácico, fatiga y mareo.**

Son las taquicardias más frecuentes en la edad pediátrica (casi un 80%), aunque menos frecuentes en el neonato. Se manifiestan a frecuencia >200-300 lpm.



**Figura 2.** Síndrome de Wolf-Parkinson-White - ECG en ritmo sinusal con PR corto y empastamiento inicial del QRS sugestivo de vía accesoria.

Responden a maniobras vagales y fármacos que enlentecen la conducción por el nodo AV. Se suele manifestar como palpitaciones, dolor torácico, fatiga y mareo. La mayoría de los niños toleran bien los episodios de taquicardia, pero cuando se prolongan en el tiempo pueden presentar signos de insuficiencia cardíaca congestiva. El origen son dos mecanismos: la reentrada nodal (taquicardia reciprocante AV nodal, que es típica de adolescentes, por doble sistema de conducción dentro del nodo AV); y la reentrada por vía anómala (taquicardia reciprocante AV accesoria, principal mecanismo de los síndromes de pre-excitación como el de Wolf-Parkinson-White) (Fig 2). Se diferencia entre ortodrómica (la más frecuente y con QRS estrecho, sin onda delta y P retrógrada) y la antidrómica (taquicardia QRS ancho por onda delta con P anterógrada)<sup>(14)</sup>. Existe una forma especial de taquicardia por reentrada, mediada por una vía accesoria con conducción decremental, es la llamada taquicardia reciprocante incesante de la unión AV –tipo Coumel–, que se manifiesta como taquicardia lenta (120-180 lpm) persistente, incesante, con QRS estrecho y de muy difícil control farmacológico. Esta última requiere, en la mayoría de ocasiones, un tratamiento de ablación con RF<sup>(15)</sup>.

#### Ventriculares

##### Extrasístoles ventriculares

**Cuando las extrasístoles ventriculares no cumplen los criterios de benignidad, se debe descartar: miocarditis, miocardiopatías, ingesta de antiarrítmicos u otras drogas.**

Se definen como complejos ventriculares prematuros. Aparecen hasta en un 30% de los neonatos y en un 2% de los niños/adolescentes. Son latidos aislados no precedidos de onda P, con QRS ancho, en general con pausa compensadora. Se definen los complejos ventriculares prematuros en un niño, por tener baja frecuencia (<1 por minuto), >60 lpm/hora; y se caracterizan por ser monofocales y desaparecer con el ejercicio. Pueden ser asintomáticos o producir el típico «vuelco al corazón» que es la sensación del latido adelantado. La mayor parte son benignas, por lo que no precisan tratamiento, pero cuando su frecuencia es elevada, es preciso realizar una ecocardiografía y una ergometría para descartar otras causas. Cuando las extrasístoles ventriculares no cumplen los criterios de benignidad, se debe descartar: miocarditis, miocardiopatías, ingesta de antiarrítmicos u otras drogas<sup>(16)</sup>.

##### Trastornos genéticos

Se pueden clasificar como canalopatías (trastornos que afectan el movimiento de iones; destacan: síndrome de QT largo [SQTl], síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica [TVPC] y síndrome de QT corto [SQTC]), o bien miocardiopatías (trastornos que afectan a las proteínas que constituyen la integridad estructural del miocito; destacan la MCH, MCD y miocardiopatía arritmogénica [MCA])<sup>(17,18)</sup>.

##### Enfermedad cardíaca adquirida

Son aquellas entidades menos frecuentes, sobre todo, en edades neo-

natales e infantiles. Destacan: enfermedad cardíaca coronaria (Kawasaki), miocarditis, enfermedad de Chagas, alteraciones metabólicas, anorexia y enfermedad intracraneal (accidente cerebrovascular)<sup>(19)</sup>.

### Ritmo idioventricular acelerado

**El ritmo idioventricular acelerado mejora con la edad, desaparece con el ejercicio y no requiere tratamiento.**

Esta entidad es más habitual en lactantes, pero también puede estar presente en adolescentes. Se caracteriza por una taquicardia ventricular (TV) monomórfica, relativamente lenta, con aceleración leve del ritmo cardíaco (10% más que el ritmo sinusal normal) y con origen en ventrículo. Mejora con la edad, desaparece con el ejercicio y no requiere tratamiento<sup>(20)</sup>.

### Taquicardia del tracto de salida del ventrículo derecho

Se observan salvas de TV con morfología de bloqueo de rama izquierda. Generalmente, es benigna y se resuelve espontáneamente, por lo que no precisa tratamiento. Es importante descartar la taquicardia polimórfica catecolaminérgica familiar y la MCA. Se administran fármacos antiarrítmicos (beta-bloqueantes o sotalol) o se puede plantear ablación con RF e incluso el desfibrilador automático implantable (DAI)<sup>(21)</sup>.

### Taquicardia idiopática ventrículo izquierdo

En este caso, se observan salvas de TV monomórfica con un bloqueo de rama derecha que se origina en la superficie del tabique del ventrículo izquierdo. Típicamente, se observa en la infancia. Suele ser benigna, de buen pronóstico y responde a verapamilo y diltiazem. En casos sintomáticos, la ablación por RF es efectiva<sup>(22)</sup>.

### Torsade de Pointes

Esta entidad muestra morfología cambiante con aspecto helicoidal y eje alternante en el ECG. Aparece típicamente en pacientes con SQTL. Responde muy bien al sulfato de magnesio (MgSO<sub>4</sub>). El tratamiento de la enfermedad se realiza con betabloqueantes, y/o MP y/o DAI<sup>(23)</sup>.

### Fibrilación ventricular

**La fibrilación ventricular es una situación hemodinámica grave y requiere actuación inmediata.**

La fibrilación ventricular (FV) es uno de los trastornos más graves del ritmo cardíaco. Se presenta como una actividad ventricular irregular y descoordiinada, debida a que el corazón recibe impulsos de diferentes lugares al mismo tiempo, indicándole que tiene que latir (QRS irregulares de diverso tamaño y configuración). Su contracción es ineficaz, por lo que la situación hemodinámica es grave y se requiere actuación inmediata<sup>(24-26)</sup>. Se produce raramente en niños, salvo en el postoperatorio de cardiopatías congénitas y en miocarditis o miocardiopatías graves<sup>(25)</sup>.

### Tratamiento bradicardias

**La atropina es el fármaco de primera elección para las bradicardias sintomáticas.**

Ante la posible administración de algún fármaco, es importante resaltar que el hallazgo de bradicardia en un niño puede ser la única manifestación de intoxicación por ingesta de digoxina, betabloqueantes, clonidina, opioides, neurolépticos, pesticidas y muchos otros<sup>(27)</sup>. Cuando es necesario, el tratamiento de la bradicardia comporta:

- Atropina:
  - Fármaco de primera elección para las bradicardias sintomáticas.
- Isoproterenol:
  - Segunda elección para las bradicardias sintomáticas.
  - Dosis 0,1 mcg/kg/min perfusión (máx. 1,5 mcg/kg/min).
- Marcapasos: tratamiento ante bradicardia sintomática. Las indicaciones para su uso<sup>(28)</sup>:
  - Bloqueo AV de 2º o 3º grado, asociados a bradicardia sintomática, disfunción ventricular o bajo gasto cardíaco.
  - Disfunción del NS sintomática.
  - Bloqueo AV de 2º o 3º postoperatorio (> 7 días).
  - Bloqueo AV completo congénito con ritmo de escape (QRS ancho), ectopia ventricular compleja, disfunción ventricular o frecuencia ventricular <50 lpm en niños o

<70 lpm en pacientes con cardiopatía congénita.

- TV mantenida dependiente de pausa (SQTL).

El uso de MP y DAI está cada vez más extendido en la población pediátrica. Esto implica que los pediatras de cabecera conozcan las precauciones. Es aconsejable la profilaxis de la endocarditis en los portadores de cables endovasculares. La actividad física se ve restringida con el objetivo de no dañar el dispositivo, por lo que los deportes de contacto no están aconsejados. Hoy en día, la mayoría de los dispositivos son compatibles con la resonancia magnética. No está claro si el paso por los detectores de metales afecta al MP, por lo que es aconsejable una inspección manual.

### Tratamiento taquicardias

#### Tratamiento agudo

**En el tratamiento agudo de la taquicardia, cuando la situación del paciente inicialmente es estable, se pueden realizar maniobras vagales.**

El objetivo es interrumpir la arritmia, enlentecer la respuesta ventricular y reestablecer un adecuado ritmo sinusal. Las medidas terapéuticas se deben abordar según cada caso. Cuando la situación del paciente inicialmente sea más estable, se pueden intentar las maniobras vagales. En escolares, se puede conseguir mediante maniobra de Valsalva o colocándoles boca abajo o mediante la estimulación glótica con un depresor. La adenosina es de elección en el tratamiento agudo de las taquicardias, donde el nódulo AV es parte del circuito y que no han respondido a las maniobras vagales. El bloqueo AV transitorio (segundos) no solo permite la finalización de arritmias, sino que es de gran utilidad diagnóstica, por permitir visualizar fenómenos del ECG poco visibles cuando hay respuesta ventricular rápida<sup>(29)</sup>.

La dosis es de 0,1 mg/kg IV en bolus rápido. Si no hace efecto al minuto, repetir el bolus en dosis crecientes 0,2 ≥ 0,3 mg/kg, hasta dosis máxima de 15 mg. La falta de respuesta a la adenosina se puede deber a:

- Dosis inadecuada o administración demasiado lenta.
- En taquicardia de causa auricular que la adenosina bloquea el nodo AV, pueden manifestarse flutter o fibrilación auricular, identificando la causa del problema.
- La taquicardia es ventricular y no responde a adenosina.

Otros fármacos como beta-bloqueantes o flecaínida pueden ser de utilidad, teniendo en cuenta su efecto inotrópico negativo. A destacar que los bloqueantes de los canales de calcio están contraindicados en niños menores de un año, por haberse descrito casos de muerte súbita con el uso de verapamilo. Ante un paciente inestable, con gran compromiso hemodinámico, se recurrirá a la inmediata cardioversión eléctrica. Inicialmente, se programan 0,5-1 J/kg y se va doblando la energía hasta un máximo de 6 J/kg. Finalmente, cuando hay falta de respuesta al tratamiento, se revisarán otras causas de TV (hipotermia, intoxicación, disionías o acidosis)<sup>(6)</sup>.

### Tratamiento crónico

**La digoxina, los beta-bloqueantes y los calcio-antagonistas están contraindicados en el síndrome de Wolff-Parkinson-White, por su capacidad de desarrollar fibrilación ventricular.**

El objetivo es prevenir la recurrencia de la taquicardia mediante tratamiento del mecanismo de acción<sup>(29)</sup>.

#### Taquicardias auriculares:

- Digoxina o calcio-antagonistas para disminuir la respuesta ventricular, enlenteciendo la conducción por el nodo AV.
- Beta-bloqueantes, procainamida, flecaínida, propafenona, amiodarona o sotalol, en caso de taquicardias incesantes sintomáticas.

#### Mecanismo de reentrada por nodo AV:

- Betabloqueantes, que modifican la conducción por el nodo AV en caso de taquicardia por reentrada nodal.
- A tener en cuenta que la digoxina, los beta-bloqueantes y los calcio-antagonistas están contraindicados en el síndrome de Wolff-Parkinson-White por su capacidad de desarrollar FV. En este caso, el tratamiento de elección es la flecaínida.

#### Taquicardias ventriculares:

- Tratamiento de la patología de base, como disfunción ventricular, inflamación, alteraciones hidroelectrolíticas, etc.
- Las arritmias catecolaminérgicas, como la TV en el SQT, suelen responder a beta-bloqueantes.
- Numerosas publicaciones han demostrado que el uso del DAI es seguro y eficaz en la población pediátrica.

### Ablación cardiaca por radiofrecuencia

La ablación por RF debe considerarse como primera elección, siempre que estemos ante una arritmia susceptible de ser eliminada de forma definitiva con este procedimiento<sup>(15)</sup>. Pese a esto, la RF no está exenta de complicaciones, como bloqueo AV o perforación. Las tasas de éxito son elevadas, pese a que cuanto más reducido es el tamaño/edad del individuo (<2 años y/o <15 kg), más tasa de complicaciones hay, por lo que se sugiere tratamiento farmacológico en niños hasta que superen estos parámetros<sup>(30)</sup>. Algunos estudios de seguimiento muestran tasas de recurrencia entre el 2% y el 8% a los dos años de la intervención<sup>(31)</sup>. Centros especializados como el nuestro, muestran una altísima eficacia (>95%) de la RF, permitiendo curar la arritmia y, por tanto, evitar cualquier tratamiento farmacológico a largo plazo.

### Conclusiones

Las arritmias malignas en la población infantil y juvenil no son eventos frecuentes. Existe una amplia variedad de arritmias malignas, por lo que realizar un diagnóstico preciso, así como una estratificación de riesgo es fundamental. Además, identificar precozmente estas arritmias es clave para adoptar medidas personalizadas de prevención; ya que, en ocasiones, pueden inducir a síncope y muerte súbita como primera manifestación de la patología.

### Bibliografía

1. Sarquella-Brugada G, García-Algar O, Zambrano MD, Fernández-Falgueres A, Sailer S, Cesar S, et al. Early Identification of Prolonged QT Interval for Prevention of Sudden Infant Death. *Frontiers in pediatrics*. 2021; 9: 704580.

2. Kundak AA, Dilli D, Karagol B, Karadag N, Zenciroglu A, Okumus N, et al. Non benign neonatal arrhythmias observed in a tertiary neonatal intensive care unit. *Indian J Pediatr*. 2013; 80: 555-9.
3. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Brugada J. Paediatric arrhythmology: The challenge of the 21st century. *An Pediatr (Barc)*. 2020; 92: 1-2.
4. Biondi EA. Focus on diagnosis: cardiac arrhythmias in children. *Pediatrics in review/ American Academy of Pediatrics*. 2010; 31: 375-9.
5. John RM, Kumar S. Sinus Node and Atrial Arrhythmias. *Circulation*. 2016; 133: 1892-900.
6. 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 AEP- Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013; 15: 1337-82.
7. Jaeggi E, Ohman A. Fetal and Neonatal Arrhythmias. *Clinics in perinatology*. 2016; 43: 99-112.
8. Olshansky B, Sullivan RM. Inappropriate sinus tachycardia. *Europace*. 2019; 21: 194-207.
9. Zoeller BB. Treatment of Fetal Supraventricular Tachycardia. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*; 2017. p. 19:7.
10. Custer AM, Yelamanchili VS, Lappin SL. Multifocal Atrial Tachycardia. Actualizado el 22 de julio de 2021. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2021.
11. Wojtowicz-Marzec M, Wysokinska B, Respondek-Liberska M. Successful treatment of neonatal atrial flutter by synchronized cardioversion: case report and literature review. *BMC pediatrics*. 2020; 20: 370.
12. Gourraud JB, Khairy P, Abadir S, Tadros R, Cadrin-Tourigny J, Macle L, et al. Atrial fibrillation in young patients. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2018; 16: 489-500.
13. Alasti M, Mirzaee S, Machado C, Healy S, Bittinger L, Adam D, et al. Junctional ectopic tachycardia (JET). *Journal of arrhythmia*. 2020; 36: 837-44.
14. Gallagher JJ, Pritchett EL, Sealy WC, Kasell J, Wallace AG. The preexcitation syndromes. *Prog Cardiovasc Dis*. 1978; 20: 285-327.
15. Cronin EM, Bogun FM, Maury P, Peichl P, Chen M, Nambodiri N, et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHR expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias: Executive summary. *Heart Rhythm*. 2020; 17: e155-e205.
16. Drago F, Leoni L, Bronzetti G, Sarubbi B, Porcedda G. Premature ventricular complexes in children with structurally normal hearts: clinical review and recommendations for diagnosis and treatment. *Minerva Pediatr*. 2017; 69: 427-33.

17. Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada R, Brugada J. Genetics of channelopathies associated with sudden cardiac death. *Global cardiology science & practice*. 2015; 2015: 39.
18. Schwartz PJ, Ackerman MJ, Antzelevitch C, Bezzina CR, Borggrefe M, Cuneo BF, et al. Inherited cardiac arrhythmias. *Nat Rev Dis Primers*. 2020; 6: 58.
19. Leong K, Kane JM, Joy BF. Acquired Cardiac Disease in the Pediatric Intensive Care Unit. *Pediatric annals*. 2018; 47: e280-e285.
20. Gangwani MK, Nagalli S. Idiopathic Ventricular Arrhythmia. Actualizado el 30 de julio de 2021. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2021.
21. Fuenmayor AJ. Treatment Or Cure Of Right Ventricular Outflow Tract Tachycardia. *J Atr Fibrillation*. 2014; 7: 1038.
22. Tzeis S, Asvestas D, Yen Ho S, Vardas P. Electrocardiographic landmarks of idiopathic ventricular arrhythmia origins. *Heart*. 2019; 105: 1109-16.
23. Cohagan B, Brandis D. Torsade de Pointes. Actualizado el 11 de agosto de 2021. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2021.
24. Yabek SM. Ventricular arrhythmias in children with an apparently normal heart. *The Journal of Pediatrics*. 1991; 119: 1-11.
25. Hanash CR, Crosson JE. Emergency diagnosis and management of pediatric arrhythmias. *Journal of emergencies, trauma, and shock*. 2010; 3: 251-60.
26. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines 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 and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2006; 114: e385-484.
27. Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. *European journal of pediatrics*. 2016; 175: 151-61.
28. Kusumoto FM, Bailey KR, Chaouki AS, Deshmukh AJ, Gautam S, Kim RJ, et al. Systematic Review for the 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol*. 2018; 72: 1653-76.
29. Richardson C, Silver ES. Management of Supraventricular Tachycardia in Infants. *Paediatr Drugs*. 2017; 19: 539-51.
30. Thomas PE, Macicek SL. Catheter Ablation to Treat Supraventricular Arrhythmia in Children and Adults with Congenital Heart Disease: What we know and where we are going. *The Ochsner journal*. 2016; 16: 290-6.
31. Backhoff D, Klehs S, Muller MJ, Schneider HE, Dieks JK, Paul T, et al. Long-Term Follow-Up After Radiofrequency Catheter Ablation of Accessory Atrioventricular Pathways in Children. *JACC Clinical electrophysiology*. 2018; 4: 448-55.
32. Sánchez Pérez I. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatr Integral*. 2016; XX (8): 527-38.

## Caso clínico

Carlos tiene 6 años. Desde hace un tiempo viene refiriendo pinchazos en el corazón, como si se cansara y que le impiden seguir jugando con sus compañeros. En varias ocasiones, se pone la mano en el pecho, le cambia un poco el color de la cara y, después de unos minutos, se recupera y sigue jugando. Alguna vez le ha durado un poco más y ha llegado a abrazar a su madre que se ha sorprendido de notarle el corazón tan deprisa. El viernes, el episodio duró un poco más y la mamá pudo llevarlo hasta el Centro de Salud, pero tras esperar un rato en la sala de espera, Carlos le dijo: "ya estoy bien mamá, podemos irnos". Aun así, su madre entra a la consulta y la enfermera le coloca el pulsioxímetro que marca sat.: 97%; FC: 83 lpm.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



# Questionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil

### 9. Respecto a las ARRITMIAS en Pediatría, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Son muy infrecuentes, excepcionalmente se ven en niños.
- b. Son muy frecuentes, todos los niños van a tener, al menos, un episodio de arritmias supraventriculares a lo largo de su vida.
- c. Son relativamente frecuentes y es labor del pediatra interrogar correctamente para determinar si pueden presentarlas.
- d. Los lactantes están protegidos y no tienen arritmias.
- e. Ninguna de las anteriores.

### 10. Respecto a las taquicardias ventriculares, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Son las taquiarritmias más frecuentes.
- b. No suelen presentar consecuencias graves.
- c. Nunca tienen una base genética.
- d. Son fáciles de tratar.
- e. Pueden asociar muerte súbita.

### 11. Respecto a las taquicardias supraventriculares, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Solo se presentan después de la pubertad.
- b. Solo se presentan antes de la pubertad.

- c. Pueden presentarse en periodo fetal.
- d. Nunca tienen consecuencias graves.
- e. No se dan en corazones estructuralmente normales.

### 12. Respecto a las bradicardias, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Son muy frecuentes en Pediatría.
- b. En niños deportistas podemos observar bradicardia sinusal en reposo.
- c. Bradicardias extremas pueden ser signo de cardiopatía subyacente.
- d. Los pacientes muy sintomáticos por su bradicardia, pueden requerir marcapasos.
- e. Todas son ciertas.

### 13. Respecto a los marcapasos, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Están contraindicados en Pediatría.
- b. Están exentos de complicaciones.
- c. La indicación suele ser un punto de difícil decisión.
- d. Confieren protección contra las taquicardias ventriculares.
- e. No afectan a la contracción cardiaca.

## Caso clínico

### 14. ¿Cuál sería la ACTITUD a seguir?

- a. Realizar un ECG de superficie. Si este es normal, descartamos patología.

- b. Al tener una frecuencia cardiaca normal, descartamos patología.
- c. Realizar un ECG, aunque este sea normal, no descarta que esté haciendo taquicardias y, por tanto, hay que derivarlo a cardiología pediátrica.
- d. Un holter ECG de 24 horas normal solo es diagnóstico si ha tenido síntomas. Si no ha tenido síntomas, no nos permite descartar patología.
- e. c y d son correctas.

### 15. ¿Qué HALLAZGOS podemos encontrar en el ECG de superficie cuando ya no tiene síntomas?

- a. Pre-excitación ventricular.
- b. ECG normal.
- c. Bloqueo incompleto de rama derecha.
- d. Arritmia sinusal.
- e. Todas las anteriores.

### 16. Su ECG de base es normal. Hasta que no lo vea el cardiólogo pediatra, ¿qué RECOMENDACIONES le daríamos?

- a. No debería hacer deporte bajo ninguna circunstancia.
- b. Debe quedarse en casa.
- c. No puede recibir la vacuna del COVID.
- d. No puede recibir ninguna vacuna.
- e. Ninguna es cierta.

# Actividad física en niños y adolescentes con enfermedad cardiovascular

M.T. Fernández Soria, D. Crespo Marcos

Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid



## Resumen

Los niños y adolescentes tienen la necesidad innata de llevar a cabo actividades físicas que son, además, necesarias para un adecuado desarrollo físico, emocional y psicosocial, tanto en sujetos sanos como en aquellos afectados de cardiopatías congénitas u otras enfermedades cardiovasculares.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) recomienda la realización de actividad física moderada o vigorosa durante, al menos, 60 minutos diarios, siendo fundamental evitar períodos prolongados de sedentarismo, pues constituye un factor de riesgo cardiovascular independiente.

Si bien, han sido documentados numerosos beneficios relacionados con la práctica deportiva, puede también conllevar riesgos para la salud si no se practica de manera segura. Por ello, es importante realizar en cardiópatas, revisiones cardiológicas periódicas, de forma que se pueda prescribir la actividad física acorde a su patología. Asimismo, es recomendable realizar en la población general, reconocimientos cardiológicos predeportivos que incluyan un electrocardiograma, para poder detectar cardiopatías que hubieran podido pasar inadvertidas, y que puedan suponer un riesgo para la salud de niños y adolescentes en relación con la práctica deportiva.

En este capítulo, se revisan las recomendaciones deportivas en niños y adolescentes con distintas patologías cardiovasculares.

## Abstract

*Children and adolescents have the innate need to carry out physical activities, which are also necessary for adequate physical, emotional and psychosocial development both in healthy subjects and in those affected by congenital heart disease or other cardiovascular diseases.*

*The World Health Organization (WHO) recommends moderate or vigorous physical activity for at least 60 minutes a day, and thus, avoiding prolonged periods of sedentary lifestyle as it constitutes an independent cardiovascular risk factor.*

*While many benefits linked to practicing sports have been documented, it can also carry health risks if it is not performed safely. For this reason, it is important to accomplish periodic cardiac check-ups in cardiac patients so that physical activity can be prescribed according to their pathology. Likewise, it is advisable to perform pre-sport cardiological examination in the general population, including an electrocardiogram, in order to detect heart diseases that could have remained unnoticed, and that may pose a risk to the health of children and adolescents in relation to sport practice.*

*This chapter reviews sport recommendations for children and adolescents with different cardiovascular diseases.*

**Palabras clave:** Actividad física; Reconocimiento predeportivo; Electrocardiograma; Cardiopatía.

**Key words:** Physical activity; Preparticipation medical evaluation; Electrocardiogram; Heart disease.

## Introducción

**La OMS recomienda realizar actividad física moderada o vigorosa durante, al menos, 60 minutos diarios, evitando períodos prolongados de sedentarismo.**

Los niños y adolescentes poseen la necesidad innata de moverse, jugar y llevar a cabo actividades físicas. La actividad física es neces-

ria para el adecuado desarrollo físico, emocional y psicosocial de los niños, tanto sanos como afectados de cardiopatías congénitas u otras enfermedades cardiovasculares<sup>(1)</sup>.

La Organización Mundial de la Salud recomienda la realización de actividad física moderada o vigorosa durante, al menos, 60 minutos diarios<sup>(2)</sup>, si bien, superar la hora diaria aporta beneficios adicionales para la

salud. Es fundamental evitar el sedentarismo, pues este ha sido identificado como un grave problema de salud en los niños y adolescentes, y ha cobrado aún mayor relevancia en los últimos meses en relación con las inevitables restricciones en la actividad física derivadas de la pandemia.

Cualquier tipo de actividad cotidiana es mejor opción que permanecer sedentario. Por ello, en los desplazamientos es

muy recomendable caminar, utilizar la bicicleta o el patinete y subir las escaleras, en vez de utilizar medios de transporte, ascensores y escaleras mecánicas. Debemos, además, tener presente que los niños nos toman como referentes, por lo que es crucial que los adultos adoptemos unos hábitos saludables, pues reportarán efectos positivos, tanto en nosotros mismos como en los menores de nuestro entorno.

En cuanto a los niños y adolescentes cardiopatas, es habitual la sobreprotección en forma de restricción de la actividad física por parte de padres, cuidadores y médicos. Ello conlleva sedentarismo, con mayor probabilidad de desarrollar factores de riesgo cardiovascular. Por ello, la promoción de actividad física, en detrimento de actividades sedentarias, y la prescripción deportiva adecuada, debería ser un objetivo prioritario en

cada revisión de estos pacientes. Aun cuando en ciertos casos, esté contraindicado el deporte de competición, es muy importante aconsejar un modo de vida activo y programas de entrenamiento físico adecuados a su situación.

### Tipos de actividad física y ejercicio

**La división de los deportes en niveles recreativo y de competición en la edad pediátrica es más teórica que aplicable a la vida real.**

Pueden definirse distintos tipos de actividad física y ejercicio:

- **Actividad física:** cualquier actividad corporal que resulte de la contracción muscular y conlleve al aumento de las necesidades metabólicas por encima de la situación de reposo. En gene-

ral, la actividad física moderada comporta un aumento de las necesidades metabólicas superior a 3-6 veces la del reposo.

- **Deporte recreativo:** actividad física voluntaria en la que el participante tiene la libertad de parar en cualquier momento.
- **Deporte de competición:** actividad física organizada en la que el participante no establece la duración de la actividad y suele requerir más intensidad que la deseada.
- **Entrenamiento físico:** actividad desarrollada bajo un programa especializado con el objetivo de aumentar la capacidad física.
- **Hábito de vida sedentario:** ausencia o muy escasa actividad física. Se caracteriza por el aumento de horas dedicadas a actividades sedentarias, como ver la televisión, jugar a videojuegos o utilizar el ordenador.

La división de los deportes en niveles recreativo y de competición en la edad pediátrica es más teórica que aplicable a la vida real, pues es bien sabido que en numerosas ocasiones, la intensidad realizada y el tiempo empleado en la práctica de ejercicio físico recreativo supera con creces al competitivo, hecho que se debe tener en consideración de cara a las recomendaciones de actividad física ante enfermedades cardiovasculares.

### Componentes de la actividad física. Clasificación de los deportes

**Los componentes de la actividad física son el dinámico (ejercicio de resistencia) y el estático (ejercicio de fuerza).**

Existen fundamentalmente 2 componentes de la actividad física:

1. Componente dinámico: característico de actividades continuas que movilizan grandes grupos musculares (ejercicio de resistencia). En general, requieren poca fuerza y generan un gasto metabólico importante, sobre todo, aeróbico.
2. Componente estático: característico de pequeños desplazamientos de uno o varios segmentos corporales contra fuerzas externas (ejercicio de fuerza). Generan un gasto metabólico anaeróbico.

Tabla I. Clasificación de los deportes

	A. Dinámico bajo	B. Dinámico moderado	C. Dinámico alto
<b>I. Estático bajo</b>	Billar Bolos Golf Petanca Tiro olímpico	Béisbol Sóftbol Pelota Tenis dobles Tenis de mesa Vóleibol	Atletismo fondo Atletismo marcha Bádminton Esquí de fondo clásico <sup>(a)(b)</sup> Fútbol <sup>(a)</sup> Hockey hierba <sup>(a)</sup> Orientación <sup>(b)</sup> Squash <sup>(a)</sup> Tenis
<b>II. Estático moderado</b>	Automovilismo <sup>(a)(b)</sup> Buceo <sup>(b)</sup> Hípica <sup>(a)(b)</sup> Motociclismo <sup>(a)(b)</sup> Tiro con arco	Atletismo saltos Atletismo velocidad Esgrima Fútbol americano <sup>(a)</sup> Gimnasia rítmica Natación sincronizada <sup>(b)</sup> Patinaje artístico <sup>(a)</sup> Rugby <sup>(a)</sup> Snowboard <sup>(a)(b)</sup> Surf <sup>(a)(b)</sup>	Atletismo mediofondo Baloncesto Balonmano Esquí de fondo <i>skating</i> Hockey hielo Natación <sup>(b)</sup>
<b>III. Estático alto</b>	Atletismo lanzamientos Artes marciales <sup>(a)</sup> Escalada <sup>(a)(b)</sup> Esquí acuático <sup>(a)(b)</sup> Halterofilia Gimnasia artística <sup>(a)(b)</sup> Saltos de esquí <sup>(a)(b)</sup> Vela Windsurf <sup>(a)(b)</sup>	Culturismo Esquí alpino <sup>(a)(b)</sup> Lucha <sup>(a)</sup>	Atletismo, pruebas combinadas Boxeo <sup>(a)(b)</sup> Ciclismo <sup>(a)(b)</sup> Esquí de travesía <sup>(a)(b)</sup> Patinaje velocidad <sup>(a)(b)</sup> Piragüismo Remo Waterpolo <sup>(a)</sup>

<sup>(a)</sup>Deporte de contacto o con peligro de colisión corporal;

<sup>(b)</sup>Deporte de riesgo vital en caso de síncope.

Tomado de Mitchel JH et al. Modificada por Terreros JL<sup>(3)</sup>.

**Tabla II. Clasificación de los deportes según los cambios hemodinámicos asociados con el entrenamiento físico y en el impacto cardiovascular a largo plazo**

	Disciplinas deportivas			
	<i>Habilidad</i>	<i>Potencia</i>	<i>Mixtos</i>	<i>Resistencia</i>
<b>Frecuencia cardíaca</b>	+ /+++	++	++ /+++	+++
<b>Tensión arterial</b>	+	+++	++	++
<b>Gasto cardíaco</b>	+	++	++ /+++	+++
<b>Volumen de entrenamiento</b>	-	+	++	+++
<b>Remodelación cardíaca</b>	-	+	++	+++
	- Tiro con arco - Curling - Hípica* - Golf - Deportes de motor* / ** - Deportes de navegación - Submarinismo* - Tiro - Salto de esquí* - Tenis de mesa	- Esquí alpino* - Bobsleigh* - Lanzamiento de disco - Lanzamiento de jabalina - Escalada* - Lanzamiento de peso - Snowboard* - Esprints - Esquí de agua - Levantamiento de peso - Lucha libre	- Béisbol - Baloncesto - Críquet - Esgrima - Fútbol americano** - Gimnasia - Balonmano** - Hockey hielo/hierba** - Rugby** - Fútbol - Squash - Tenis - Vóleybol - Waterpolo*	- Dúatlón - Canoa - Esquí de fondo - Ciclismo - Patinaje de larga distancia - Carrera de media-larga distancia - Patinaje de media-larga distancia - Natación de media-larga distancia* - Pentatlón moderno - Remo - Triatlón

\*Deporte con riesgo de daño severo o muerte para el deportista y/o espectadores en caso de síncope.  
\*\*Deporte con riesgo elevado de colisión corporal.  
Pelliccia A et al. (4).

Los deportes más cardiosaludables, siempre practicados con regularidad y un adecuado entrenamiento, son aquellos con un componente dinámico alto y estático bajo. Por el contrario, es muy poco recomendable abusar de deportes con componente estático alto y dinámico bajo (p. ej., levantamiento de pesas o calistenia), pues conllevan esfuerzos bruscos de elevada intensidad, acompañados en muchos casos, de aumento en la presión intraabdominal y apnea inspiratoria (cese de la respiración durante varios segundos). Todo ello provoca importantes modificaciones en la frecuencia cardíaca y en la tensión arterial, comprometiendo además el retorno venoso, lo que puede resultar perjudicial. En la tabla I se expone la clásica clasificación de los deportes, según sus componentes(3).

En la tabla II se expone la clasificación de los deportes en 4 grupos de disciplinas (habilidad, potencia, mixtos y resistencia), según los cambios hemodi-

námicos asociados con el entrenamiento físico y en el impacto cardiovascular a largo plazo(4). Dicha estratificación es la adoptada en las vigentes guías europeas, que serán comentadas más adelante en el texto.

### Beneficios de la actividad física

**La actividad física tiene numerosos beneficios a nivel físico, psíquico y social.**

Los numerosos beneficios de la actividad física, así como los riesgos de la inactividad en personas, tanto sanas como en portadores de cardiopatías, incluyendo escolares, han sido ampliamente documentados en la bibliografía(5,6). Los efectos beneficiosos incluyen: mejoría en la función musculoesquelética, vascular, en el sistema inmunológico y a nivel psicoafectivo, cognitivo y social. También repercute positivamente en la salud

ósea y en el perfil lipídico. Además, disminuye el riesgo de adquisición de conductas de riesgo, como son el consumo de alcohol, tabaco u otras drogas, y favorece el desarrollo de liderazgo y autoestima.

Asimismo, los riesgos para la salud derivados de la inactividad, como son la obesidad, la hipertensión, la diabetes, la enfermedad ansio-depresiva y la aterosclerosis, entre otros, persisten aun cuando se cumplen las recomendaciones de actividad física de intensidad moderada o vigorosa de, al menos, 1 hora al día. Por ello es importante inculcar a nuestra población pediátrica un hábito de vida activo, huyendo del sedentarismo. De poco sirve hacer por ejemplo 60 minutos diarios de bicicleta si el resto de la jornada se dedica principalmente a entretenimiento con videojuegos y nuevas tecnologías.

En consonancia con ello, el Comité español de expertos de Educación Física del Consejo COLEF propone como

educación física escolar de calidad, aquella que cumple lo siguiente<sup>(7)</sup>:

- Se trata de una experiencia de aprendizaje planificada, progresiva e inclusiva que forma parte del currículo desde educación infantil hasta bachillerato.
- Constituye el punto de partida para la adquisición de hábitos saludables y el compromiso con la actividad física y deporte a lo largo de la vida.
- Supone la experiencia de aprendizaje que se ofrece a los niños y jóvenes para ayudarles a adquirir las habilidades psicomotrices, la comprensión cognitiva y las aptitudes sociales y emocionales que necesitan para llevar una vida físicamente activa y plenamente satisfactoria.

## Riesgos de la actividad física

**Si la práctica deportiva no se realiza de manera segura, puede tener riesgos para la salud con potencial repercusión en la morbi-mortalidad.**

La práctica deportiva puede tener riesgos para la salud si no se practica de manera segura, con potencial repercusión en la morbi-mortalidad. Por ello es importante en cardiopatas realizar revisiones cardiológicas periódicas, de forma que se pueda prescribir la actividad física acorde a su patología, estableciendo, si fuera necesario, las restricciones oportunas.

Además del riesgo cardiovascular, pueden producirse lesiones del aparato locomotor. En aras de su prevención, la Academia Americana de Pediatría (*American Academy of Pediatrics*) sugiere en el documento *Sports Specialization and Intensive Training in Young Athletes*<sup>(8)</sup>, descansar, al menos, 1 o 2 días a la semana de práctica deportiva, y como mínimo hacer 3 períodos de reposo deportivo anuales de 1 mes de duración cada uno. En la mencionada publicación se señalan una serie de premisas con el objetivo de disminuir el riesgo de lesiones y favorecer la adquisición del saludable hábito deportivo, a las cuales nos adherimos plenamente:

- El objetivo primordial de la práctica deportiva en la infancia, debe ser adquirir unos hábitos saludables que se mantengan a lo largo de la vida.

- Es recomendable practicar diversos deportes, pues ello disminuye el riesgo de lesiones, estrés y *burnout*.
- Se debe diversificar la práctica deportiva en los primeros años de la infancia, y retrasar la especialización en algún deporte en concreto, pues de esta manera se aumenta la probabilidad de adherencia a largo plazo.

## ¿Es necesario hacer revisiones cardiológicas predeportivas?

**Es recomendable realizar revisiones cardiológicas predeportivas que incluyan un electrocardiograma.**

Existe consenso general en la necesidad de realizar un cribado predeportivo, aunque con enormes divergencias en cuanto a los protocolos y a las bases legales en los distintos países. La necesidad de su realización se basa en la importancia de detectar la presencia de cardiopatías que hubieran podido pasar inadvertidas, y que puedan suponer un riesgo para la salud de niños y adolescentes en relación con la práctica deportiva. En pacientes con enfermedad cardiovascular conocida, es fundamental evaluar su situación funcional para poder orientar el tipo e intensidad de actividad física que se debe llevar a cabo.

Las principales guías, que son las elaboradas por la *American Heart Association* (AHA)<sup>(9)</sup> y, en Europa, la recientemente publicada por la *European Society of Cardiology* (ESC) y la *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC)<sup>(10)</sup>, incluyen cuestionarios más o menos exhaustivos en cuanto a anamnesis, antecedentes personales y familiares, además de una completa exploración física. La principal controversia radica en la realización o no de un electrocardiograma (ECG) de forma sistemática. En Estados Unidos no se aconseja la realización rutinaria de un ECG en la población general<sup>(9)</sup>, mientras que en Europa, sí se recomienda como parte fundamental en los reconocimientos predeportivos<sup>(10)</sup>.

La AHA argumenta, para no incluirlo, su baja especificidad, alto coste económico y la dificultad de implicar a los médicos en la realización de reconocimientos médicos de despistaje cardiovascular. Sin embargo, cada

vez son más las evidencias que demuestran la utilidad del mismo<sup>(11,12)</sup>.

En España disponemos desde el año 2015, de la Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría<sup>(1)</sup>, elaborada por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), y avalada por numerosas Sociedades Científicas. En dicho documento, pendiente de actualización en próximas fechas, se recomienda la realización de una evaluación cardiovascular predeportiva para cualquier nivel de actividad en niños a partir de los 6 años de edad. Los reconocimientos incluyen: anamnesis con búsqueda de signos y síntomas de alarma, antecedentes personales y familiares, una completa exploración física y un ECG de 12 derivaciones. Consideramos que los profesionales más adecuados para la realización de estas evaluaciones deben tener aptitud en la valoración cardiovascular de niños y adolescentes, así como un profundo conocimiento de la interpretación del ECG. Siendo estos profesionales: cardiólogos pediátricos, pediatras, cardiólogos, médicos del deporte y médicos de familia. A tal efecto, se realizarán cursos de formación desde las Sociedades científicas con el objetivo de ampliar el personal médico cualificado para realizar estas revisiones<sup>(1)</sup>. Además, en aquellos casos en que se detecten patologías cardiovasculares, se indican las pruebas complementarias a realizar, la periodicidad de las revisiones y las recomendaciones específicas sobre práctica deportiva.

Asimismo, en nuestro país, también contamos con la publicación "Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiopatas en edad escolar"<sup>(13)</sup>, editada recientemente por la Xunta de Galicia.

## Recomendaciones para la práctica deportiva en niños y adolescentes con enfermedad cardiovascular

**Las recomendaciones sobre la práctica deportiva en cardiopatas dependen de cada patología, tendiendo, en la actualidad, a evitar las restricciones en la medida que sea posible.**

Las recomendaciones acerca de la práctica deportiva varían en función del tipo de cardiopatía, de su repercusión hemodinámica, de la capacidad funcional y del tratamiento recibido, así como de la intensidad de la actividad planificada<sup>(14)</sup>. Si bien, son recomendaciones generales, cada caso debe ser manejado de forma individualizada, consensuando su realización con la familia y el paciente.

Los estudios indicados en cada patología y las revisiones a seguir pueden consultarse con detalle en el documento original<sup>(1)</sup>. No obstante, a continuación, se exponen unas nociones básicas por grupos de patologías.

### Cardiopatías congénitas

Se recomienda la realización de ejercicio físico moderado regular a todas las personas con cardiopatías congénitas<sup>(14)</sup>. En el caso de que el paciente desee participar en deportes de competición, debe ser remitido a Cardiología Pediátrica para una valoración cardiológica específica. A continuación, se exponen las recomendaciones específicas.

#### Cardiopatías con cortocircuitos simples

Se incluyen aquí la comunicación interauricular (CIA) e interventricular (CIV) y el *ductus arteriosus* persistente (DAP).

- **No intervenidas:** pacientes sin repercusión hemodinámica ni arritmias pueden participar, tanto a nivel recreativo como de competición, en todos los deportes<sup>(1,15)</sup>. Una excepción son los deportes subacuáticos (p. ej., submarinismo), que se contraindican hasta la corrección del defecto. Pacientes con repercusión hemodinámica se valorarán de forma individualizada, pudiendo considerar la participación en deportes de baja intensidad (clase IA)<sup>(15)</sup>.
- **Intervenidas (tras cierre quirúrgico o percutáneo):** en pacientes sin cortocircuitos residuales, sin datos de hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica ni arritmias significativas, están permitidos todos los deportes tras 3-6 meses de la intervención<sup>(15)</sup>. En caso contrario, se limitará la participación deportiva, con la posible excepción de deportes de intensidad leve (clase IA). En el

Tabla III. Recomendaciones deportivas para pacientes con coartación de aorta

Coartación de aorta	Repercusión*	Recomendaciones
Nativa	Ningún criterio	Permitidos todos los deportes
	≥1 criterio	Solo deportes de intensidad baja (clase IA)
Intervenida	Ningún criterio ni aneurisma en la zona de la intervención	Permitidos todos los deportes a partir del tercer mes de la intervención, exceptuando los deportes de componente estático alto (IIIA, IIIB y IIIC) y los deportes de contacto
	≥1 criterio o presencia de aneurisma	Solo deportes de intensidad leve, dinámica y estática (clase IA, IB)

\*Criterios de repercusión: 1) Presencia de dilatación de aorta ascendente significativa ( $z$ -score >3); 2) Gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores >20 mmHg; 3) Respuesta hipertensiva en la ergometría (TAS >p95 esperado en pico de ejercicio).

caso de implantación de dispositivos percutáneos, se deben evitar los deportes de contacto durante los primeros 6 meses<sup>(1)</sup>.

#### Cardiopatías complejas

Engloban un grupo heterogéneo y poco frecuente de pacientes con un difícil manejo clínico. Suelen presentar varias anomalías asociadas (entre las que se encuentran: el canal auriculoventricular, la D-transposición de grandes arterias, la transposición de grandes arterias congénitamente corregida, la tetralogía de Fallot y la anomalía de Ebstein), con gran heterogeneidad en su presentación, por lo que debemos tener en cuenta diferentes aspectos: número y tipo de intervenciones quirúrgicas/percutáneas, cortocircuitos y lesiones residuales, disfunción ventricular, capacidad funcional y aparición de arritmias. Por tanto, este grupo de pacientes debe ser evaluado por su centro de referencia antes de iniciar la práctica deportiva. De forma general, los pacientes que, tras la corrección quirúrgica, están asintomáticos con buen resultado hemodinámico y sin aparición de arritmias significativas en el Holter ECG o en la prueba de esfuerzo, podrán realizar actividad física recreativa sin limitaciones<sup>(15,16)</sup>. La actividad deportiva de competición, siempre se evaluará de forma individualizada. A continuación, se comentará la coartación de aorta:

- **Coartación de aorta:** Puede darse de forma aislada (estrechamiento a nivel del istmo aórtico) o formando

parte de cardiopatías más complejas. La hipertensión arterial (HTA) persistente es el problema común más asociado, incluso en pacientes intervenidos. A menudo, se considera parte de una aortopatía, particularmente cuando se asocia con una válvula aórtica bicúspide. Esto hace que la aorta sea más vulnerable a la dilatación, la formación de aneurismas, disección y ruptura. A largo plazo, tanto los pacientes intervenidos como los no intervenidos tienen una morbi-mortalidad cardiovascular aumentada. Una de las alteraciones más llamativas es la respuesta hipertensiva al ejercicio físico, que se asocia a HTA persistente en el seguimiento de estos pacientes. En la tabla III, se exponen las recomendaciones específicas<sup>(15,16)</sup>.

#### Hipertensión pulmonar Enfermedad vascular pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y cardiopatías cianógenas (no operadas o tras shunt paliativos)

En este grupo se engloban pacientes con cardiopatías cianógenas no reparadas o tras shunt paliativos, aquellos con cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha no intervenidas que han desarrollado enfermedad vascular pulmonar e hipertensión pulmonar (HTP) establecida (síndrome de Eisenmenger) y pacientes con HTP residual tras tratamiento corrector.

Son un grupo con alto riesgo de muerte súbita durante la práctica depor-

tiva y, por regla general, tienen una baja tolerancia al ejercicio y autolimitan su actividad<sup>(15)</sup>. Los programas de ejercicio regular han mostrado mejoras en los parámetros hemodinámicos, en la capacidad funcional y en la calidad de vida de estos pacientes. Por su complejidad, la prescripción deportiva debe realizarse de forma individualizada y por profesionales especializados. Se debe fomentar la actividad física recreativa que no requiera un esfuerzo máximo, siempre que no aparezcan síntomas y la cianosis siga siendo aceptable<sup>(16)</sup>. Se debe evitar el ejercicio a altitudes superiores a los 1.500 metros<sup>(1)</sup>.

En cuanto a los deportes de competición, actualmente se recomienda<sup>(15)</sup>:

- Pacientes con presión arterial pulmonar media (PAPm) <25 mmHg: permitidos todos los deportes.
- Pacientes con HTP moderada o grave, PAPm>25 mmHg: permitidos los deportes de baja intensidad (clase IA).
- Pacientes con cardiopatías cianógenas no reparadas estables y sin síntomas clínicos de insuficiencia cardiaca: pueden realizar deportes de baja intensidad (clase IA).

### Valvulopatías

No existen estudios prospectivos que examinen el impacto del ejercicio en la progresión de la enfermedad val-

vular<sup>(14)</sup>. De forma general, pacientes asintomáticos con disfunción valvular leve o moderada, con función ventricular conservada y buena respuesta al ejercicio en la ergometría, se consideran de bajo riesgo y pueden participar en todos los deportes, tanto a nivel recreativo como de competición<sup>(14)</sup>. En caso contrario, deben ser evaluados de forma individualizada.

En la tabla IV, se recogen las valvulopatías más frecuentes en Pediatría y las recomendaciones en cuanto a la práctica deportiva en función del tipo de lesión y grado de afectación<sup>(1,14,17)</sup>. Para valvulopatías mixtas, se debe seguir la recomendación para la lesión predominante.

A continuación, se exponen las recomendaciones para dos de las principales valvulopatías: la válvula aórtica bicúspide y el prolapso mitral.

#### Válvula aórtica bicúspide<sup>(14,16)</sup>

Pacientes con válvula normofuncionante:

- Sin dilatación de la aorta ascendente: permitidos todos los deportes.
- Dilatación leve de aorta ascendente: no se recomiendan los deportes de alta carga estática (clase III).
- Dilatación moderada de aorta ascendente: solo permitida la actividad física clase IA y IB, evitando deportes de contacto.

- Dilatación severa de aorta ascendente, se recomienda solo la actividad física recreativa de intensidad leve.

En casos de disfunción valvular (estenosis y/o insuficiencia) o coexistencia de coartación de aorta, se aplicarán las recomendaciones correspondientes.

#### Prolapso mitral

Se restringe la actividad física ante pacientes que hayan sufrido algún proceso tromboembólico o síncope de causa no explicable, presencia de QTc largo, arritmias ventriculares significativas en el Holter ECG, antecedentes familiares de muerte súbita de familiares con prolapso mitral o que tengan una insuficiencia mitral severa o disfunción de ventrículo izquierdo (VI)<sup>(1)</sup>.

#### Miocardopatías, miocarditis y pericarditis

Las enfermedades del miocardio se asocian a un mayor riesgo de arritmias cardíacas potencialmente graves y muerte súbita o parada cardíaca durante el ejercicio<sup>(14,18)</sup>. Las recomendaciones sobre la práctica deportiva se establecerán de forma individualizada, considerando: el estado sintomático, el perfil de riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC), la historia natural de la enfermedad, la edad y las características de la disciplina deportiva<sup>(18)</sup>.

Tabla IV. Recomendaciones deportivas en las valvulopatías

Lesión	Recomendaciones en función grado de afectación		
	Leve	Moderada	Severa
Estenosis aórtica	Permitidos todos los deportes	- Permitidos los deportes clase IA, IB, IIA y IIB, si ergometría normal	- Contraindicado el deporte de competición y recreativo, con la posible excepción de deportes clase IA si asintomáticos y ergometría normal
Insuficiencia aórtica	Permitidos todos los deportes	- Asintomáticos, función VI normal, VI no dilatado y ergometría normal, se permiten todos los deportes	- Permitidos deportes (recreativo y competición) clase IA, IB, IC, IIA, IIB, IIC si leve o moderada dilatación VI, función sistólica conservada y ergometría normal - Si disfunción VI y/o arritmias inducidas por ejercicio, contraindica deportes de intensidad moderada/alta
Estenosis pulmonar (nativa/residual)	Permitidos todos los deportes	- Deporte recreacional sin restricción si ECG normal - Considerar deportes de competición de clase IA y IB	- Precisan tratamiento. Considerar deportes (recreacional y de competición) de baja intensidad clase IA y IB si asintomáticos
Insuficiencia pulmonar	Permitidos todos los deportes	Si dilatación y disfunción VD, considerar deportes (recreativos y de competición) de baja intensidad (IA y IB)	

### Miocardopatía hipertrófica (MCH)

En la actualidad, contamos con dos abordajes principales para estratificar el riesgo de MSC en la MCH, uno sugerido por la AHA<sup>(19)</sup> y otro por la Sección de Cardiología de Deportes de la AEPC de la ESC<sup>(18)</sup>. La AHA sugiere que pacientes con fenotipo clínico y diagnóstico inequívoco no deben participar en deportes de competición (excepto deportes de clase IA), con independencia de la estratificación del riesgo. Sin embargo, la ESC es más flexible y valora considerar la participación en deportes de competición y actividad física recreativa de mayor intensidad (excepto deportes donde el síncope puede asociar riesgo vital), para pacientes sin ningún factor de riesgo y tras una exhaustiva evaluación en una Unidad especializada. Individuos genéticamente positivos para MCH, pero con fenotipo negativo, pueden participar en todos los deportes<sup>(14,18)</sup>.

### Miocardopatía dilatada (MCD)

Los factores de riesgo relacionados con eventos adversos durante la práctica deportiva son: la disfunción del VI, la presencia de arritmias ventriculares frecuentes o complejas en el Holter ECG o en la ergometría, síncope inexplicado, antecedente de parada cardíaca y genotipo de alto riesgo. En los últimos años, se ha descrito que la presencia de realce tardío con distribución típica en pared media en la Resonancia Magnética (RM), se ha asociado con un mayor riesgo de arritmias ventriculares y MSC<sup>(14)</sup>. Las vigentes recomendaciones de la ESC para la práctica deportiva son las siguientes<sup>(14,18)</sup>:

- Valorar la actividad física recreativa de intensidad baja a moderada (clase IA, IB) en todos los individuos con MCD, con independencia de la función del VI, asintomáticos y sin arritmias ventriculares inducidas por el ejercicio.
- La participación en deportes de alta o muy alta intensidad, incluidos los deportes de competición (excepto deportes en los que el síncope puede asociar riesgo vital), puede valorarse tras una evaluación exhaustiva en individuos asintomáticos y sin ningún factor de riesgo.
- Se contraindican los deportes de competición en caso de síntomas o

algún factor de riesgo, con posible excepción de deportes de clase IA.

- Individuos con genética positiva (excepto mutaciones de alto riesgo) y fenotipo negativo: permitidos todos los deportes.

### Miocardopatía no compactada<sup>(14,18,19)</sup>

Se puede considerar la participación en actividades recreativas de alta intensidad y deportes competitivos para pacientes asintomáticos sin ningún factor de riesgo. La presencia de algún factor de riesgo contraindica el deporte de competición, con la posible excepción de los deportes de clase IA.

Individuos con genética positiva y fenotipo negativo, pueden participar en todos los deportes, incluidos los de competición, con la excepción de pacientes portadores de mutaciones de alto riesgo.

### Miocardopatía arritmogénica<sup>(14,18,19)</sup>

No se recomienda la participación en deportes recreativos de alta intensidad o en cualquier deporte de competición, incluidos aquellos pacientes con genotipo positivo y fenotipo negativo.

### Miocarditis<sup>(14,18,19)</sup>

Es una de las causas más frecuentes de MSC durante el ejercicio. Se asocia generalmente a eventos arrítmicos que no siempre se correlacionan con la severidad de la inflamación del miocardio o los niveles séricos de troponina, pero sí con la disfunción ventricular. Está contraindicada cualquier actividad deportiva en pacientes con sospecha o diagnóstico de miocarditis activa. A los 3-6 meses del inicio de la enfermedad, se podrá valorar la reanudación deportiva, incluidos los deportes de competición, tras una evaluación cardiológica completa, siempre y cuando se cumplan los siguientes criterios: normalización de la función ventricular, normalización de marcadores séricos inflamatorios, de daño miocárdico y de fallo cardíaco, y ausencia de arritmias relevantes en el Holter ECG y en la ergometría, y normalización del ECG basal (la persistencia de pequeñas alteraciones en el segmento ST y en la onda T no son *per se*, motivo de restricción deportiva)<sup>(1)</sup>. Se desconoce la importancia clínica de la persistencia de realce tardío de gado-

linio en la RM, sin embargo, la cicatriz del miocardio es una fuente potencial de arritmias ventriculares. En estos casos, parece prudente realizar valoración individualizada de cada caso.

### Pericarditis<sup>(14,19)</sup>

La pericarditis es, en general, una enfermedad de muy buen pronóstico. Durante la fase aguda no está permitida la práctica de ningún deporte. La reanudación a la actividad deportiva, incluido el deporte de competición, se valorará a partir del tercer mes del inicio de la enfermedad (en casos leves de rápida recuperación, puede ser al mes), tras recuperación completa de la enfermedad (asintomáticos, biomarcadores séricos normales, función ventricular normal y ausencia de arritmias ventriculares frecuentes/complejas en reposo, en el Holter ECG o en la ergometría). En los casos de afectación miocárdica concomitante, las recomendaciones se regirán por las comentadas en la miocarditis. No se recomienda la participación en ejercicios de intensidad moderada-alta, incluidos los deportes de competición, a pacientes con pericarditis constrictiva.

### Arritmias y trastornos arritmogénicos

Las arritmias cardíacas pueden ser o no debidas a cardiopatías estructurales subyacentes y pueden ser adquiridas o heredadas. En deportistas, es fundamental descartar si existe una enfermedad cardíaca asociada. Las preguntas que debemos responder a la hora de prescribir actividad física a pacientes con arritmias y/o trastornos arritmogénicos son las siguientes<sup>(20)</sup>: ¿la práctica deportiva supone un mayor riesgo de arritmias potencialmente mortales?, ¿el control de los síntomas puede obstaculizar el rendimiento y/o reducir la calidad de vida?, ¿cuál es el impacto del deporte en la progresión natural de la condición arritmogénica subyacente?

La distinción entre variantes de la normalidad, a menudo exageradas por la fisiología específica del deportista, y las arritmias que pueden ser sintomáticas o potencialmente mortales, pueden ser un desafío importante para el cardiólogo<sup>(21)</sup>. Todo esto hace que las recomendaciones para la participación deportiva en individuos con condicio-

Tabla V. Recomendaciones deportivas para pacientes con arritmias o trastornos arritmogénicos

Arritmia		Criterios de elegibilidad	Recomendaciones
Bradicardia sinusal profunda y/o pausas sinusales prolongadas*		Asintomáticos, sin indicios de disfunción sinusal	Permitidos todos los deportes
Trastornos de la conducción aurículoventricular (BAV)	BAV 1 <sup>er</sup> y 2 <sup>o</sup> grado tipo Mobitz I (Wenckebach)	Asintomáticos con normalización de la conducción con el ejercicio	Permitidos todos los deportes
	BAV 2 <sup>o</sup> grado tipo Mobitz II	Asintomáticos, sin pausas prolongadas, y normalización con el ejercicio	Permitidos todos los deportes
	BAV 3 <sup>er</sup> grado	Si QRS estrecho, frecuencia cardíaca que aumenta con ejercicio, no extrasistolia ventricular ni historia de síncope	Permitidos deportes con componente dinámico bajo-moderado (IA, IB)
Bloqueo completo de rama derecha o izquierda		Asintomáticos, sin bloqueo AV con ejercicio, sin disfunción ventricular ni arritmias ventriculares	Permitidos todos los deportes
Extrasistolia supraventricular		Asintomáticos, sin disfunción ventricular ni dilatación de cavidades	Permitidos todos los deportes
TPSV (TRNAV, TRAV-vía accesoria oculta, TA)		Asintomáticos y sin cardiopatía estructural* <sup>2</sup>	Permitidos todos los deportes
Wolff-Parkinson-White	Asintomático	Estratificación del riesgo* <sup>3</sup> : - Con criterios de bajo riesgo	Permitidos todos los deportes (excepto deportes con riesgo vital en caso de síncope)
		- Sin criterios de bajo riesgo	Valoración por Unidad especializada (valorar posibilidad de ablación si >12 años)
	Sintomático (TPSV, FA, flutter auricular o síncope)	Valorar ablación	Permitidos todos los deportes tras 3 meses de la ablación si no hay recurrencias
Fibrilación auricular		Paroxística sin recurrencias en 12 meses	Permitidos todos los deportes
Flutter auricular		Se recomienda ablación	Permitidos todos los deportes tras ablación y sin recurrencias (deporte recreativo a la semana de la ablación y deporte de competición al mes de la ablación)
Extrasistolia ventricular		Asintomáticos, monomórficas, desaparecen con el ejercicio, sin disfunción ventricular y sin dilatación de cavidades	Permitidos todos los deportes
Taquicardia ventricular no sostenida			Valoración por una Unidad especializada

FA: Fibrilación auricular; TPSV: taquicardia paroxística supraventricular; TRAV: taquicardia por reentrada nodal; TRNAV: taquicardia por reentrada AV; TA: taquicardia auricular.

\*Únicamente ante bradicardia sinusal profunda (<40 lpm adolescentes; <50-60 lpm niños), incompetencia cronotrópica y/o pausas sinusales prolongadas (>3 s en vigilia) se debe estudiar la posible causa de disfunción del nodo sinusal.

\*<sup>2</sup>Sintomáticos o con cardiopatía estructural: se recomienda ablación. Si tras ablación no hay recurrencias, estarán permitidos todos los deportes.

\*<sup>3</sup>En adultos, se recomienda una estratificación invasiva del riesgo mediante estudio electrofisiológico, pues existe riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC). En niños menores de 12 años de edad, este riesgo es mínimo, por lo que se aconseja estratificar en función del Holter ECG y la ergometría. Criterios de bajo riesgo: desaparición de la preexcitación durante la ergometría y ausencia de taquiarritmias patológicas en el Holter ECG durante la práctica deportiva.

Modificada de Crespo D et al.<sup>(1)</sup>.

nes arritmogénicas sean complejas y deben ser evaluadas de forma individualizada. En la tabla V, se sintetizan las recomendaciones deportivas para pacientes con arritmias o trastornos arritmogénicos sin cardiopatía estructural<sup>(1,20-22)</sup>. La presencia de síntomas o el no cumplimiento de los criterios de elegibilidad son criterio de valoración individualizada por una Unidad especializada en Arritmias Pediátricas, antes de iniciar la práctica deportiva.

#### Canalopatías

Todos los pacientes con sospecha o diagnóstico de canalopatía deben ser evaluados en una Unidad especializada de Arritmias Pediátricas, antes de realizar cualquier actividad deportiva.

- **Síndrome de QT largo (SQTL)** <sup>(14,22,23)</sup>: El riesgo de eventos cardíacos durante las actividades deportivas es, en gran parte, específico de la genética. Pacientes con SQTL1 tienen un mayor riesgo de MSC durante el ejercicio. Las precauciones generales de todas las personas con SQTL que hacen ejercicio incluyen: evitar los fármacos que prolongan el intervalo QT ([www.credible-meds.org](http://www.credible-meds.org)), la deshidratación y el desequilibrio electrolítico. Se recomienda, además, que estén en tratamiento con betabloqueantes y se debe promover un entorno seguro (supervisión de la actividad, planes de actuación establecidos, disponibilidad de desfibrilador externo...). De forma general, se evitarán aquellos deportes de riesgo vital en caso de síncope. Pacientes con SQTL1 evitarán los deportes acuáticos y sumergirse en agua fría bruscamente. Las actividades con ruidos bruscos se evitarán en pacientes con SQTL2. Los portadores de una mutación con fenotipo negativo (QTc en límites normales) deben ser evaluados de forma individualizada, teniendo en cuenta el tipo y el entorno de los deportes (individual frente a en equipo), el tipo de mutación y el alcance de las medidas de precaución que se pueden establecer a la hora de realizar la práctica deportiva. No se recomiendan los deportes recreativos de alta intensidad ni competitivos, en pacientes con un QTc

500 ms o con SQTL confirmado. El deporte de competición queda contraindicado en pacientes con antecedentes de parada cardíaca o síncope arritmico.

- **Síndrome de QT corto** <sup>(22)</sup>: No se permiten los deportes de competición. Se puede valorar la realización de actividad física recreativa de baja a moderada intensidad en pacientes asintomáticos y sin antecedentes familiares de MSC.
- **Síndrome de Brugada** <sup>(14,22,23)</sup>: Tanto para pacientes con diagnóstico confirmado como para portadores de mutaciones fenotípicamente negativos, las precauciones generales son: evitar fármacos desencadenantes ([www.brugadadrugs.org](http://www.brugadadrugs.org)), la deshidratación y aumentos de la temperatura central (evitar hacer deporte en condiciones cálidas/húmedas, deportes de resistencia prolongados como triatlón y maratones, evitar saunas y baños de vapor...). En caso de fiebre, esta debe tratarse de forma energética. Se evitarán aquellos deportes de riesgo vital en caso de síncope. Pacientes asintomáticos (con diagnóstico confirmado, portadores de mutación o con un patrón ECG inducible) pueden participar en todos los deportes siempre y cuando cumplan las medidas generales comentadas anteriormente y tras valoración individualizada por una Unidad especializada.
- **Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC)** <sup>(22)</sup>: No se recomiendan los deportes competitivos (excepto los deportes de clase IA) y deportes recreativos de alta intensidad a los pacientes sintomáticos o asintomáticos con extrasístoles ventriculares en bigeminismo, parejas o taquicardia ventricular no sostenida inducidas por el ejercicio. Los deportes recreativos de baja y moderada intensidad pueden ser valorados en pacientes asintomáticos (al menos, 3 meses) con prueba de esfuerzo sin ningún tipo de arritmia ventricular y bajo tratamiento adecuado. Los portadores de una mutación patogénica sin un fenotipo manifiesto, deben tratarse como pacientes con TVPC manifiesta.

#### Pacientes portadores de marcapasos o desfibrilador automático implantable (DAI)

<sup>(14,22)</sup>

Deben seguir las recomendaciones relacionadas con la enfermedad subyacente cuando estas exigen restricciones deportivas, evitando la práctica de deportes con alto riesgo de impacto. En el caso de deportes con riesgo ocasional de impacto (fútbol, baloncesto...), se debe llevar una protección adecuada para evitar traumatismos sobre la zona del implante. Se permite la realización de deportes con componente dinámico bajo-moderado y estático bajo (IA, IB) en el caso de pacientes portadores de marcapasos con adecuada respuesta cronotropa al ejercicio, función ventricular normal y sin arritmias ventriculares malignas, y en pacientes con DAI con función ventricular normal sin arritmias malignas y tras 6 meses de la implantación. La participación en deportes de mayor intensidad debe ser evaluada de forma individualizada.

#### Síndrome de Marfan

<sup>(14,24)</sup>

Los pacientes con síndrome de Marfan pueden presentar a nivel cardiovascular: prolapso de la válvula mitral, insuficiencia mitral, dilatación de la raíz aórtica, disección aórtica. La disección aórtica aguda en el síndrome de Marfan u otras aortopatías, es una causa importante de muerte súbita en deportistas. Se aconseja actividad física de baja intensidad y un estilo de vida saludable a todos los pacientes, también cuando existe dilatación aórtica.

Establecemos las siguientes recomendaciones de acuerdo a las últimas directrices de la AHA y tras una valoración cardiológica completa:

- Se podrá valorar la participación en deportes competitivos con componente estático bajo-moderado y dinámico bajo (clases IA y IIA), siempre y cuando no tengan ninguno de los siguientes factores:
  - Dilatación de la raíz aórtica (z-score >2 o diámetro aórtico >40 mm, o >2 desviaciones estándar de la media en relación con la superficie corporal en niños o adolescentes <15 años).
  - Insuficiencia mitral moderada o grave.
  - Disfunción sistólica del VI (FE <40%).

- Antecedentes familiares de disección aórtica con un diámetro aórtico <50 mm.
- Los deportes de alta intensidad y aquellos con riesgo de impacto quedan contraindicados. El aumento de la tensión arterial y el estrés aórtico, durante este tipo de deportes, sitúa a estos pacientes en riesgo de disección aórtica y/o formación de aneurismas.

### Hipertensión arterial

Las recomendaciones sobre la práctica deportiva vienen definidas por el grado de hipertensión y su repercusión (es importante evaluar: el daño orgánico –cerebro, riñón, vascular y retina–, la hipertrofia ventricular izquierda, la enfermedad cardiovascular y la presencia de síntomas), basándonos en las últimas guías de la AAP y la Guía Europea<sup>(25,26)</sup>. Las principales diferencias se centran en los criterios para el diagnóstico y clasificación de la hipertensión arterial. En esta revisión, hemos tomado la clasificación de la AAP de 2017. De forma general, todos los niños con tensión arterial elevada o hipertensión deben realizar cambios en el estilo de vida, esto incluye: realizar actividad física diaria, evitar >2 h diarias de actividades sedentarias, adecuado control de peso, llevar una dieta saludable, adecuar la ingesta de sal, evitar el consumo de tabaco, de alcohol/tóxicos y reducir el estrés. Los niños y adolescentes con HTA pueden participar en deportes

de competición una vez que se haya evaluado la situación clínica, los efectos sobre los órganos diana y el riesgo cardiovascular (Tabla VI).

### Riesgo de cardiopatía isquémica

En deportistas de más de 30 años de edad, la principal causa de MSC es la enfermedad aterosclerótica coronaria<sup>(27)</sup>, mientras que en la edad pediátrica es rara. A continuación, se detallan las principales causas de cardiopatía isquémica en niños.

### Anomalías congénitas de las arterias coronarias<sup>(14,15,27)</sup>

Se considera una causa común de MSC en deportistas adolescentes. La prevalencia en población general es del 0,44%. Síntomas como el dolor torácico y el síncope con el ejercicio y la MSC, pueden ser la primera manifestación clínica. Sin embargo, la mayoría de los pacientes son asintomáticos. En deportistas de alta competición o ante sospecha clínica en cualquier deportista, se debe descartar la presencia de anomalías congénitas coronarias mediante ecocardiografía o angiografía coronaria por TAC o RM o por coronariografía por cateterismo.

Mientras que la Guía Clínica española de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría contraindica cualquier actividad deportiva hasta la reparación quirúrgica<sup>(1)</sup>, en las últimas guías de la AHA y ESC valoran la posibilidad de reali-

zar deportes de intensidad leve (clase IA), incluido deporte de competición a la espera de reparación quirúrgica y siempre que se trate de anomalías que no discurren entre los grandes vasos, no tengan la luz estrecha o angulada en su origen ni tengan recorrido intramural, y tras valoración completa del riesgo por un cardiólogo especializado, y en consenso con la familia y el paciente. Se puede valorar la participación en todos los deportes tras 3 meses de la reparación quirúrgica en pacientes asintomáticos y con ausencia de datos de isquemia inducible o arritmias cardíacas complejas en la ergometría.

### Enfermedad de Kawasaki<sup>(27,28)</sup>

Las recomendaciones para la práctica deportiva en los pacientes que han padecido la enfermedad de Kawasaki se establecen según el riesgo relativo de desarrollar isquemia miocárdica, teniendo en cuenta las dimensiones de la luz de las coronarias, según la clasificación americana basada en las puntuaciones *z-score* ajustadas a la superficie corporal. En la tabla VII, se definen los diferentes grupos y sus recomendaciones específicas. De forma general, no se permite la práctica deportiva hasta pasadas 6-8 semanas desde el inicio de la fase aguda y tras valoración cardiológica y se debe promover un estilo de vida activo con ejercicio aeróbico regular. El tratamiento con anticoagulantes o antiagregantes contraindica los deportes de contacto.

Tabla VI. Recomendaciones deportivas para pacientes con HTA

Clasificación	Repercusión	Recomendaciones deportivas
<b>Tensión arterial aumentada</b> - $\geq p90$ pero $< p95$ o si $> 120/80$ mmHg, pero $< p95$ (el que sea menor) - $\geq 13$ años: 120-129/ $< 80$ mmHg		Permitidos todos los deportes
<b>Hipertensión grado 1</b> - $\geq p95$ a $< p95 + 12$ mmHg, o 130/80-139/89 mmHg (lo que sea menor) - $\geq 13$ años: 130/80 a 139/89 mmHg	Asintomático, sin HVI ni ECV  Sintomático, HVI, daño orgánico o ECV	Permitidos todos los deportes  El nivel de actividad dependerá de la gravedad de la enfermedad asociada
<b>Hipertensión grado 2</b> - $\geq p95 + 12$ mmHg, o $\geq 140 / 90$ mmHg (lo que sea menor) - $\geq 13$ años: $\geq 140 / 90$ mmHg	Asintomático, sin HVI, daño orgánico ni ECV  Sintomático, HVI, daño orgánico o ECV	Restringir deportes con alto componente estático (IIIA, IIIB, IIIC) hasta normalizar TA con o sin tratamiento farmacológico  El nivel de actividad dependerá de la gravedad de la enfermedad asociada

HVI: hipertrofia ventricular izquierda; ECV: enfermedad cardiovascular.

Tabla VII. Recomendaciones deportivas en pacientes con enfermedad de Kawasaki

Nivel de riesgo	Recomendaciones
1. Sin anomalías coronarias (z - score < 2)	- Permitidos todos los deportes
2. Ectasia leve (z-score ≥ 2 y < 2,5)	- Permitidos todos los deportes
3. Aneurisma pequeño (z - score ≥ 2,5 y < 5) - Persistentes - Disminuyen a dilatación o normaliza	- Permitidos todos los deportes
4. Aneurisma mediano (z-score ≥ 5 y < 10, medida absoluta < 8 mm) - Persistente - Disminuye a pequeño - Disminuye a dilatación o normaliza	- Permitida la actividad física recreacional. - La participación en deportes competitivos o actividades de alta intensidad debe guiarse por la ausencia de isquemia o arritmias inducidas por el ejercicio
5. Aneurisma grande y gigante (z-score ≥ 10 o medida absoluta ≥ 8 mm) - Persistente - Disminuye a mediano - Disminuye a pequeño - Disminuye a dilatación o normaliza	- Permitida la actividad física recreacional. - La participación en deportes competitivos o actividades de alta intensidad debe guiarse por la ausencia de isquemia o arritmias inducidas por el ejercicio

\*Pacientes con un nivel de riesgo > 3 con deseo de participar en deportes de competición o de alta intensidad, deben ser evaluados de forma individualizada mediante pruebas de estrés miocárdico y ergometría, para valorar riesgo de isquemia y arritmias.

## Función del pediatra de Atención Primaria

La función del pediatra de atención primaria en pacientes con enfermedad cardiovascular debe estar enfocada en promover un estilo de vida saludable, evitar el sedentarismo y recomendar actividad física de forma regular y de acuerdo a las recomendaciones de la OMS siempre y cuando no exista contraindicación por su patología de base. Si en algún momento los pacientes quisieran participar en deportes de mayor intensidad o a nivel de competición debe consultarse con el especialista en Cardiología Pediátrica para establecer unas recomendaciones específicas.

## Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio de los autores.

- 1.\*\*\* Crespo Marcos D, Pérez-Lescure Picarzo FJ, Boraita Pérez A, Aparicio García P, Granados Ruiz MA, Sarquella-Brugada G, et al.; Grupo de Trabajo «Cardiología Clínica» de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC); Subdirección General de Deporte y Salud del Consejo Superior de Deportes (CSD). Consejo Superior de Deportes. 2015. NIPO: 033-

14-013-0. Disponible en: [https://sede.educacion.gob.es/publiventa/descarga.action?f\\_codigo\\_agc=16846\\_19](https://sede.educacion.gob.es/publiventa/descarga.action?f_codigo_agc=16846_19).

2. Organización Mundial de la Salud. 2020. Actividad física. Acceso el 13 de septiembre de 2021. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/physical-activity>.
3. Subcomisión de protección de la salud de la Comisión de Control y Seguimiento de la Salud y el Dopaje (CCSSD) del Consejo Superior de Deportes. 2011. Sistema de reconocimientos médicos para la práctica del deporte. Acceso el 13 de septiembre de 2021. Disponible en: <http://femede.es/documentos/Documento%20RMD%2001-12.pdf>.
- 4.\*\*\* Pelliccia A, Caselli S, Sharma S, Basso C, Bax JJ, Corrado D, et al.; European Association of Preventive Cardiology (EAPC) and European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) joint position statement: recommendations for the indication and interpretation of cardiovascular imaging in the evaluation of the athlete's heart. Eur Heart J. 2017; p. 1-27.
5. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, on behalf of the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2013; 127: 2147-59.
6. Rodríguez AF, Rodríguez JC, Guerrero HI, Arias Moreno ER, Paredes AE,

Chávez VA. Beneficios de la actividad física para niños y adolescentes en el contexto escolar. Rev Cubana Med Gen Integr. 2020; 36: e1535.

7. Aznar M, Calderón A, Fernández-Río J, García O, Herce S, Hortigüela D, et al.; Comité de expertos de EF del Consejo COLEF. Proyecto para una educación física de calidad en España. Argumentación científica. Revista Española de Educación Física y Deportes. 2017; 417: 83-99.
- 8.\*\* Brenner JS, Council on Sports Medicine and Fitness. Sports Specialization and Intensive Training in Young Athletes. Pediatrics. 2016; 138: e20162148.
- 9.\*\*\* Maron BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish AL, Kovacs RJ, Maron MS, American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 2: Preparticipation Screening for Cardiovascular Disease in Competitive Athletes: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. Circulation. 2015; 132: e267-72.
- 10.\*\*\* Budts W, Pieleke GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Gianakoulas G. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2020; 41: 4191-9.
- 11.\*\*\* Harmon KG, Zigman M, Drezner JA. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect potentially lethal cardiac disorders in athletes: a systematic review/meta-analysis. J Electrocardiol. 2015; 48: 329-38.
12. Williams EA, Pelto HF, Toresdahl BG, Prutkin JM, Owens DS, Salerno JC, et al. Performance of the American Heart Association (AHA) 14-Point Evaluation vs Electrocardiography for the Cardiovascular Screening of High School Athletes: A Prospective Study. J Am Heart Assoc. 2019; 8: e012235.
13. Durán Parrondo C, Rueda Núñez F. Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiopatas en edad escolar. Santiago de Compostela: Xunta de Galicia. 2020.

- 14.\*\*\* Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al.; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021; 42: 17-96.
- 15.\*\* Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JA, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, et al. American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e281-91.
- 16.\*\* Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol*. 2012; 19: 1034-65.
- 17.\*\* Bonow RO, Nishimura RA, Thompson PD, Udelson JE; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 5: Valvular Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e292-7.
- 18.\*\*\* Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, Adami PE, Biffi A, Caselli S, et al. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J*. 2019; 40: 19-33.
- 19.\*\* Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, Nishimura RA, Ackerman MJ, Estes NA, et al. American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other Cardiomyopathies, and Myocarditis: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e273-80.
- 20.\*\* Heidebuchel H, Adami PE, Antz M, Braunschweig F, Delise P, Scherr D, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions: Part 1: Supraventricular arrhythmias. A position statement of the Section of Sports Cardiology and Exercise from the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) and the European Heart Rhythm Association (EHRA), both associations of the European Society of Cardiology. *Eur J Prev Cardiol*. 2020:2047487320925635. doi: 10.1177/2047487320925635. Epub ahead of print. PMID: 32597206.
21. Zipes DP, Link MS, Ackerman MJ, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Estes NA 3rd; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 9: Arrhythmias and Conduction Defects: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e315-25.
- 22.\*\* Heidebuchel H, Arbelo E, D'Ascenzi F, Börjesson M, Boveda S, Castelletti S, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part 2: ventricular arrhythmias, channelopathies, and implantable defibrillators. *Europace*. 2021; 23: 147-8.
- 23.\*\* Ackerman MJ, Zipes DP, Kovacs RJ, Maron BJ; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 10: The Cardiac Channelopathies: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e326-9.
24. Braverman AC, Harris KM, Kovacs RJ, Maron BJ; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and American College of Cardiology. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 7: Aortic Diseases, Including Marfan syndrome: A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015; 132: e303-9.
25. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171904. Erratum in: *Pediatrics*; 2018. p. 142.
- 26.\*\*\* Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, Dominiczak A, Erdine S, Hirth A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens*. 2016; 34: 1887-920.
27. Thompson PD, Myerburg RJ, Levine BD, Udelson JE, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 8: Coronary Artery Disease: A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66: 2406-11.
28. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 135: e927-e999.
29. Cartón Sánchez AJ, Gutiérrez-Larraya Aguado F. Cardiopatías congénitas: evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria. *Pediatr Integral*. 2016; XX(8): 539-47.

### Bibliografía recomendada

- Crespo Marcos D, Pérez-Lescure Picarzo FJ, Boraita Pérez A, Aparicio García P,

Granados Ruiz MA, Sarquella-Brugada G, et al; Grupo de Trabajo «Cardiología Clínica» de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC); Subdirección General de Deporte y Salud del Consejo Superior de Deportes (CSD). Consejo Superior de Deportes. 2015. NIPO: 033-14-013-0. Disponible en: [https://sede.educacion.gob.es/publivena/descarga.action?f\\_codigo\\_agc=16846\\_19](https://sede.educacion.gob.es/publivena/descarga.action?f_codigo_agc=16846_19).

Documento oficial vigente en nuestro país, donde se detallan: las bases legales, las recomendaciones sobre la evaluación cardiovascular predeportiva a realizar en niños y adolescentes, las pruebas complementarias y las revisiones a llevar a cabo en cardiopatas, así como las indicaciones específicas sobre la actividad física ante enfermedad cardiovascular.

- Brenner JS, Council on Sports Medicine and Fitness. Sports Specialization and Intensive Training in Young Athletes. *Pediatrics*. 2016; 138: e20162148.

Interesantísima publicación de la Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics) en la que se proponen los objetivos primordiales de la práctica deportiva en jóvenes, y se señalan una serie de premisas con el objetivo de disminuir el riesgo de lesiones y favorecer la adquisición del saludable hábito deportivo.

- Harmon KG, Zigman M, Drezner JA. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect potentially lethal cardiac disorders in athletes: a systematic review/meta-analysis. *J Electrocardiol*. 2015; 48: 329-38.

Amplísimo meta-análisis realizado en Estados Unidos por autores de máximo prestigio en arritmias y en cardiología deportiva, que incluyó un total de 47.137 deportistas. Se concluye que la estrategia más efectiva, como cribado de enfermedad cardiovascular en el deportista, es la realización de un electrocardiograma, que es 5 veces más sensible que la anamnesis y 10 veces más sensible que la exploración física, con menor tasa de falsos positivos.

- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al.; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021; 42: 17-96.

Vigentes guías europeas sobre cardiología deportiva y ejercicio físico en pacientes con enfermedad cardiovascular.

## Caso clínico

Niña de 14 años que acude a su pediatra para la revisión rutinaria. No refiere sintomatología desde el punto de vista cardiovascular. Esta temporada se ha apuntado al equipo de fútbol del colegio, y le han comentado que, en la ficha deportiva, debe constar como “apta” para poder participar en la competición.

**Antecedentes personales:** vacunas según calendario. Sin alergias conocidas. Sin ingresos ni cirugías.

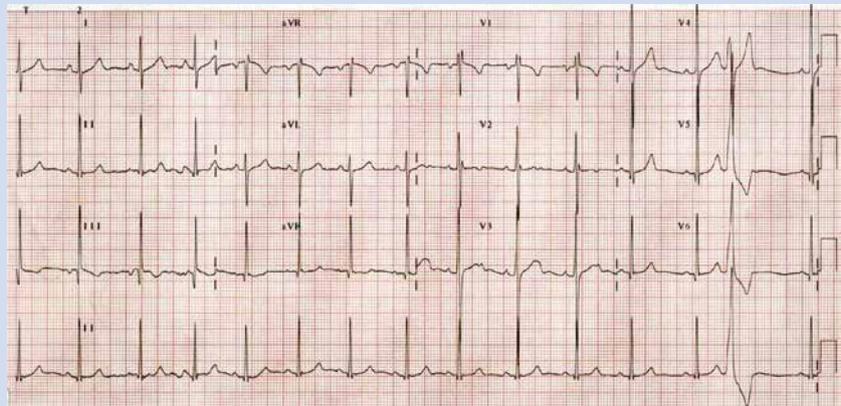
**Antecedentes familiares:** sin antecedentes de cardiopatías ni muertes súbitas en familiares de primer grado.

**Exploración física:** peso: 41 kg (p39). Talla: 145 cm (p25). Tensión arterial en miembro superior derecho: 106/68 mmHg (p59/p72). Buen estado general. Bien nutrida, hidratada y perfundida. Eupneica. No signos de dificultad respiratoria. AC: no se auscultan soplos, con 2º tono normal. Llama la atención que el intervalo entre los distintos latidos no es regular, unos están más cercanos entre sí y hay otros que se espacian más. AP: buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos. AB: blando e indoloro, sin masas ni visceromegalias.

**Evolución:** el pediatra solicita un electrocardiograma. En base a su sospecha diagnóstica de extrasistolia ventricular, deriva a la niña a la consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital de referencia para completar el estudio y para valorar si se deben recomendar restricciones deportivas.

**Pruebas complementarias:** electrocardiograma de 12 derivaciones. Se observa en la parte final del registro, un latido adelantado sin onda P precedente y con complejo QRS ancho (extrasístole ventricular) (Fig. 1).

Figura 1



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web:

[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Actividad física en niños y adolescentes con enfermedad cardiovascular

17. La actividad física en pacientes con enfermedad cardiovascular, señale la respuesta CORRECTA:

- Debe estar restringida en la medida de lo posible.
- Es necesaria para un adecuado desarrollo emocional y psicosocial.
- Debe evitar el sedentarismo.
- Debe ser objetivo prioritario en las revisiones médicas.
- b, c y d son correctas.

18. En cuanto a la clasificación de los deportes, señale la respuesta CORRECTA:

- Los deportes más cardiosaludables son los deportes con componente estático alto y dinámico bajo.
- Puede clasificarse en 4 grupos de disciplinas según los cambios hemodinámicos asociados con el entrenamiento físico y en el impacto cardiovascular a largo plazo.
- El béisbol es un deporte de clase IB.
- El componente dinámico del ejercicio moviliza pequeños grupos musculares.
- b y c son correctas.

19. En cuanto a la evaluación cardiovascular predeportiva, señale la respuesta FALSA:

- Debe realizarse a partir de los 6 años para cualquier nivel de actividad.

b. Debe realizarse una anamnesis completa, buscando signos y síntomas de alarma, incluyendo antecedentes personales y familiares y una exploración física completa.

c. El ECG se realizará solo si se han encontrado signos o síntomas de alarma en la anamnesis y en la exploración.

d. Para pacientes con enfermedad cardiovascular conocida es fundamental evaluar su situación funcional para poder orientar sobre la práctica deportiva.

e. Todas son correctas.

20. En cuanto a las recomendaciones deportivas de un paciente con válvula aórtica bicuspidé y estenosis aórtica moderada, señale la respuesta CORRECTA:

a. Quedan prohibidos los deportes de contacto.

b. Si la ergometría es normal, podrá realizar deportes de clase IA, IB, IIA y IIB, siempre que la aorta ascendente no esté dilatada.

c. En caso de dilatación moderada de la aorta ascendente, solo podrá realizar deportes de clase IA.

d. En caso de aparición de insuficiencia leve, está marcará las restricciones deportivas.

e. a y b son correctas.

21. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?

a. En pacientes con arritmias y/o trastornos arritmogénicos, la práctica deportiva puede supo-

ner un mayor riesgo de arritmias potencialmente mortales.

b. Los pacientes con síndrome de QTc largo deben evitar los fármacos que prolonguen el intervalo QTc y la deshidratación.

c. Un paciente con una miocardiopatía no compactada, con fenotipo negativo y genética positiva para mutaciones de alto riesgo, puede participar, tras valoración cardiológica, en todos los deportes incluidos los de competición.

d. A los 3-6 meses del inicio de una miocarditis aguda, se podrá valorar la reanudación deportiva.

e. El tratamiento con anticoagulantes o antiagregantes contraindica los deportes de contacto.

## Caso clínico

22. Acerca de la actuación llevada a cabo por su pediatra de Atención Primaria, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA?

a. No era necesario realizar un electrocardiograma, pues no presenta síntomas.

b. No era necesario derivar a la niña al especialista, pues no existen antecedentes personales ni familiares relevantes a nivel cardiovascular.

c. a y b son correctas.

d. Es correcto realizar un electrocardiograma y remitir al especialista en Cardiología, para completar el estudio.

e. No era necesario realizar un electrocardiograma, pues su utilidad en ausencia de soplo es prácticamente nula.

23. El cardiólogo confirma la sospecha diagnóstica del pediatra de Atención Primaria. En el electrocardiograma establece el diagnóstico de extrasistolia ventricular, ¿qué PRUEBAS complementarias realizará para completar el estudio a nivel cardiovascular?
- No solicitará ninguna prueba complementaria, pues con el electrocardiograma del Centro de Salud y el realizado en consulta de Cardiología ya está establecido el diagnóstico.
  - Solicitará una ecocardiografía.
  - Solicitará un Holter ECG de 24 horas.
  - Solicitará una prueba de esfuerzo.
  - b, c y d son correctas.
24. ¿Cuáles serían las INDICACIONES sobre la actividad deportiva que recomendaría el cardiólogo?
- Puede practicar todos los deportes, si las extrasístoles son monomórficas, desaparecen con el ejercicio, no provocan dilatación de cavidades ni disfunción ventricular, y la niña permanece asintomática.
  - Solo puede practicar los deportes con componentes estático y dinámico moderado (IA, IB, IIA y IIB), si las extrasístoles son monomórficas, desaparecen con el ejercicio, no provocan dilatación de cavidades ni disfunción ventricular, y la niña permanece asintomática.
  - Pueden practicar todos los deportes con normalidad si permanece asintomática.
  - Por la naturaleza potencialmente maligna de las extrasístoles, puede practicar deportes recreativos, pero no a nivel competitivo.
  - Puede practicar todos los deportes, si las extrasístoles son polimórficas, desaparecen con el ejercicio, no provocan dilatación de cavidades ni disfunción ventricular, y la niña permanece asintomática.

# Hipertensión arterial sistémica

J. Bravo Feito\*, L. Espinosa Román\*\*

\*Pediatra Adjunto del Servicio de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Paz. Madrid.

\*\*Jefa del Servicio de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Paz. Madrid. Profesora Asociada CC Salud, Departamento de Pediatría de la Universidad Autónoma de Madrid



## Resumen

La hipertensión arterial es un factor de riesgo cardiovascular de primer orden en la edad adulta. En los últimos años, ha habido un aumento en su incidencia, ligado a la epidemia de obesidad.

Actualmente, se piensa que tiene su origen en la infancia, por lo que un manejo adecuado en edades tempranas puede tener un impacto en la salud en edades posteriores.

La hipertensión infantil supone un reto en el momento actual. Existen numerosos interrogantes en cuanto a su significado, progresión en edades posteriores, diagnóstico, tratamiento y medidas preventivas.

El pilar fundamental para el diagnóstico es la medida correcta de la tensión en el niño. Posteriormente, y guiados por la historia clínica y la exploración física, solicitaremos las pruebas complementarias adecuadas para intentar un diagnóstico etiológico y evaluar su repercusión. Respecto al tratamiento, recomendaremos cambios en el estilo de vida, basados en medidas dietéticas y ejercicio físico, y seleccionaremos quién se puede beneficiar de un tratamiento farmacológico. Un objetivo prioritario sería conseguir una prevención adecuada. Aunque faltan trabajos que demuestren la evidencia de estas medidas en la infancia, parece lógico que evitar la obesidad, disminuir el consumo de sal y favorecer el ejercicio físico, tendrán un efecto positivo. Es indispensable, para conseguir estos objetivos, la colaboración de toda la sociedad, siendo fundamental la labor conjunta de los pediatras de Atención Primaria, Hospitalaria y las familias.

## Abstract

Arterial hypertension is a major cardiovascular risk factor in adulthood. In recent years there has been an increase in its incidence linked to the obesity epidemic.

It is now thought to have its origins in childhood, so proper management at an early age can have an impact on health later in life.

Childhood hypertension is a current challenge. There are many questions regarding its significance, progression in later life, diagnosis, treatment and preventive measures.

The mainstay of diagnosis is the correct measurement of blood pressure in children. Subsequently, guided by the clinical history and physical examination, we will request the appropriate complementary tests to attempt an aetiological diagnosis and evaluate its repercussion. With regard to treatment, we will recommend changes in lifestyle, based on dietary measures and physical exercise, and we will select those who can benefit from pharmacological treatment. A priority objective would be to achieve adequate prevention. Although there is a lack of research to demonstrate the evidence for these measures in childhood, it seems logical that avoiding obesity, reducing salt intake and encouraging physical exercise will have a positive effect.

In order to achieve these objectives, the collaboration of the whole of society is essential, with the joint work of Primary Care Paediatricians, Hospital Paediatricians and families being fundamental.

**Palabras clave:** Hipertensión arterial concepto; Hipertensión arterial tratamiento; Hipertensión de bata blanca; Hipertensión enmascarada; Prevención; Crisis hipertensiva.

**Key words:** High blood pressure concept; Hypertension treatment; White coat hypertension; Masked hypertension; Prevention; Hypertensive crisis.

## Introducción

La hipertensión arterial (HTA) es una epidemia cuyo origen se encuentra en la infancia. Un manejo adecuado de la HTA en la infancia puede tener un impacto positivo en la edad adulta.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) considera la hipertensión arterial (HTA), una de las causas principales de muerte prematura en el mundo.

En el mundo hay 1.130 millones de personas con HTA, la mayoría vive en

países con bajos o medianos ingresos. Una de las metas para 2025, es reducir la prevalencia de HTA un 25% (respecto a los valores de referencia de 2010)<sup>(1)</sup>. Se cree que la HTA en la edad adulta tiene su génesis en la infancia. Se estima que los niños hipertensos tienen un 35% más

de probabilidades de HTA en la edad adulta, si bien los datos son variables según los estudios<sup>(2)</sup>. Un conocimiento adecuado de la HTA infantil repercutirá en la prevención de enfermedades cardiovasculares del adulto.

Diferentes Sociedades han actualizado sus guías de HTA infantil. Las más representativas son la de la Sociedad Europea de Hipertensión en 2016 y la de la Academia Americana de Pediatría en 2017. En ambas guías, se reconoce la falta de evidencia en el diagnóstico y manejo de la HTA pediátrica. Esto da una idea sobre el camino que aún queda por recorrer<sup>(3-5)</sup>.

### Epidemiología

**El aumento de la hipertensión en la infancia ha ido ligado a la epidemia de obesidad.**

La prevalencia de la HTA en la infancia y tensión normal/alta o elevada en niños entre los 8-17 años ha aumentado significativamente ligada a la epidemia de obesidad.

Es difícil conocer la prevalencia exacta. Estudios en 2007, estimaban la prevalencia entre el 2-4%, otros estudios dan porcentajes hasta diez veces menores. La prevalencia de HTA es muy baja en el período neonatal y aumenta progresivamente con la edad, en la adolescencia puede alcanzar el 10-11% y hasta el 25% en niños con sobrepeso. Tanto la presión arterial (PA) elevada, como la HTA, son más frecuentes en varones. La HTA sistólica aislada es la más frecuente en el adolescente.

Se ha visto una tasa de progresión desde normotensión y tensión elevada a HTA del 0,4-1,1/100 pacientes/año respectivamente, entre los 10-19 años<sup>(3,4)</sup>.

### Definición de HTA.

#### Conceptos

**La definición de HTA en la infancia, se basa en una distribución estadística, no en el aumento del riesgo cardiovascular.**

En Pediatría, la definición de HTA es arbitraria y se basa en la distribución normal de los valores de presión arterial en población sana y no en su asociación con morbilidad cardiovascular.

La PA varía con la edad, la talla y el sexo. La obesidad está ligada a valores

más elevados, por lo que el peso no se considera para definir la HTA. Tras el nacimiento, la presión arterial sistólica se eleva durante el primer mes; posteriormente, este aumento se entelencece hasta los 5 años. Entre esta edad y el inicio puberal, la presión arterial sistólica y diastólica (PAS y PAD) aumentan a un ritmo anual de 1-2 mmHg y 0,5-1 mmHg, respectivamente. Durante la pubertad se produce un incremento de los valores de PA más evidente en varones, consecuencia de su mayor masa corporal y desarrollo puberal más tardío.

Los valores de referencia aceptados en la Guía Europea de 2016 y que se utilizan en la práctica clínica son los publicados por la *Task for Blood Pressure in Children* y validados por la Cuarta Comunicación de la Academia Americana de Pediatría en 2004. Estos valores fueron obtenidos por el método auscultatorio y definen los diferentes percentiles de PA en función de la edad, talla y sexo. La Guía Americana excluye los pacientes

con sobrepeso de las tablas y define unos valores de normalidad algo inferiores, lo que repercute en un aumento de la incidencia de PA elevada<sup>(3,4)</sup>.

Los valores normales de presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) son los inferiores al percentil 90 (P90) (Tabla I).

Para definir la HTA se requieren al menos, tres medidas separadas en el tiempo y la confirmación por método auscultatorio, salvo en situaciones de HTA severa comprobada, que precisan una valoración urgente (Algoritmo 1).

A partir de los 16 años en la guía Europea, y de los 13 en la Americana, consideran valores absolutos de PA, lo que simplifica el diagnóstico. La Guía Americana proporciona una tabla de consulta rápida (Tabla II)<sup>(3-7)</sup>. Valores superiores a los de esta tabla, los consultaremos en las originales, o en las calculadoras disponibles en la WEB como Endocrinoped: <http://www.webpediatrica.com/endocrinoped/antropometria.php>.

**Tabla I. Definición de hipertensión (HTA). Diferencias entre la Guía Europea y Americana**

Guía Europea		
	< 16 años	≥ 16 años
Normotensión	<P90	<130/85
Tensión normal alta	≥ P90 - < P95	130-139/85-89
HTA estadio I	≥ P95 - < P99 + 5 mmHg	140-159/90-99
HTA estadio II	≥ P99 - + 5 mmHg	160-179/100-109
HTA sistólica aislada	PAS ≥ P95 y PAD < P90	PAS ≥ 140 y PAD < 90
Remitir a Urgencias	HTA severa (20% > estadio II) asociada a situaciones de riesgo vital	HTA severa (20% > estadio II) asociada a situaciones de riesgo vital
Guía Americana		
	< 13 años	≥ 13 años
Normotensión	<P90	<120/<80
Tensión elevada	≥ P90 - < P95	120-129/<80
HTA estadio I	≥ P95 - < P95 + 12 mmHg o 130/80-139/89 el que sea menor	130-139/80-89
HTA estadio II	≥ P95 + 12 mmHg o 140/90, el que sea menor	≥140/90
HTA sistólica aislada	No considerada	No considerada
Remitir a Urgencias	>P95+30 mmHg Estadio II con síntomas	>180/120 Estadio II con síntomas

Tomado y modificado de: Lurbe E. La hipertensión arterial en niños y adolescentes a examen: implicaciones clínicas de las diferencias entre la Guía Europea y la Americana. *An Pediatr (Barc)*. 2018; 89(4): 255.e1-255.e5.

Tabla II. Tabla simplificada para el despistaje de una posible HTA

Edad en años	PA en mmHG			
	Niños		Niñas	
	PAS	PAD	PAS	PAD
1	98	52	98	54
2	100	55	101	58
3	101	58	102	60
4	102	60	103	62
5	103	63	104	64
6	105	66	105	67
7	106	68	106	68
8	107	69	107	69
9	107	70	108	71
10	108	72	109	72
11	110	74	111	74
12	113	75	114	75
≥13	120	80	120	80

Tomada de: Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. *Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2017; 140(3): e20171904. Valores de PA en P90 y P5 de talla.*

HTA: hipertensión arterial; PA: presión arterial; PAS: presión arterial sistólica; PAD: presión arterial diastólica.

La Guía de Canadá en 2020, para facilitar el diagnóstico de HTA, considera hipertensión si la PAS o la PAD es > 120/80 mmHg entre los 6 y 11 años o > 130/85 mmHg entre los 12 y 17 años<sup>(9)</sup>.

Una vez definida la HTA, vamos a considerar una serie de conceptos:

- **HTA de bata blanca.** Aparece solo durante la consulta médica. Su significado en Pediatría no es claro. Estudios en adultos revelan que puede haber mayor riesgo de progresión a hipertensión mantenida<sup>(3,4,6)</sup>.
- **HTA enmascarada.** El paciente presenta valores normales de PA en la consulta y elevados fuera de la misma. Si persiste en el tiempo, o está presente en pacientes de alto riesgo, debe realizarse un estudio de afectación de órgano diana<sup>(3,4,6,21)</sup>.
- **Crisis hipertensiva.** Se refiere al aumento brusco de la PA. No hay un valor absoluto de PA que defina la crisis hipertensiva. Según algunos autores, el punto de corte sería la elevación un 20% por encima del estadio 2 según la Guía Europea, en un adolescente de 17 años podría corresponder a una PA de 178/120 mmHg. Se pueden considerar aumentos menores si se acompañan de síntomas. Las crisis hipertensivas son raras en HTA primaria. Dentro de las crisis hipertensivas distinguimos dos presentaciones:

1. **Urgencia hipertensiva.** No hay afectación de órgano diana.
  2. **Emergencia hipertensiva.** Definida por la disfunción aguda de órgano diana (insuficiencia cardiaca congestiva, insuficiencia renal o encefalopatía hipertensiva). Es una situación de riesgo vital<sup>(3,4,6,11)</sup>.
- **Seudocrisis o seudourgencia hipertensiva.** Aumento brusco de la PA debido a situaciones transitorias que, una vez desaparecidas, suponen una vuelta a valores normales de PA. Causas frecuentes serían la ansiedad y el dolor<sup>(11)</sup>.
  - **Hipertensión maligna.** Incremento agudo de la PA, con o sin HTA previa conocida, y la presencia de retinopatía hipertensiva estadios III o IV. Hoy en día, se define como un aumento brusco de PA, asociado a la afectación de, al menos, tres órganos diana diferentes o con la presencia de anemia hemolítica microangiopática<sup>(3,4,6,11)</sup>.
  - **Patrón dipping.** Se valora en la medición ambulatoria de la PA (MAPA). Se denomina así al descenso del 10-20% de la PA sistólica y diastólica durante la noche con respecto a la diurna. Puede estar alterado en pacientes con: trastornos de sueño, obesidad, alteraciones del sistema nervioso autónomo, hipotensión ortostática, enfermedad renal crónica, diabetes tipo I y II,

prematuros. En población infantil no está claro su significado<sup>(10)</sup>.

Para calcular el descenso nocturno de la presión arterial usaremos la siguiente fórmula:

$$\frac{\text{Presión media diurna} - \text{Presión media nocturna} \times 100}{\text{Presión media diurna}}$$

Se debe calcular tanto para la PAS como la PAD.

- **Carga hipertensiva en MAPA (Medición Ambulatoria de la Presión Arterial).** Porcentaje de lecturas que pasan del P95, tanto en PAS como en PAD, en un período de 24 h. Se suele informar, tanto la carga diurna como la nocturna. Los valores normales son inferiores al 25%. En caso de HTA confirmada, valores superiores al 50% definen HTA severa<sup>(10)</sup>.
- **Hipertensión ortostática.** Descrita en 2012 por Zhao, como el incremento significativo de la PA en la posición de pie respecto al supino. Incremento de la PAS ≥ 20 mmHg y/o PAD de ≥ 25 mmHg (entre los 6-12 años) o aumento PAD ≥ 20 mmHg en adolescentes (13-18 años), o PA ≥ 130/90 mmHg (niños de 6-12 años) o ≥ 140/90 mmHg (13-18 años) en los tres primeros minutos de bipedestación o en el test de mesa basculante. Es causa de intolerancia ortostática en la infancia y se relaciona con el desarrollo posterior de HTA esencial<sup>(12)</sup>.

## Etiología (Fig.1)

De forma global, la HTA primaria es la primera causa de hipertensión en la infancia. Cuanto más severa y precoz es la HTA, más probable es que se deba a una causa secundaria.

La HTA primaria, término más adecuado que el de esencial, es la causa más frecuente de HTA. La HTA primaria es un proceso complejo, poligénico modulado por patologías asociadas. La obesidad central es el factor más determinante, así como factores medioambientales (consumo de sal, fructosa, sedentarismo, alcohol, tabaco, etc.)<sup>(3,4,11,21)</sup>.

**HTA secundaria.** Cuanto menor es la edad del niño y más elevada es la PA hay más posibilidades de que se trate de una HTA secundaria. Las causas más frecuentes son: enfermedades de parénquima

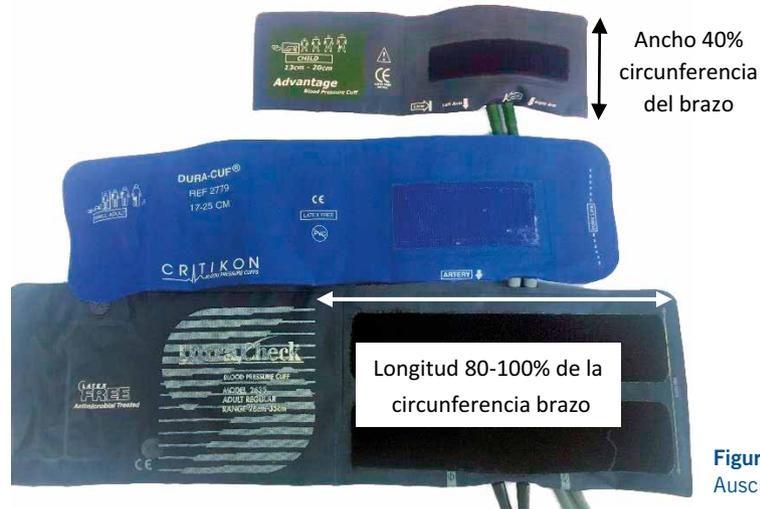
renal (presentes en 34-79% de niños con HTA secundaria), etiología renovascular que supone el 12-13%, cardíacas, causas endocrinas, consumo de fármacos y tóxicos. Considerar la posibilidad de embarazo en adolescentes<sup>(3,4,6,21)</sup>.

**HTA monogénica.** Entidades poco frecuentes, consecuencia de la mutación de un gen único. Con frecuencia, asocian niveles bajos de renina y alteraciones en el equilibrio ácido base y del potasio. La mayoría dependen de un aumento en la retención de sodio. Tienden a la hipocalemia salvo en el síndrome de Gordon (acidosis e hiperpotasemia). Suelen tener un tratamiento dirigido al trastorno tubular específico responsable (Algoritmo 2)<sup>(3,4,21)</sup>.

### Valoración de la tensión arterial

**La toma adecuada de tensión arterial es un reto. Las cifras de tensión elevadas deben confirmarse por método auscultatorio.**

En el niño existe una variabilidad de la PA en diferentes medidas, incluso durante la misma visita, debido a distintas causas: ansiedad, situaciones ambientales, fenómeno de bata blanca exagerado, inflado excesivo del manguito que puede ser doloroso y alterar la medida. Exponemos los diferentes métodos de medida.



**Figura 2.** Auscultatorio

### Auscultatorio (Fig. 2)

- El paciente debe permanecer tranquilo en la sala, durante 3-5 min, en condiciones de máxima relajación. Evitar el consumo de cafeína y tabaco en la media hora previa.
- Realizar, al menos, tres mediciones, separadas con intervalo de tres minutos y usar la media de las dos últimas. Estudios recientes en adultos afirman que intervalos de 30 segundos pueden ser suficientes.
- Se usará preferiblemente el brazo derecho, de esta forma evitamos lecturas falsamente bajas en casos de alteración de la anatomía del arco aórtico. El brazo debe estar libre de ropa y

apoyado. El paciente debe estar sentado. Las piernas sin cruzar, espalda y pies apoyados. Si no fuera posible, se tomará en decúbito. El manguito debe colocarse a la altura del corazón.

- La longitud de la cámara hinchable debe cubrir, al menos, 80-100% del perímetro del brazo a la altura del punto medio entre el olécranon y acromion, y tener una anchura equi-

### Tabla III. Indicaciones de MAPA

- Confirmar diagnóstico de HTA
- Diagnosticar hipertensión de bata blanca
- Diagnosticar hipertensión enmascarada:
  - Diabetes
  - Enfermedad renal
  - Obesidad severa
  - Apnea del sueño
  - Aumento de PA excesiva en el ejercicio
  - Discrepancia entre la PA en consulta y domiciliaria
  - Alteraciones del sistema autónomo
  - Sospecha de tumores secretores de catecolaminas
  - Portadores de trasplante de órgano sólido
- Monitorización del tratamiento
- Ensayos clínicos

*Tomada de: Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2017; 140(3):e20171904. HTA: hipertensión arterial; MAPA: medición ambulatoria de la presión arterial; PA: presión arterial.*

Neonatos / Infancia temprana	Adolescencia
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertensión idiopática de la prematuridad</li> <li>- Trombosis de la arteria y vena renal</li> <li>- <b>Anomalías congénitas del riñón y tracto urinario (CAKUT)</b></li> <li>- Coartación de aorta</li> <li>- Hiperplasia adrenal congénita</li> <li>- Fármacos</li> <li>- <b>Dolor</b></li> <li>- <b>Pielonefritis. Lesiones de parénquima</b></li> <li>- Obstrucción aguda del tracto urinario</li> <li>- <b>Enfermedad renal crónica</b></li> <li>- Glomerulonefritis</li> <li>- Daño renal agudo</li> <li>- <b>Estenosis de la arteria renal</b></li> <li>- Intoxicación renal</li> <li>- Causas monogénicas de HTA</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertiroidismo</li> <li>- Hipercalcemia</li> <li>- Paraneoplásicas</li> <li>- Incremento del flujo simpático en el sistema nervioso central</li> <li>- Incremento de la presión intracraneal</li> <li>- Abuso de sustancias</li> <li>- <b>Hipertensión primaria</b></li> </ul>

**Figura 1.** Etiología de la hipertensión arterial (HTA). Tomado y modificado de: Jason Misurac, Kristen R, Nichols, Amy C. Wilson Pharmacologic Management of Pediatric Hypertension. *Pediatr Drugs*. 2016; 18(1): 31-43. En **negrita** las causas más frecuentes.

valente al 40-50% de la circunferencia, sin ocupar la fosa antecubital ni el hueco axilar. Manguitos muy pequeños sobreestimarán la medida de PA y viceversa.

- Hincharemos el manguito unos 20-30 mmHg por encima de la PAS estimada y, a continuación, desinflar a una velocidad de 2-3 mmHg por segundo. La aparición del primer sonido de Korotkoff (fase I) define la PAS y la desaparición completa de los sonidos (fase V) determina la PAD. Si la fase V coincide con valores próximos a 0 mmHg, usaremos la fase IV o atenuación del sonido.
- La PAS en la pierna es 10-20% más elevada respecto a la PA en la arteria braquial. El manguito se coloca en el muslo y se mide en el hueco poplíteo. El paciente debe estar en prono si fuera posible.
- Su precisión está limitada por el observador. El esfigmomanómetro debe calibrarse según las indicaciones del fabricante<sup>(3,4,14)</sup>.

### Oscilométrico

Su uso está cada vez más extendido. Elimina la variabilidad del observador. Las condiciones para una medida adecuada son similares a las ya descritas. Requiere que el dispositivo esté validado por la Sociedad Británica de Hipertensión, la Asociación Americana para el Avance de la Instrumentación Médica, o por el Protocolo Internacional de la Sociedad Europea de Hipertensión. La página web [www.dableducational.org](http://www.dableducational.org) muestra información actualizada sobre la validación de monitores en Pediatría.

Calcula la PAS y la PAD, a partir de la presión media, mediante un algoritmo, que es propio de cada dispositivo. Los valores obtenidos por el método oscilométrico son superiores a los obtenidos por el método auscultatorio, por lo que el diagnóstico de HTA debe confirmarse por este método<sup>(3,4)</sup>.

### MAPA (Tabla III)

Obtiene un registro durante las 24 horas del día. Si el niño acepta el dispositivo, elimina la ansiedad que produce la consulta médica. Existen valores de referencia para ambos sexos, agrupados por edad a partir de los cinco años y 120 cm de estatura. Se diagnostica HTA sistólica o diastólica, cuando los valores

medios diurnos o nocturnos son iguales o superiores al P95 o a los valores establecidos en adultos (media 24 h 130/80 mmHg; diurnos 135/85 mmHg; media nocturna 120/70 mmHg)<sup>(4,10)</sup>.

### Tensión domiciliaria

Guarda buena correlación con la afectación de órgano diana. Se obtiene un registro durante 6-8 días con medidas por la mañana y a última hora de la tarde, y se realiza la media de estas mediciones, con exclusión de las tomadas el primer día. Se define HTA: cuando los valores son iguales o superiores al P95 para edad, talla y sexo o a los valores establecidos en adultos 135/85 mmHg<sup>(3)</sup>.

### Clínica

**Suele ser asintomática o cursar de modo inespecífico. La presencia de síntomas puede indicar una HTA grave.**

La HTA primaria cursa habitualmente de forma asintomática. Las crisis hipertensivas suelen presentar síntomas inespecíficos, con predominio de los síntomas neurológicos (irritabilidad, náuseas, dificultades para la alimentación en lactantes, cefalea, fatiga crónica, alteraciones del sueño).

La cefalea intensa, los trastornos visuales, las crisis convulsivas, la parálisis de pares craneales (VII par), el dolor torácico y la presencia de insuficiencia cardíaca sugieren una emergencia hipertensiva<sup>(3,4,15)</sup>.

### Evaluación del paciente hipertenso

**Es indispensable una historia clínica y exploración física completas. En función de éstas se solicitarán las pruebas correspondientes.**

Se basa en tres pilares fundamentales: interpretación adecuada de la PA, una historia clínica completa y una exploración física detallada. Los datos obtenidos determinarán la secuencia de estudios a realizar, con el fin de evaluar la presencia de daño en órganos diana y descartar causas de hipertensión secundaria. Los adolescentes hipertensos con sobrepeso y sospecha de HTA primaria no requieren una evaluación diagnóstica exhaustiva.

### Historia clínica

Debe incluir: antecedentes familiares, perinatales (edad gestacional, peso al nacimiento, cateterismo umbilical, oligohidramnios), historia dietética, encuesta sobre actividad física y tolerancia al ejercicio, características del sueño, descartar apnea obstructiva del sueño (SAOS) y antecedentes de patologías que puedan predisponer a la HTA.

Investigaremos la posibilidad de: consumo de alcohol, drogas ilegales, anabolizantes o exposición al tabaco y a tóxicos ambientales (mercurio, cadmio, plomo, ftalatos). Historial de fármacos y tratamientos recibidos (antiinflamatorios no esteroideos, descongestivos, anti-conceptivos, derivados de anfetaminas, antidepresivos tricíclicos o inmunosupresores). En las adolescentes, valorar la posibilidad de embarazo<sup>(3,4,6)</sup>.

### Exploración física

Suele ser normal en la mayoría de los pacientes. En ocasiones, puede darnos la clave sobre la etiología de la HTA o la severidad de la misma. La exploración debe ser sistemática e incluir<sup>(3,4,6)</sup>:

- Estado nutricional, desarrollo ponderoestatural y puberal. Su alteración indicaría patologías crónicas de larga evolución.
- Rasgos externos y lesiones cutáneas que nos orienten sobre determinados síndromes o patologías: neurofibromatosis, síndrome de Klippel Trenauay Weber, Williams, Marfan, Cushing, hiperplasia adrenal congénita, lupus sistémico, síndrome de Turner. Sudoración (exceso de catecolaminas, hipertiroidismo, drogas).
- Exploración ocular. Indicada siempre en HTA severa y en la sospecha de facomatosis.
- Examen cardiovascular. Toma de presión en las cuatro extremidades si la toma inicial de PA es elevada o si en la exploración notamos disminución o ausencia de los pulsos femorales. La disminución de la PA en extremidades inferiores respecto a las superiores indicaría una coartación de aorta. Son significativas diferencias de 20 mmHg, aunque esto puede estar matizado por la severidad de la coartación y el origen de la subclavia izquierda; descripción de ruidos cardíacos y soplos (interescapular en la coartación de aorta). Taquicardia en el hipertiroidismo y feocromocitoma.

- Exploración del abdomen. Presencia de masas (neuroblastomas, tumores que compriman estructuras vasculares etc.), soplos abdominales (aunque su ausencia no descartaría la presencia de estenosis de arteria renal).
- Exploración neurológica completa. Alteración de pares craneales.

### Pruebas complementarias

Dirigidas por la anamnesis y la exploración, con el fin de conseguir un diagnóstico etiológico y la valoración del daño de órganos diana.

### Pruebas de primer nivel

- Analítica de sangre y orina. Hemograma, creatinina, urea e iones en sangre y orina, gasometría, ácido úrico, glucemia en ayunas, albuminuria y proteinuria (ratios albúmina/creatinina y proteína/creatinina en orina). Determinación de colesterol y triglicéridos. Sistemático y sedimento urinario.
- Ecocardiograma, en el momento diagnóstico de la HTA y siempre previo a iniciar el tratamiento farmacológico. Control periódico cada 6-12 meses.
- Ecografía y Doppler renales. La ecografía descartará la presencia de tumores (Wilms, neuroblastomas), anomalías estructurales del riñón, quistes, etc. La patología renovascular y de la aorta pueden detectarse por medio del eco Doppler, con una sensibilidad 64-90% y especificidad del 70%. Es más fiable en centros con experiencia en la técnica y en pacientes colaboradores no obesos.

### Segundo y tercer nivel

Dirigidas en función de la sospecha diagnóstica y de la severidad de la HTA.

- Actividad de renina plasmática (ARP). En la hipertensión renovascular, la ARP estará elevada, aunque no es sensible ni específica, mientras que en situaciones de HTA monogénica estará disminuida. Índice aldosterona/renina elevado indicaría hiperaldosteronismo. Varios tratamientos antihipertensivos alteran la actividad de la renina [inhibidores del enzima convertidor de angiotensina (IECAS), antagonistas del receptor de angiotensina II (ARAII), beta-

bloqueantes, diuréticos], por lo que habría que suspenderlos para una correcta valoración. Amlodipino no interfiere con la determinación de renina. Las variaciones en la volemia pueden dificultar la interpretación de los valores del eje renina/aldosterona.

- Catecolaminas en orina, si se sospecha feocromocitoma o un tumor extra adrenal productor de catecolaminas.
- Estudios endocrinos como cortisol libre urinario, cortisol plasmático y ACTH. Estudio tiroideo. Si se sospecha hiperplasia suprarrenal asociada a HTA, determinaremos: 18-desoxicorticoesterona, 18 hidroxideoxicorticoesterona, corticoesterona y 11 desoxicortisol.
- Estudios de sueño.
- Niveles de tóxicos y medicamentos.
- Pruebas de imagen: angioTAC (Fig. 3), angiorresonancia o angiografía, cuando sospechemos una estenosis de la arteria renal o una displasia fibromuscular (Fig. 4) y gammagrafía renal. Estudios del sistema nervioso central.
- Estudios genéticos moleculares en formas monogénicas<sup>(3,4,6)</sup>.
- Prueba de esfuerzo. Indicada en pacientes con cardiopatías congénitas o síntomas referidos por el paciente con el ejercicio. Permite evaluar los síntomas agravados por la actividad física y planificarla del modo más adecuado a nuestro paciente<sup>(14)</sup>.

### Evaluación del daño orgánico. Alteración de órganos diana

**Corazón.** Descartar la presencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), valorar la masa y el grosor de pared del ventrículo y la función diastólica, como expresión de daño orgánico por la hipertensión. La prueba más adecuada es el ecocardiograma, que además nos permitiría descartar la presencia de coartación de aorta. Debería repetirse cada 6-12 meses. El electrocardiograma es menos sensible para detectar hipertrofia ventricular, pero es una prueba de acceso inmediato y nos permite valorar signos de hipertrofia del VI (eje QRS a la izquierda; aumento de R en V5-V6 con S profunda en V1-2; S en V1 más R en V6 mayor de 35 mm; ondas T negativas en V5-6 como signo de sobrecarga sistólica del VI) y de isquemia.

**Vasos.** La alteración del grosor de la íntima-media carotídea y de la distensibilidad arterial, valorada por eco, es un marcador precoz de daño vascular. La velocidad de la onda de pulso es el patrón oro para determinar la rigidez arterial. Hay descritos valores de referencia en niños. No se hacen de rutina. Es un área de investigación.

**Riñón.** Se debe valorar la presencia de: albuminuria (> 30 mg/g de creatinina o 30-300 mg/día /1,73 m<sup>2</sup>); proteinuria (cociente proteína/creatinina en orina > 0,2; cuantificación de proteinuria en orina de 24 horas significativa a partir de 4 mg/m<sup>2</sup>/h, o mayor de 200 mg/m<sup>2</sup>/día), el filtrado glomerular estimado por fórmula de Schwartz y las alteraciones del sedimento. En la infancia, el daño renal puede ser la causa más que una consecuencia de la HTA, además la albuminuria puede aparecer en adolescentes no hipertensos (obesidad, diabetes, resistencia a la insulina, dislipemias y tras la realización de ejercicio vigoroso).

**Sistema nervioso central.** Los síntomas de encefalopatía hipertensiva (convulsiones, cefalea, confusión mental, vómito proyectivo, accidente cerebrovascular, alteraciones visuales, daños en la retina) requieren la valoración por Neurología y la realización de pruebas diagnósticas, tales como: electroencefalograma, TAC o resonancia magnética.

En los últimos años se ha descrito el síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES). Es una entidad clínico-radiológica de presentación aguda, asociada a HTA severa o a variaciones agudas de la PA y también al uso de inmunosupresores, medicamentos cito-

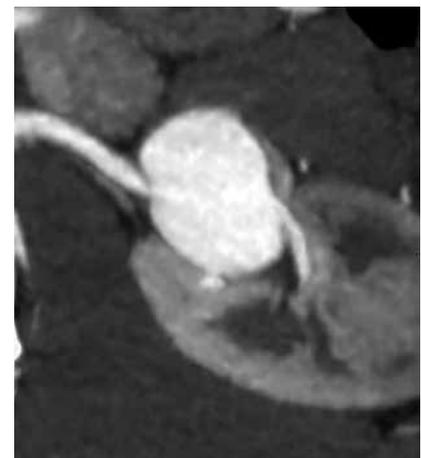
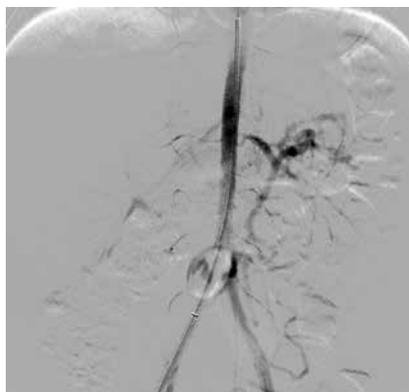


Figura 3. AngioTAC, confirma aneurisma de la arteria renal.



**Figura 4.** Arteriografía que muestra estenosis severa de la arteria renal.

tóxicos, eclampsia, glomerulonefritis y otras causas (enfermedades autoinmunes, sepsis, anemia de células falciformes). La clínica consiste en cefalea, disminución del nivel de conciencia, alteraciones visuales y convulsiones, asociada a alteraciones reversibles de la sustancia blanca en región parieto-témporo-occipital. La recurrencia es poco frecuente. Puede ocasionar daño irreversible.

**Retina.** Hay mayor riesgo de desarrollar coroidopatía hipertensiva, hemorragia de la vena retiniana y aumento de la presión intraocular. Se aconseja examen del fondo de ojo en hipertensiones severas o sintomáticas<sup>(3,4,6)</sup>.

## Tratamiento

Se deben instaurar siempre medidas referentes al cambio de estilo de vida. El tratamiento farmacológico, cuando esté indicado, se iniciará con el fármaco más adecuado para nuestro paciente y se ajustará progresivamente.

Un manejo adecuado de la PA disminuye el riesgo de enfermedad cardiovascular precoz y es capaz de revertir la afectación de órgano diana. El tratamiento debe ser individualizado y pactado con el paciente y la familia, lo que mejorará su cumplimiento. Realizaremos un tratamiento etiológico si es posible. Junto con la PA se controlarán los factores de riesgo y patologías asociadas.

### Medidas no farmacológicas

Deben aplicarse siempre. Pueden ser suficientes en la HTA primaria leve o en casos de tensión elevada. Estas medidas serían útiles, como medidas de prevención de la HTA. Las principales son:

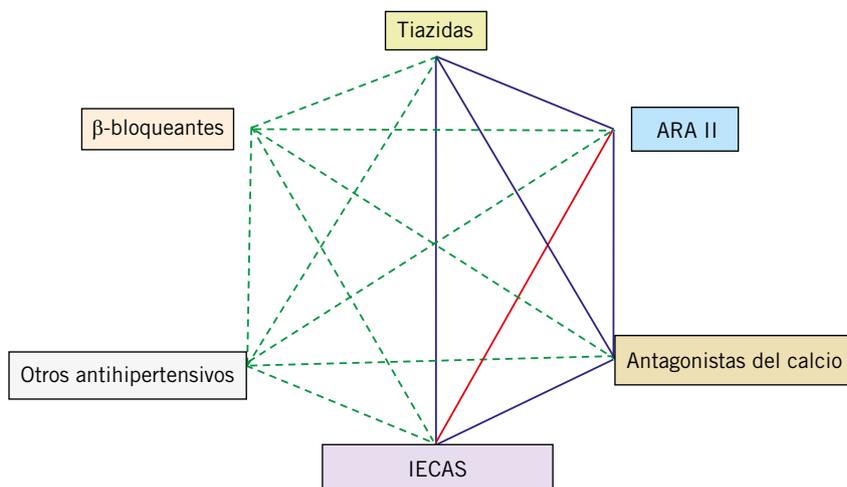
- Mantener un índice de masa corporal inferior al P85.
- Medidas dietéticas. Se aconseja una dieta equilibrada, reducida en sal, rica en potasio (frutas, verduras), y reducida en grasa saturadas. Esta dieta, conocida como dieta DASH (*Dietary Approaches to Stop Hypertension*). La restricción de sal y la ingesta de potasio tendríamos que adaptarla a las circunstancias de cada paciente (insuficiencia renal, pérdidas obligadas de sodio). Una ingesta adecuada de calcio y magnesio tendría un efecto beneficioso, aunque no existen recomendaciones específicas.
- Ejercicio. Todos los pacientes hipertensos deben realizar ejercicio preferiblemente aeróbico, dinámico, mantenido, de intensidad moderada a vigorosa y, al menos, 3-5 días por semana y de 30 a 60 minutos por sesión. La duración de la actividad parece más importante que la intensidad. Cualquier tipo de ejercicio parece beneficioso. Solo se retrasará la actividad física intensa en caso de hipertensión severa hasta su control. El tratamiento con betabloqueantes disminuye la respuesta adaptativa al ejercicio.
- Otras recomendaciones: evitar la exposición al tabaco, el consumo de alcohol, cafeína y de bebidas energéticas.
- Reducción del estrés<sup>(3,4)</sup>.

### Tratamiento farmacológico

Son necesarios estudios prospectivos para diseñar tratamientos adecuados. Como en cualquier enfermedad, seleccionaremos qué pacientes se beneficiarán del tratamiento farmacológico.

Los interrogantes fundamentales, se enumeran a continuación:

- Se desconoce cuál es el efecto a largo plazo de los fármacos. En los últimos años, se ha descrito el efecto carcinogénico potencial de algunos medicamentos (calcioantagonistas, inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina, tiazidas, inhibidores del receptor de angiotensina).
- Son necesarios estudios sobre la combinación más adecuada entre distintos medicamentos y sus dosis, referidas generalmente por kilo de peso.
- En el neonato se necesitan estudios de seguridad, eficacia y que evalúen a largo plazo las posibles consecuencias de los medicamentos usados en



Los trazos continuos indican las asociaciones más aconsejadas. Tiazidas y β-bloqueantes aumentan el riesgo de diabetes. Los IECAs (inhibidores del enzima convertidor de angiotensina) y los ARAII (antagonistas del receptor de angiotensina II) son combinaciones no aconsejadas por el riesgo de hiperpotasemia.

**Figura 5.** Asociaciones de medicamentos antihipertensivos. Tomado y modificado de: Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redón J, Zanchetti A, Böhm M, et al; Task Force Members. 2013 ESH/ESC Guidelines for the management of arterial hypertension: The Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *J Hypertens.* 2013; 31: 1281-357.

niños prematuros sobre los órganos en desarrollo.

- Estudios recientes evalúan el papel del sistema inmune en la HTA y el papel de la microbiota intestinal.

Estaría indicado iniciar tratamiento farmacológico en HTA severa sin un factor claramente modificable, si hay enfermedades de riesgo asociadas (diabetes, enfermedad renal crónica, cardiopatías, pacientes trasplantados) y en aquellos que no responden a medidas conservadoras tras un período de observación suficiente.

Elegiremos el medicamento en función de la comorbilidad asociada del paciente, con un perfil de efectos secundarios aceptable y, si es posible, que pueda administrarse en una sola toma. En general, iniciaremos el tratamiento en monoterapia y a la menor dosis terapéutica, para evitar descensos bruscos de la PA. La dosis se incrementará progresivamente cada 2-4 semanas hasta llegar a la tensión deseada. Alcanzada la dosis máxima, recomendada o tolerada, iniciaremos un segundo fármaco que puede añadirse o reemplazar al anterior. Los tratamientos combinados permiten emplear dosis más bajas de cada fármaco, con una eficacia mayor de los mismos y menos efectos secundarios. Parece lógico asociar medicamentos con diferente mecanismo de acción. La combinación de inhibidores del enzima convertidor de angiotensina (IECA) y los antagonistas de los receptores de angiotensina II (ARAII) debe evitarse por el riesgo de hiperpotasemia. Dado que muchos antihipertensivos producen retención de sal y agua, la asociación de una tiazida es, con frecuencia, la elección preferida (Fig. 5). En las tablas IV y V, se recogen las dosis de los medicamentos más usados, así como los efectos secundarios más relevantes.

El objetivo del tratamiento sería conseguir unos valores de PA que disminuyan el riesgo de lesión en órganos diana y disminuir el riesgo de daño cardiovascular en la edad adulta. Los objetivos de PA definidos en la Guía Europea serían:

- Valor de PA <P95 y de modo ideal <P90.
- En pacientes diabéticos, se aconsejan niveles <P90.

Tabla IV. Medicamentos para el tratamiento de la hipertensión arterial

Familia	Fármacos	Dosis inicial mg/kg/día	Dosis máx. mg/kg/día (mg/día)	Intervalo (horas)
IECAS	Captopril	0,5-1	6 (450)	8-12
	Enalapril	0,08	0,6 (40)	12-24
	Lisinopril	0,07	0,6 (40)	12-24
ARAII	Losartán	0,7	1,5 (100)	
	Ibersartán	75-150/dosis	(300)	
	Candesartán	0,16-0,5		24
Diuréticos	Hidroclorotiazida	0,5-1	3 (50)	12-24
	Furosemida	0,5-2	6	8-12
	Clortalidona	0,3	2 (50)	12-24
	Espirinolactona	1	3,3 (100)	12-24
	Eplerenona	25 mg/dosis	(100)	12-24
	Amiloride	0,4	(20)	24
Betabloqueantes	Propranolol	1	4 (640)	8-12
	Atenolol	0,5-1	2(100)	12-24
Alfa-Betabloqueantes	Labetalol	1-3	10-12 (1200)	12
Antagonistas alfa periféricos	Prazosín	0,05-0,1	0,5 (15)	6-8
	Doxazosina	1 mg/dosis	(4)	24
	Fenoxibenzamina	0,2	1,2 (20-40)	6-8
Antagonistas del calcio	Amlodipino	0,05-0,1	0,6(10)	24
Alfa agonistas acción central	Clonidina	0,1-0,2 mg/dosis	(1,2)	12-24
Vasodilatador directo	Hidralazina	0,75	7,5 (200)	6-8
	Minoxidil	0,2	(50-100)	8-24

**Medicamentos y dosis inicial en crisis hipertensivas**

Captopril oral	0,1-0,2 mg/kg/dosis
Minoxidil oral	0,1-0,2 mg/kg/dosis
Urapidilo (bloqueo alfa y agonista central de receptor 5 HT1A)	0,5-4 mg/kg/iv máx. 25 mg Mantenimiento 0,2-2 mg/kg/h
Hidralazina iv	0,15-0,3 mg/kg/iv máx. 20 mg
Labetalol iv	0,2-1 mg/kg/iv máx. 40 mg
Nicardipina iv	30 mcg/kg máx. 2 mg/dosis

Modificada de: Lurbe E, Agabiti-Roseic E, Kennedy Cruickshank J, Dominiczake A, Erdinef S, Hirthg A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens.* 2016; 34: 1887-920 y de Muñoz González L, Martínez Débora MJ. *Hipertensión en la Infancia.* En: García-Sicilia López J, ed. *Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria 2ª ed Madrid: Publimed; 2013. p. 1041-50.*

IECA: inhibidor del enzima convertidor de angiotensina; ARA II: antagonista del receptor de la angiotensina II.

Tabla V. Tratamiento. Indicaciones, contraindicaciones y efectos secundarios

Familia	Recomendado	Contraindicado	Efectos secundarios
IECAS	- Enfermedad renal crónica - Diabetes mellitus - Microalbuminuria - Fallo cardíaco congestivo - Obesidad-HTA primaria	- Estenosis de la arteria renal bilateral - Estenosis arteria renal en riñón único - Hiperpotasemia - Embarazo	- Rash - Neutropenia y disgeusia - Tos "seca" - Hiperpotasemia - Insuficiencia renal aguda (situaciones de hipovolemia, IRC, estenosis arteria renal bilateral o unilateral y riñón único) - Teratógeno
ARAI	- Igual a IECAS	- Igual a IECAS	- Igual a IECAS, excepto tos, vértigo y angioedema
Diuréticos	- Sobrecarga de volumen - Secundaria a corticoides - Amiloride en el Liddle - Espirinolactona en hiperaldosteronismo primario - Tiazidas en Gordon	- Ahorradores potasio en IRC avanzada - Tiazidas y diabetes - Deportistas y competición - Tiazidas hiperuricemia - Tiazidas y dislipemias	- Hipovolemia - Tiazidas: hiponatremia, hipokaliemia, hiperuricemia e hiperglucemia - Diuréticos asa: similar, menos hiperglucemia; hipercalciuria, oto y nefrotoxicidad - Espironolactona: ginecomastia. Eplerenona menos ginecomastia
Beta-bloqueantes	- Migraña - Insuficiencia cardíaca congestiva - Aumento de catecolaminas	- Asma - Deportistas de competición - Diabetes - Psoriasis	- Bradicardia - Síncope - Metabolismo glucosa. Enmascara síntomas de hipoglucemia - Propranolol: ataxia e irritabilidad - Eosinofilia, citopenia, vómitos y estreñimiento
Antagonistas alfa periféricos	- Fenoxibenzamina ( $\alpha_2$ ) en feocromocitoma		- Efecto primera dosis e hipotensión ortostática
Antagonistas del calcio	- Postrasplante - Coartación de aorta - Migraña	- Insuficiencia cardíaca congestiva	- Edema periférico, taquicardia, cefalea, <i>flushing</i> e irritabilidad - Hiperplasia gingival
Vasodilatador directo	- Segunda línea - HTA difícil control		- Cefalea, taquicardia y edemas - Minoxidil: hipertricosis. Pericarditis
Agonistas alfa acción central	- Segunda línea - Metildopa en embarazo		- Efecto rebote. Boca seca. - ↑ Transaminasas. Dolores musculares

*Modificada de: Lurbe E, Agabiti-Roseic E, Kennedy Cruickshank J, Dominiczake A, Erdinef S, Hirthg A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. J Hypertens. 2016; 34: 1887-920 y de Muñoz González L, Martínez Débora MJ. Hipertensión en la Infancia. En: García-Sicilia López J, ed. Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria 2ª ed Madrid: Publimed; 2013. p. 1041-50.*

*IECA: inhibidor del enzima convertidor de angiotensina; ARA II: antagonista del receptor de la angiotensina II; IRC: insuficiencia renal crónica; HTA: hipertensión arterial.*

- En enfermedad renal crónica sin proteinuria, el objetivo sería <P75 e inferior a P50 si hay proteinuria.

Se realizará un seguimiento y despistaje de hipertensión enmascarada periódicos, con una frecuencia condicionada por la patología de base. La colaboración entre Atención Primaria y el centro de referencia es fundamental en esta labor<sup>(3,4,13)</sup>.

### Situaciones especiales

**IECA y ARA II.** De elección en pacientes obesos, diabéticos y en la insuficiencia renal con proteinuria. Si el fil-

trado glomerular está muy disminuido, hay que tener especial precaución por el riesgo de hiperpotasemia. En situaciones de hipovolemia, estos fármacos pueden precipitar una situación de insuficiencia renal aguda. En las mujeres adolescentes, considerar el efecto teratógeno de estos medicamentos ante la posibilidad de un embarazo<sup>(3,4,13)</sup>.

**Pacientes deportistas.** Pueden participar en competiciones deportivas, si mantienen una PA controlada y no hay otra patología que lo contraindique. Se limitará la competición si existe hipertrofia ventricular izquierda hasta que la

tensión se normalice; pacientes con tensiones elevadas, limitar la participación en deportes estáticos (levantamiento de peso, boxeo, lucha). En el deportista, evitaremos el empleo de diuréticos y de betabloqueantes<sup>(3,4)</sup>.

**Coartación de aorta.** Supone el 5-7% de las cardiopatías congénitas. Es una causa importante de la HTA secundaria en lactantes y en la primera infancia, si bien en ocasiones se diagnostica en edades posteriores. Como se ha dicho, las manifestaciones clínicas dependerán de la severidad de la coartación y de la anatomía de las arterias. Los pacientes

intervenidos pueden presentar hipertensión residual. Considerar siempre la posibilidad de una recoartación. Los fármacos de elección son los betabloqueantes, antagonistas del calcio y medicamentos que actúan sobre el sistema renina-angiotensina<sup>(3-4)</sup>.

**Anticonceptivos.** Recientemente, la Sociedad Francesa de Hipertensión dedica un apartado a las adolescentes que toman anticonceptivos orales y desarrollan HTA. En estas pacientes debe reemplazarse el anticonceptivo combinado (estrógeno y progestágeno) por un método con progestágeno solo. De igual modo, en pacientes hipertensas que precisan un método anticonceptivo, se debe emplear un preparado solo con progestágeno, que puede administrarse por diferentes vías (oral, subcutánea e intrauterina), o un dispositivo intrauterino de cobre, si no existe contraindicación. Se aconseja, además, un método barrera añadido<sup>(14)</sup>.

**Hipertensión resistente.** Es la HTA resistente a tres fármacos, siendo uno de ellos un diurético. Lo más frecuente es que se trate de “resistencias aparentes”, debido a no cumplimiento terapéutico, infradosificación o etiologías no filiadas (HTA monogénica). En casos confirmados, los antagonistas de la aldosterona se han convertido en la elección preferida<sup>(3,4,6)</sup>.

**Crisis hipertensivas.** Deben remitirse al hospital, si bien su manejo puede iniciarse en Atención Primaria.

La urgencia hipertensiva se puede tratar con medicamentos por vía oral siempre que sea posible. El objetivo sería una reducción del tercio de la diferencia tensional (diferencia entre la PA del paciente y la PA objetivo) en 24 h.

Es recomendable coger una vía intravenosa periférica si es accesible. Como tratamiento, se puede emplear captopril 0,2 mg/kg/dosis (máximo 25 mg) oral. Otras opciones de tratamiento oral serían: hidralazina, clonidina, minoxidil, amlodipino y furosemida. La ansiedad que acompaña a las crisis hipertensivas puede manejarse con ansiolíticos, como el midazolam 0,2 mg/kg/intravenoso, intranasal o vía oral (cuidado con la posible depresión respiratoria que puede causar en algunos pacientes).

Las situaciones de emergencia hipertensiva suponen un riesgo vital y requieren el ingreso en Cuidados Intensivos. El tratamiento debe realizarse por vía

intravenosa. El descenso de la PA debe ser gradual y no superior al 25% en las primeras 8 horas, y reducción progresiva posterior en 48-72 h. Descensos rápidos de la tensión podrían provocar hipoperfusión de órganos vitales, con daño irreversible. Asegurar el traslado del paciente al hospital en un medio adecuado.

El empleo de nifedipino de liberación rápida oral o sublingual es controvertido por el descenso impredecible de la PA que, en adultos, se ha asociado a efectos adversos cardiovasculares y neurológicos. En general, evitaremos la vía sublingual por lo impredecible de su absorción y la magnitud del efecto que puede ocasionar<sup>(3,4,11,15)</sup>

**Hipertensión neonatal.** Son indispensables estudios bien diseñados en el campo de la neonatología, el paciente prematuro y de bajo peso.

Dado lo extenso del tema y las limitaciones del capítulo, se remite al lector a los artículos propuestos en la bibliografía<sup>(16,17,21)</sup>.

## Prevención

**Existen dudas sobre la estrategia más adecuada en la prevención de la HTA en la infancia. El papel de los equipos de Atención Primaria es fundamental en esta tarea.**

**Prevención primaria.** La ingesta de sal, el índice de masa corporal y el perímetro de cintura son factores independientes de riesgo de hipertensión.

Evitar la obesidad, la dieta, el ejercicio y evitar hábitos tóxicos es funda-

mental y ya han sido comentados con anterioridad.

Estas medidas deben comenzarse en las primeras etapas de la vida. Aconsejar a las madres que eviten el tabaco durante el embarazo y promover la lactancia materna exclusiva en los primeros meses de vida. La obesidad antes de los cinco años, edad del rebote adiposo, aumenta el riesgo de obesidad persistente posterior<sup>(3,4,21)</sup>.

**Prevención secundaria y terciaria.** En el paciente de alto riesgo (Tabla VI), el diagnóstico precoz y manejo adecuado de la HTA es fundamental.

El manejo de la HTA en el niño asintomático es más controvertido. Hay trabajos que objetivan que un porcentaje significativo de niños con valores de tensión elevada o HTA, tendrán valores normales en la edad adulta. El beneficio a largo plazo del tratamiento de la tensión arterial elevada en el niño asintomático no está claramente documentado. Por otro lado, no existen datos concluyentes que relacionen los valores de PA, considerados patológicos, en la infancia y el riesgo cardiovascular.

Esto ha dado lugar a recomendaciones dispares. La Academia Americana de Pediatría aconseja la toma de tensión arterial anual en niños a partir de los tres años, y en pacientes de alto riesgo sugiere tomar la tensión en cada visita médica con independencia de la edad; por otro lado, la USPSTF (US *Preventive Services Task Force*), al igual que la *American Academy of Family Physicians*, concluyen que no hay suficiente

**Tabla VI. Situaciones de riesgo de hipertensión arterial**

- Historia de bajo peso al nacimiento (<2.500 g)
- Prematuridad, menos de 32 semanas de edad gestacional
- Enfermedades renales o anomalías urológicas
- Cardiopatías congénitas
- Trasplante de órgano sólido o de progenitores hematopoyéticos
- Hipertensión intracraneal
- Fármacos: AINES, corticoides, descongestivos, cafeína, análogos de anfetaminas, cafeína y anticonceptivos
- Productos de herboristería
- Obesidad
- Trastornos del sueño
- Consumo de drogas
- Enfermedades/síndromes que predisponen a HTA: neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, síndrome de Turner, Williams, etc.

Tomada de: Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. *Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2017; 140(3): e20171904.*

evidencia para recomendar la toma de tensión arterial en niños asintomáticos. La Guía Europea para el manejo de la hipertensión en la infancia (2016) recomienda tomar la tensión a todos los niños a partir de los 3 años de edad y, si es normal, debe reevaluarse cada dos años. Si los valores están en rango normal alto, debe medirse de nuevo al año<sup>(3,4,18,19,21)</sup>.

Para tratar de responder a los interrogantes actuales de la HTA en la infancia, ha surgido una iniciativa de la Comisión Europea que ha aprobado y financiado una Asociación de Cooperación Europea en Ciencia y Tecnología (COST)<sup>(20)</sup>.

El papel del equipo de Atención Primaria, pediatras y enfermería es fundamental en la prevención, identificación y manejo inicial adecuado de la HTA en la infancia.

## Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio de los autores.

- Organización Mundial de la Salud. Hipertensión. Tomado de <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/hypertension>. 2021.
- Kelly RK, Thomson R, Smith KJ, Dwyer T, Venn A, Magnussen CG. Factors Affecting Tracking of Blood Pressure from Childhood to Adulthood: The Childhood Determinants of Adult Health Study. *J Pediatr*. 2015; 167: 1422-8.e2. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.07.055. Epub 2015 Sep 3. PMID: 26342719.
- \*\*\* Lurbe E, Agabiti-Roseic E, Kennedy Cruickshank J, Dominiczake A, Erdinef S, Hirthg A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens*. 2016; 34: 1887-920.
- \*\*\* Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171904.
- \*\*\* Lurbe E. La hipertensión arterial en niños y adolescentes a examen: implicaciones clínicas de las diferencias entre la Guía Europea y la americana. *An Pediatr (Barc)*. 2018; 89: 255.e1-255.e5.
- Bravo J, Espinosa L. Hipertensión arterial. En: Hidalgo MI, Rodríguez L, Muñoz MT. Medicina de la Adolescencia atención Integral. Madrid: Ergon; 2021, p.789-98.
- \*\*\* Brady TM, Stefani-Glücksberg A, Simonetti GD. Management of high blood pressure in children: similarities and differences between US and European guidelines. *Pediatric Nephrology*. 2019; 34: 405-12.
- \*\*\* Williams B, Mancia G, Spiering W, Agabiti Rosei E, Azizi M, Burnier M, et al. 2018 ESC/ESH Guidelines for the management of arterial hypertension. The Task Force for the management of arterial hypertension, of the European Society of Cardiology and the European Society Of Hypertension. *J Hypertens*. 2018; 36: 1953-2041.
- \*\*\* Rabi DM, McBrien KA, Sapir-Pichhadze R, Nakhla M, Ahmed SB, Dumanski SM. Hypertension Canada's 2020 Comprehensive Guidelines for the Prevention, Diagnosis, Risk Assessment, and Treatment of Hypertension in Adults and Children. *Canadian Journal of Cardiology*. 2020; 36: 596-62.
- \*\*\* Flynn JT, Daniels SR, Hayman LL, Maahs DM, McCrindle BW, Mitsnefes M, et al. Update: Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Children and Adolescents. *Hypertension*. 2014; 63: 1116-35.
- Ortigado Matamala A. Hipertensión arterial sistémica. *Pediatr Integral*. 2016; XX(8): 559.e1-559.e14.
- Hu Y, Jin H, Du J. Orthostatic Hypertension in Children: An Update *Frontiers in Pediatrics*. 2020; 8: 425.
- Misurac J, Nichols KR, Wilson AC. Pharmacologic Management of Pediatric Hypertension. *Pediatric Drugs*. 2016; 18: 31-43.
- Bouhanick B, Sosner P, Brochard K, Mounier-Véhier C, Plu-Bureau G, Hascoet S, et al. Hypertension in Children and Adolescents: A Position Statement From a Panel of Multidisciplinary Experts Coordinated by the French Society of Hypertension. *Front. Pediatr*. 2021; 9: 680803. doi:10.3389/fped.2021.680803.
- Raina R, Mahajan Z, Sharma A, Chakraborty R, Mahajan S, Sethi SK, et al. Hypertensive Crisis in Pediatric Patients: An Overview. *Front. Pediatr*. 2020; 8: 588911. doi: 10.3389/fped.2020.588911.
- \*\*\* Harer MW, Kent AL. Neonatal hypertension: an educational review. *Pediatric Nephrol*. 2019; 34: 1009-18.
- \*\*\* Dionne JM, Abitbol CL, Flynn JT. Hypertension in infancy: diagnosis, management and outcome. *Pediatr Nephrol*. 2012; 27: 17-32.
- Kaelber DC, Localio AR, Ross M, Leon JB, Pace WD, Wasserman RC, et al. Persistent Hypertension in Children and Adolescents: A 6-Year Cohort Study. *Pediatrics*. 2020; 146: e20193778.
- US Preventive Services Task Force. Screening for High Blood Pressure in Children and Adolescents US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. *JAMA*. 2020; 324: 1878-83.
- Red europea para la investigación de la presión arterial en niños y adolescentes (COST Action CA19115).
- \*\*\* Lurbe E, Wühl E. Hypertension in Children and Adolescents New perspectives. Springer. 2019. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/978-3-030-18167-3>.

## Bibliografía recomendada

- Lurbe E, Agabiti-Roseic E, Kennedy Cruickshank J, Dominiczake A, Erdinef S, Hirthg A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens*. 2016; 34: 1887-920.
- Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171904.

Se trata de las últimas actualizaciones de las Guías Europeas y Americanas de hipertensión en la infancia. Son las guías en las que se suelen basar las diferentes Sociedades de distintos países para establecer sus recomendaciones. Indispensables para el manejo de la hipertensión Infantil.

- Flynn JT, Daniels SR, Hayman LL, Maahs DM, McCrindle BW, Mitsnefes M, et al. Update: Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Children and Adolescents. *Hypertension*. 2014; 63: 1116-35.

Actualización sobre el uso y recomendaciones de medición de presión ambulatoria en la infancia (MAPA). Recomendable su estudio, dado que el MAPA es una herramienta necesaria en el diagnóstico y manejo de la hipertensión infantil.

- Dionne JM, Abitbol CL, Flynn JT. Hypertension in infancy: diagnosis, management and outcome. *Pediatr Nephrol*. 2012; 27: 17-32.

Trabajo clásico sobre la hipertensión neonatal y en el lactante. Se explica cómo varía la tensión arterial en las primeras semanas de vida y se dan valores de referencia de presión arterial a las dos semanas de vida en lactantes entre 26-44 semanas de edad postconcepcional. Se explica el método de medida de la tensión en el neonato, las manifestaciones clínicas y se dan las pautas de manejo. Artículo necesario para las personas interesadas en la hipertensión neonatal y del lactante.

- Lurbe E, Wühl E. Hypertension in Children and Adolescents New perspectives. Springer. 2019. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/978-3-030-18167-3>.

Libro actual de la Dra. Empar Lurbe y de la Dra. Elke Wühl, que trata todos los aspectos de la hipertensión arterial en la infancia de forma clara. Se ponen de manifiesto los avances en el conocimiento de la hipertensión arterial y los numerosos campos de investigación y cuestiones por resolver que aún quedan pendientes.

## Caso clínico

Paciente de diez años y medio remitida desde su Centro de Salud por cifras elevadas de tensión arterial, 148/100 mmHg (P95 para la edad y talla 117/77 mmHg y P99 125/85) en un control rutinario de salud. Por lo demás, la niña está asintomática. Su pediatra realiza un electrocardiograma y una tira reactiva de orina que son normales.

Refieren antecedente de dos pielonefritis hace un año tratadas por su médico. Una por E. coli y otra al mes por Klebsiella. Tras el primer episodio, se realizó ecografía que refieren como normal (no aporta la imagen), no constan analíticas ni tomas de tensión previas. Historia perinatal y antecedentes familiares sin interés.

### Exploración física

Peso: 30,2 kg (p18); talla: 138 cm (p24); PA: 148/100 mmHg. Exploración sistemática por órganos y aparatos sin alteraciones. Se decide ingreso para valoración y tratamiento.

### Pruebas complementarias

- **Analítica en sangre y orina:** hemograma, gasometría, bioquímica completa e iones sin alteraciones. Filtrado glomerular normal, capacidad para concentrar la orina conservada, ausencia de microalbuminuria, sistemático de orina normal.
- **Ecocardiograma:** impresiona de hipertrofia de pared posterior de VI con grosor de 11-12 mm. insuficiencia mitral leve.
- **Fondo de ojo:** normal.
- **Eco doppler renal:** Riñón derecho atrófico de 87 mm y adelgazamiento de la cortical de 8 mm de grosor máximo. Riñón izquierdo de 101 mm con corteza de 9 mm de grosor máximo. NO se observan lesiones focales, litiasis ni dilatación pielocalicial. Doppler normal.
- **Gammagrafía renal (Fig. 6):** Riñón derecho: 21%; Riñón izquierdo: 79%.

Las imágenes obtenidas muestran un riñón derecho ortotópico, dismórfico, con marcada reducción del parénquima

funcionante, en relación con atrofia renal conocida. Riñón izquierdo, por su parte, muestra rectificación del borde superoexterno, que podría corresponder con episodio de pielonefritis previo, sin poder excluir que dicha lesión puede deberse, entre otros, a la presencia de duplicidad renal.

### Conclusión: atrofia renal derecha

Se inicia tratamiento con amlodipino a dosis inicial de 0,15 mg/kg/día. Se intenta realizar un MAPA durante el ingreso, pero la niña no colabora y el estudio no es válido. Se da de alta para control ambulatorio al 5º día de ingreso. AngioTac: atrofia renal derecha, con datos de lesión en parénquima de ambos riñones. Sin signos de estenosis de la arteria renal.

A los tres meses, presenta tensión arterial en consulta inferior al P90. Se coloca MAPA, con estudio válido y los siguientes resultados: registro diurno mmHg: PAS: 118,46; carga: 25%; PAD: 83,65; carga del 30%. Valores normales: PAS p95: 121,3 mmHg; PAD p95: 81,9. Registro nocturno mmHg: PAS 111,3 mmHg; Carga: 30%; PAD: 74 mHg; Carga del 55%. Valores normales PAS p 95: 110,4; PAD p 95: 65,6. Patrón *non dipper* (no se produce el descenso nocturno esperable de la PA).

Se consigue control completo de la tensión arterial a los seis meses, tras añadir y optimizar un segundo fármaco.

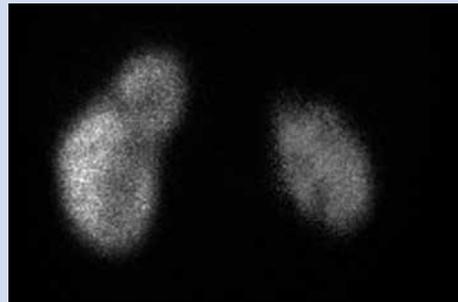


Figura 6. Gammagrafía renal.

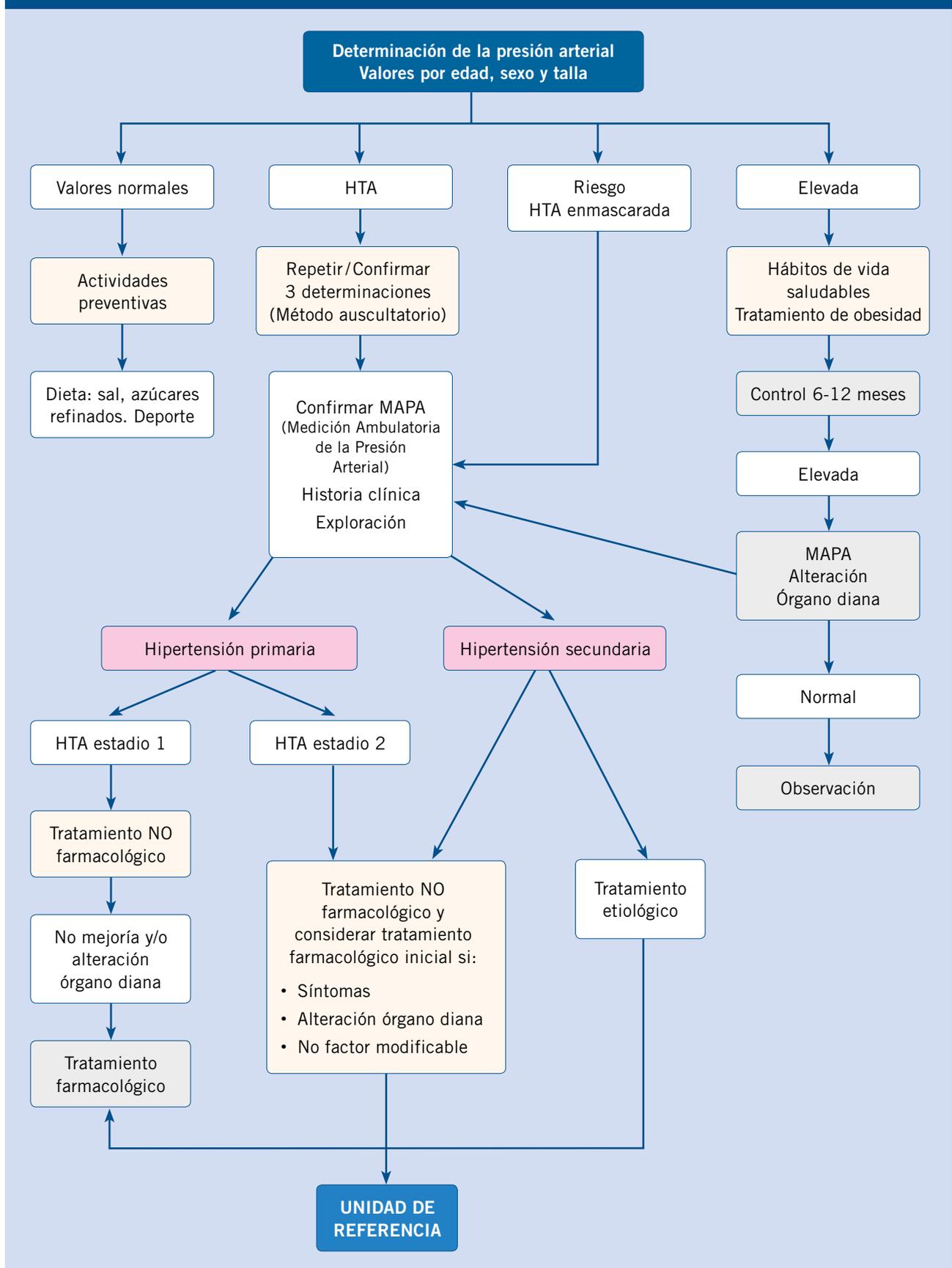


## Cuestionario de Acreditación

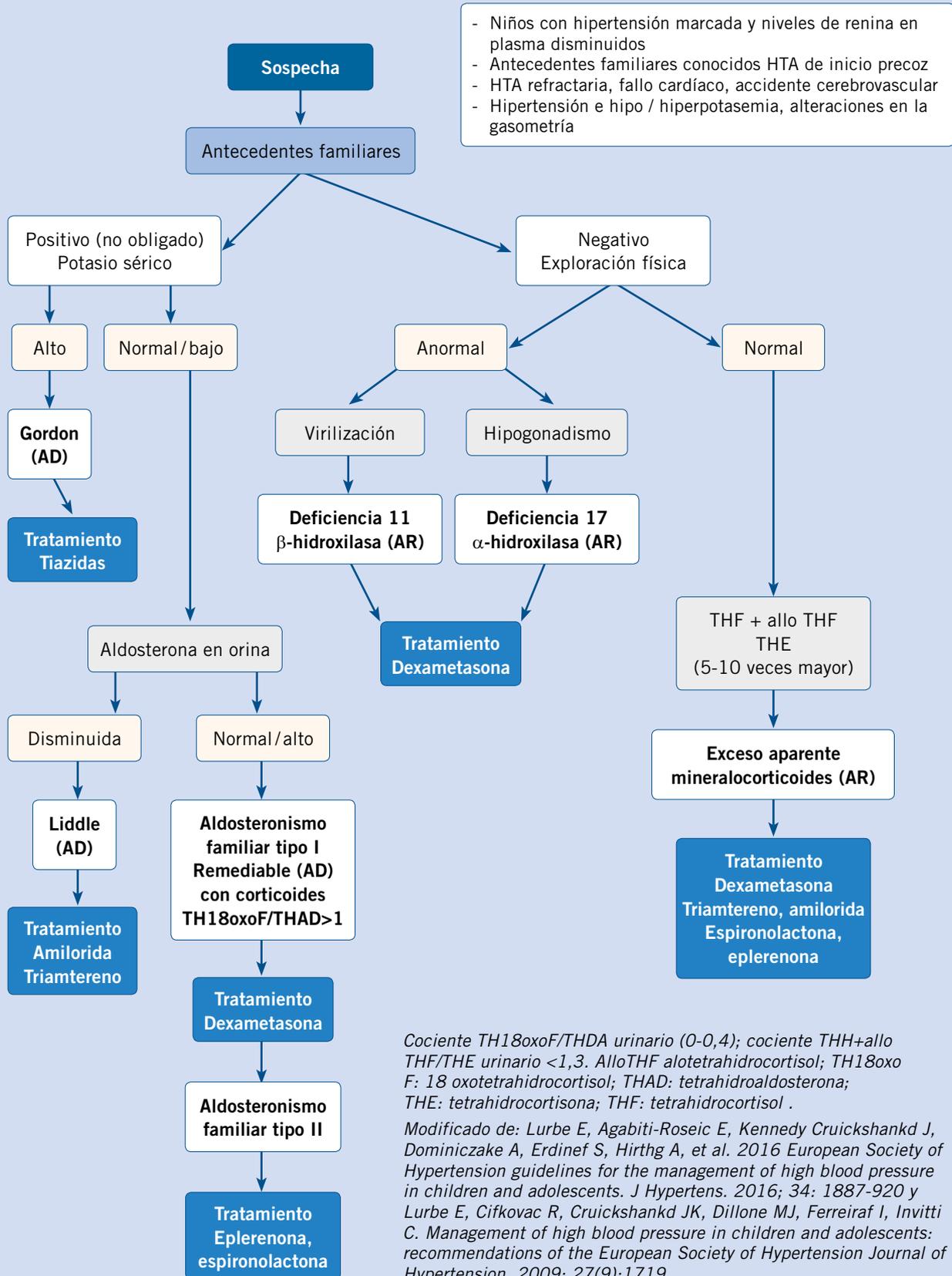
Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

### Algoritmo 1. Evaluación y tratamiento de la hipertensión arterial (HTA)



**Algoritmo 2. Hipertensión arterial (HTA) monogénica. Orientación inicial**





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

## Hipertensión arterial sistémica

25. Respecto a la hipertensión en la infancia, señale la respuesta **INCORRECTA**:
- La prevalencia de la hipertensión ha ido aumentando en los últimos años, principalmente en países con menos recursos.
  - El aumento de la hipertensión ha ido ligado al de la obesidad.
  - La hipertensión en la infancia aumenta el riesgo de padecer hipertensión en la edad adulta.
  - En la adolescencia, la hipertensión es más frecuente en varones.
  - Todos los niños con hipertensión primaria serán adultos con hipertensión (fenómeno de progresión).
26. Respecto al diagnóstico de hipertensión, señale la respuesta **FALSA**:
- La tensión en los niños presenta una variabilidad amplia, por lo que se necesitan varias tomas para su diagnóstico.
  - Ante una toma de tensión muy elevada, superior al 20-30% del P95, debemos realizar una actuación inmediata.
  - Siempre que sea posible se realizará un MAPA (Medición Ambulatoria de la Presión Arterial) en la evaluación del niño hipertenso.
  - La toma de tensión por método oscilométrico evita el error del explorador.
  - Las tomas por método oscilométrico repetidas en rango de hipertensión, no es necesario comprobarlas por el método auscultatorio.
27. Respecto al tratamiento de la hipertensión, señale la respuesta **CORRECTA**:
- Todos los pacientes pediátricos hipertenso necesitarán tratamiento farmacológico.
  - En la hipertensión secundaria no son útiles las medidas no farmacológicas referentes a cambio de estilo de vida, por lo que no sería necesario su uso.
  - Si fuese necesario, los inhibidores del sistema renina angiotensina (IECA) serían de elección en pacientes hipertenso asociados a obesidad.
  - En las adolescentes con actividad sexual, debemos descartar la presencia de embarazo antes de pautar tratamiento con inhibidores del sistema renina angiotensina.
  - La respuesta c y d son correctas.
28. Respecto al estudio del paciente hipertenso, en la Guía Europea, señale la respuesta **FALSA**:
- La historia clínica y la exploración deben guiar las pruebas diagnósticas a realizar.
  - En todos los pacientes se hará: hemograma, bioquímica (creatinina, urea, electrolitos, úrico, estudio colesterol, sistemático de orina, proteinuria y albuminuria).
  - La Guía Europea de 2016 aconseja realizar ecografía renal, solo si está alterado el filtrado glomerular o hay proteinuria en el análisis de orina.
  - Se debe realizar una ecocardiografía para descartar afectación cardíaca.
  - La determinación de renina / aldosterona sería una prueba de segundo nivel.
29. Respecto al tratamiento, señale la respuesta **FALSA**:
- El deporte de alta competición está contraindicado en pacientes hipertenso.
  - En deportistas de competición no se deben usar diuréticos ni betabloqueantes.
  - En los pacientes diabéticos, se deben evitar los betabloqueantes sin capacidad vasodilatadora.
  - En los diabéticos no se deben usar diuréticos tiazídicos.
  - Los antagonistas del calcio son una buena opción si el IECA (inhibidores del enzima convertidor de angiotensina) está contraindicado.

## Caso clínico

30. Señale la respuesta **CORRECTA**:
- Dado que la paciente está asintomática, habría que haberla citado de nuevo en consulta en una semana, para comprobar la tensión antes de remitirla al hospital.
  - Un electrocardiograma normal, descarta la presencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo.
  - Se podría haber administrado nifedipino sublingual en el Centro de Salud y evitar el ingreso.
  - El pediatra ha hecho bien en remitir a la paciente, porque se

trata de una emergencia hipertensiva.

e. Todas son falsas.

**31. Respecto al estudio de la paciente, señale la respuesta FALSA:**

- a. A pesar de tener un electrocardiograma inicial, se debe realizar un ecocardiograma si hay disponibilidad para valorar la afectación del corazón.
- b. El estudio de fondo de ojo está indicado en hipertensiones severas.
- c. Un riñón atrófico, no documentado previamente y una hiper-

tensión grave, puede hacernos pensar en una estenosis de la arteria renal.

- d. La ausencia de soplos abdominales no descarta la presencia de estenosis de la arteria renal.
- e. La actividad de renina plasmática es sensible y específica de estenosis de arteria renal.

**32. Respecto al tratamiento de la presión arterial en nuestra paciente, señale la respuesta CORRECTA:**

- a. Dado el valor de la tensión arterial que presenta, es necesario el tratamiento con perfusión intravenosa de los fármacos.

b. Como no tiene sintomatología, se puede descender la tensión arterial rápidamente.

c. La sospecha de estenosis unilateral de la arteria renal contraindica el uso de inhibidores del enzima convertidor de angiotensina (IECA).

d. La hipertrofia moderada de ventrículo izquierdo con valores de tensión superiores al 20% del P99 o más de 30 mmHg sobre el P95, definen la emergencia hipertensiva.

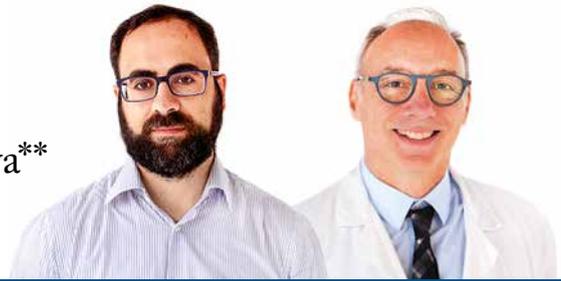
e. Todas las respuestas anteriores son falsas.

# Miocardiopatías

A.J. Cartón Sánchez\*, F. Gutiérrez-Larraya\*\*

\*Facultativo especialista. \*\*Jefe de Servicio.

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid



## Resumen

Con el término miocardiopatía (MC) se designan enfermedades muy heterogéneas en origen, manifestaciones y curso clínico que afectan de manera principal al músculo cardíaco. En esta revisión, aplicamos la clasificación morfológica más general (MC dilatada, hipertrofica, restrictiva y no compactada) a la edad pediátrica y exponemos, de manera diferenciada, enfermedades de presentación específica a estas edades, que se manifiestan con clínica cardíaca y extracardiaca, de sospecha para el pediatra de Atención Primaria e indicación de derivación. La sintomatología más expresiva de las MC pediátricas es la insuficiencia cardíaca, pero existen subtipos donde se llega al diagnóstico en situación asintomática, por cribaje familiar, o tras el hallazgo de pruebas complementarias anormales (radiografía de tórax, ECG). El diagnóstico de MC tiene implicaciones para la familia del niño afecto, y las limitaciones del estudio genético para aclarar su situación deben conocerse. Si bien el manejo último recae en especialistas, el pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en el diagnóstico inicial, en el conocimiento de situaciones de riesgo o de descompensación del niño con MC, y en la participación en las medidas de inmunoprofilaxis y estilo de vida específicas.

## Abstract

The term cardiomyopathy (CM) defines a set of diseases of the cardiac muscle that show a wide variability in their causes, clinical manifestations and course. Here, we use the general classification of CM (dilated, hypertrophic, restrictive and non-compaction CM) to review the different subtypes that present in children, some in a specific manner, raising the index of suspicion of cardiac and extracardiac signs detected by the primary care paediatrician that warrant further assessment. Heart failure may signal the presence of a paediatric CM, but other cases are detected in asymptomatic children, through family screening, or after abnormal findings in ancillary tests such as the chest X-ray, or the ECG. Diagnosis of a CM may imply the need to study other members of the child's family, and limitations of genetic testing should be acknowledged. Ultimately, specialised management is required in paediatric CM, but primary care paediatricians play a central role, referring a possible diagnosis at its onset, knowing risks and decompensation occurrences, and collaborating in immunoprophylaxis and lifestyle advices.

**Palabras clave:** Miocardiopatías; Miocardiopatía familiar; Miocardiopatía dilatada; Miocardiopatía hipertrofica; Pediatría.

**Key words:** *Inherited Cardiovascular Disease; Cardiomyopathies; Cardiomyopathy Dilated; Cardiomyopathy Hypertrophic; Pediatrics.*

## Panorámica general

Las miocardiopatías afectan de manera principal al músculo cardíaco, y se clasifican según sus características morfológicas. Su frecuente origen genético implica un abordaje integral del niño y de su familia.

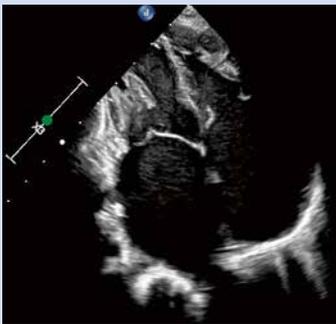
Las miocardiopatías (MC) son enfermedades heterogéneas del músculo cardíaco. Ocasionalmente producen cambios estructurales en el corazón que producen un fallo en su función

de bomba y la aparición de arritmias, sobre todo. Suelen tener una base genética y un componente hereditario, y el diagnóstico requiere excluir otras causas de afectación miocárdica (enfermedad coronaria, hipertensión arterial, valvulopatía o cardiopatía congénita), pudiendo implicar el estudio tanto del niño como de sus familiares más relacionados.

Las MC tienen una morbimortalidad alta y suponen una causa principal de

insuficiencia cardíaca (IC) en la infancia e indicación del trasplante cardíaco (TXC; hasta el 40% del global de las formas sintomáticas en los 2 primeros años tras el diagnóstico). Los registros pediátricos (*Pediatric Cardiomyopathy Registry* [PCMR]<sup>(1,2)</sup>, *National Australian Childhood Cardiomyopathy Study* [NACCS])<sup>(3)</sup> informan de incidencias de al menos 1:100 000 en menores de 20 años, siendo el grupo de niños menores de 1 año el de mayor

Tabla I. Tipos principales, afectación definitiva, imagen representativa ecocardiográfica y características relevantes de los tipos principales de miocardiopatías pediátricas

Tipo	Afectación	Imagen cardiaca	Características relevantes
<b>Miocardiopatía dilatada</b>	Dilatación y disfunción ventricular		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Forma de miocardiopatía más frecuente en Pediatría</li> <li>- Causa de insuficiencia cardiaca (IC) e indicación de trasplante cardiaco</li> </ul>
<b>Miocardiopatía hipertrófica</b>	Aumento del grosor ventricular		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Forma más prevalente en población general</li> <li>- Riesgo de arritmias y muerte súbita</li> </ul>
<b>Miocardiopatía restrictiva</b>	Fallo de la relajación ventricular, presiones de llenado elevada		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Clínica tardía, datos de congestión venosa sistémica y pulmonar, ECG alterado al diagnóstico</li> </ul>
<b>Miocardiopatía no compactada</b>	Hipertrabeculación marcada ventricular		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Presentación muy variable (asintomática, IC, arritmias)</li> </ul>

incidencia (3-4 veces más), del orden de magnitud similar a otras enfermedades pediátricas, como los linfomas, el tumor de Wilms o el neuroblastoma.

La clasificación de las MC es compleja y evoluciona con los conocimientos de sus mecanismos. El elemento clave es qué tipo de manifestaciones morfofuncionales (fenotipo) presenta el músculo cardiaco. La clasificación más comúnmente empleada (Tabla I), aunque con ligeras diferencias, por las sociedades científicas (*European Society of Car-*

*diology* [ESC], *American Heart Association/American College of Cardiology* [AHA/ACC]), habla de los siguientes tipos principales<sup>(4)</sup>:

- **Miocardiopatía dilatada (MCD;** predomina el aumento del volumen cardiaco y la disfunción sistólica).
- **Miocardiopatía hipertrófica (MCH;** existe un aumento del grosor del músculo cardiaco que puede conducir a disfunción diastólica y sistólica, y aparición de arritmias).

- **Miocardiopatía restrictiva (MCR;** hay una rigidez de miocardio que obliga a presiones elevadas de llenado).

- **Miocardiopatía no compactada (MCNC;** alteraciones en el desarrollo del músculo ventricular con aumento de las trabeculaciones).

Debido a la heterogeneidad de las MC, se tiende a describir e integrar su complejidad con clasificaciones más recientes, como la MOGE(S)<sup>(5)</sup>, que

emplea 5 características: el fenotipo morfofuncional (M), la participación de otros órganos (O), el patrón genético o de herencia familiar (G), la descripción etiológica del defecto genético subyacente, si se identifica (E), y S como estado funcional (que no se suele emplear en niños). Esta clasificación flexibiliza dar cuenta de la presentación de algunos pacientes y sus familias (fenotipos solapados, mixtos y de idéntico origen genético, grado de afectación extracardiaca, causa y eventual patrón de transmisión).

El origen genético de numerosas MC conlleva el estudio familiar (comenzando por anamnesis, al menos, de 3 generaciones) y diversos escenarios<sup>(6)</sup>. Así, el niño asintomático, hijo de un progenitor afecto, puede necesitar que se derive para evaluación específica y determinar la presencia de alteraciones compatibles, y de su potencial causa genética, en ciertas ocasiones, con persistencia de la incertidumbre en la situación: los resultados genéticos negativos no excluyen el diagnóstico evolutivo ni la posibilidad de afectación familiar, que puede no ser idéntica en expresión del tipo de MC a la del caso original (expresividad variable). Por otro lado, en ausencia de datos de imagen de MC, a pesar de encontrar mutaciones genéticas que implican enfermedad (variantes patogénicas), no suele indicarse, salvo excepciones que se mencionarán, el tratamiento médico ni la restricción de la actividad física, y algunos casos ni siquiera llegan a desarrollar la enfermedad (penetrancia incompleta). Finalmente, en el otro extremo, no se suele considerar en riesgo ni efectuar seguimiento al niño que no presenta la mutación familiar patogénica ni tiene alteraciones cardiológicas tras ser evaluado.

## Miocardopatía dilatada

La miocardopatía dilatada es la forma de MC más frecuente en la infancia.

En la MCD, existe una dilatación y disfunción ventricular, predominantemente izquierda (VI), que puede conducir a IC, arritmias y muerte súbita. Es la MC más frecuente en la infancia (0,58 casos por 100.000 niños), con una edad mediana al diagnóstico entre 1 y

2 años (en menores de 1 año, puede ser hasta 8 veces más frecuente que en el global de los niños)<sup>(7,8)</sup>.

### Etiopatogenia

Las causas más frecuentes de MCD tienen una base genética, con posible afectación extracardiaca orientativa, pero también existen causas infecciosas, sobre todo, víricas, con mejor pronóstico.

Las MCD se deben más frecuentemente a anomalías de genes que codifican proteínas del citoesqueleto, proteínas de anclaje o del sarcómero cardiaco; en otras ocasiones, son el resultado de daño miocárdico directo por un agente externo. Las clasificaciones actuales (AHA/ACC) encuadran las causas genéticas como MCD primarias, y las causas inflamatorias (infecciosas o no infecciosas), tóxicas y endocrinometabólicas, como MCD secundarias. La **MCD idiopática** (diagnóstico de exclusión) tiene una base presumida, no identificada, genética, y es de peor pronóstico que otras formas; los niños clasificados bajo este tipo pueden reasignarse a una categoría de MCD familiar en la ampliación del estudio<sup>(4)</sup>.

Dentro de las causas genéticas encontramos:

- **MCD familiar** (30-50%): donde hay otros miembros relacionados en primer grado, con o sin una mutación genética encontrada (genes que codifican proteínas del citoesqueleto o del disco Z, p. ej.: sarcoglicanos, desmina, lámina A/C, titina, actinina...); el patrón de herencia más común es autosómico dominante (AD).
- **MCD asociada con mutaciones de genes sarcoméricos** (10-20%): actina, troponina, cadena pesada de la miosina  $\beta$ , proteína C de unión a la miosina,  $\alpha$ -tropomiosina, fosfolambano, canal de sodio SCN5A...
- **MCD asociada con enfermedad neuromuscular**: sobre todo, las distrofias de Duchenne y de Becker, el síndrome de Barth (también como MCR o MCNC), la ataxia de Friedreich (como MCH) y las distrofias musculares de cintura y extremidades. Tienen patrón de herencia variable (autosómico dominante o recesivo, o ligado a X). Estos pacientes deben evaluarse cardiológicamente al diagnóstico de la enfermedad y durante

su seguimiento de despistaje (en la enfermedad de Duchenne, p. ej., la afectación cardiaca es más evidente a partir de la segunda década de la vida), y tienen la mayor mortalidad y la menor tasa de trasplante a los 5 años, tras el diagnóstico de MCD.

- **MCD por laminopatías**: suele haber manifestaciones extracardiacas, como neuropatía periférica, enfermedades del músculo esquelético y progerias. De manera anticipada a las alteraciones estructurales, estos pacientes pueden presentar, en edades pediátricas, arritmias diversas (desde trastornos de conducción AV o disfunción sinusal hasta taquicardias ventriculares).
- **MCD por enfermedad mitocondrial**: en genes del DNA mitocondrial o nuclear que son relevantes en el metabolismo energético. Ejemplos: déficit de la transferasa II carnitina palmitoil, síndrome de Kearns Sayre, síndrome MELAS (con encefalopatía y acidosis láctica), síndrome MERFF (con epilepsia mioclónica), déficit en la reductasa NADH-coenzima Q (complejo I) y déficit de la oxidasa del citocromo C.

Las **causas infecciosas** de MCD incluyen, sobre todo, virus (adenovirus, enterovirus, herpes simple, varicela zóster, citomegalovirus, Epstein-Barr, herpes humano 6, influenza A y B, inmunodeficiencia humana, parvovirus). También se mencionan, más raramente, causas bacterianas (*Chlamydia*, *C. diphtheriae*, *Legionella*...), fúngicas (*Actinomyces*, *Aspergillus*, *Candida*...), rickettsiosis y *Borrelia*. Las MCD atribuidas a miocarditis vírica (miocarditis linfocitaria) tienen un 70% de supervivencia global y libre de TXC a los 5 años, tras el diagnóstico. Las causas **inflamatorias no infecciosas** son las enfermedades autoinmunes y reacciones de hipersensibilidad (dermatomiositis, síndrome hiperesoinfílico, miocarditis, lupus y artritis reumatoide). Se han involucrado tóxicos y fármacos como penicilina, ampicilina, cefalosporinas, tetraciclinas y sulfonamidas; los niños **expuestos a quimioterapia** para su cáncer (sobre todo, antraciclinas para leucemias, linfomas y sarcomas) pueden desarrollar, a largo plazo, MCD e IC. Las causas metabólicas, finalmente,

son raras en niños, y suelen existir otras manifestaciones que orientan el diagnóstico: alteraciones tiroideas (hiper e hipotiroidismo), adrenérgicas (tumor secretor de catecolaminas), hipocalcemia crónica (hipoparatiroidismo), etc.

## Clínica

**La MCD puede presentarse como insuficiencia cardiaca grave de repercusión multisistémica.**

La presentación sintomática típica, y lo más frecuente al diagnóstico, es la de IC, con manifestaciones variables que dependen de la edad: en niños pequeños, fallo de medro, problemas de alimentación, infecciones respiratorias que descompensan la situación basal; en niños mayores, la clínica más característica es de intolerancia al esfuerzo o disnea; en todos los casos, el shock cardiogénico o la muerte súbita son potenciales consecuencias finales. El antecedente de cuadro vírico o catarral puede faltar o no reconocerse en las secundarias a miocarditis, haciéndolas indistinguibles de las idiopáticas o genéticas. La asociación con hipoglucemia, acidosis metabólica, hipotonía o afectación hepática, orienta a un error congénito del metabolismo. La sintomatología neurológica o muscular esquelética se asocia con enfermedades mitocondriales o una distrofia muscular. Casi la mitad de casos, al diagnóstico, puede precisar cuidados intensivos y soporte inotrópico, así como asociarse con comorbilidad de otros órganos o sistemas (insuficiencia renal, hepatopatía, trombosis vascular...). Otros casos pueden detectarse en pacientes asintomáticos, como resultado de cribaje familiar.

## Diagnóstico

**El diagnóstico de MCD es por imagen cardiaca, pero pruebas como la radiografía de tórax o el ECG, permiten sospecharla con clínica sugerente.**

Las alteraciones diagnósticas de MCD se basan en la imagen cardiaca, sobre todo, la **ecocardiografía**, y no son específicas de su causa. El criterio fundamental es la dilatación, ajustada por tamaño corporal del niño, del VI, que se acompaña habitualmente de disfunción sistólica (disminución de la función contráctil). La **resonancia magnética (RM)**

cardiaca puede cuantificar de manera más precisa los volúmenes y la función biventricular, y caracteriza mejor el tejido afecto (edema, inflamación o fibrosis que pueden ser etiológica o pronósticamente informativas).

Antes de estas pruebas, la **radiografía de tórax** puede constituir un alto índice de sospecha, al mostrar cardiomegalia como signo que orienta la presencia de MCD, si hay clínica de presentación similar a una infección respiratoria; menos frecuentemente, el hallazgo es casual. En el ECG, pueden observarse alteraciones no específicas de MCD, pero merecedoras de estudio con clínica dudosa (en concreto, sospechar de taquicardias sinusales no apropiadas a la situación fisiológica del niño como índice de IC) como hipertrofia ventricular o auricular, anomalías no específicas de la onda T, arritmias supraventriculares y ventriculares. Las **pruebas de laboratorio** se orientan, por un lado, a evaluar la repercusión en otros órganos o sistemas (elevación de transaminasas, afectación de la función renal) al diagnóstico, y por otro lado, a tratar de establecer la etiología, sobre todo, infecciosa (serologías y PCR específicas), aunque otras alteraciones bioquímicas pueden ser también sugerentes; así, la elevación de la CPK podría sugerir una enfermedad neuromuscular relacionada con la distrofina, una laminopatía o una miopatía miofibrilar, o la elevación de TSH orienta a causa endocrina. Las pruebas microbiológicas específicas (serología de virus, Chagas, Borrelia) establecen su diagnóstico.

El **estudio genético** establece la etiología en el caso pediátrico afecto y el potencial estado de portador en los familiares (hasta un 50% podría presentar una mutación patogénica); el conocimiento de este estado podría contribuir a estrategias de prevención o detección precoz en otros familiares.

## Tratamiento

**El tratamiento es sintomático de insuficiencia cardiaca, y algunos niños pueden precisar trasplante cardiaco.**

Comprende el tratamiento de la causa, cuando se identifica, y el tratamiento de apoyo y sintomático de la IC y las arritmias. En fase aguda, si predomina la retención de líquidos, con buena

perfusión (forma caliente y húmeda), la base son los diuréticos y los vasodilatadores sistémicos; si hay mala perfusión, se emplean inótropos. En fase crónica, el tratamiento especializado consiste en inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), bloqueantes beta-adrenérgicos, antagonistas de los mineralcorticoides y furosemida, con papel seleccionado de digoxina e ivabradina; en estudio se encuentran otros fármacos de uso ya estándar en adultos, como los inhibidores de angiotensina y del receptor de nesiprilina (ANRI). En fases finales de IC, pueden ser candidatos a un TXC, ayudados o no de manera previa con una asistencia ventricular de corta (ECMO) o larga duración (p. ej., *Berlin Heart, Heartware*).

## Miocardopatía hipertrófica

**La MCH es el segundo tipo de MC en edad pediátrica, con relativo mejor pronóstico, pero riesgo de muerte súbita.**

En la MCH, se objetiva un aumento del grosor ventricular (hipertrofia del VI, HVI) sin explicación hemodinámica aparente (HTA, obstrucción a la salida del VI [OTSVI]). Ciertas adaptaciones fisiológicas en el niño y adolescente (corazón del deportista), pueden plantear dudas al inicio; en estos casos, podría ayudar el desacondicionamiento deportivo durante unos meses, así como la ausencia de alteraciones en otras pruebas, para identificar si hay MCH realmente.

La incidencia pediátrica estimada es de 0,3 a 0,5 casos por 100.000, y supone la segunda MC por frecuencia (25-40% de casos de MC). Sin embargo, la MCH es la enfermedad cardiaca genética más prevalente en adultos (1:500 personas, en algunas estimaciones hasta 1:250, siendo sintomáticos menos de 1:3.000). La edad de aparición es muy variable, desde el periodo neonatal hasta la adolescencia (en el grupo pediátrico). En general, hay mejor pronóstico que en otras MC (supervivencia libre de TXC de 90% a los 5 años), pero se debe considerar el riesgo de muerte súbita y que algunos subgrupos (lactantes con IC a la presentación, niños mayores con fisiología restrictiva, HVI grave al diagnóstico, el síndrome de Noonan...) evolucionan peor<sup>(9-11)</sup>.

## Etiología y clasificación

Las causas más frecuentes de MCH son genéticas; en Pediatría, hay síndromes específicos que cursan con MCH.

Algunas sociedades (AHA/ACC)<sup>(10)</sup> no consideran como MCH las formas donde hay una causa sistémica de la HVI, en concreto síndromes multisistémicos de origen genético, no sarcoméricos que, en general, son enfermedades de presentación infantil específica (hasta un 25% de los casos a esta edad; p. ej., las RASopatías, como el síndrome de Noonan); esas formas se denominarían de manera alternativa fenocopias, y no propiamente MCH. La ESC<sup>(11)</sup> sí las incluye en la denominación de MCH (causas secundarias), nomenclatura más empleada y que adoptamos aquí.

Las MCH primarias son las de origen sarcomérico (8 genes explican el 30-60% de los casos globalmente; *MYH7* y *MYBPC3* explican el 70% de las causas sarcoméricas), y son las de mayor prevalencia en la población general, pero no en el período de la infancia, donde es frecuente que se llegue al diagnóstico en un niño asintomático con un familiar afecto. Las causas no sarcoméricas (secundarias, sistémicas, fenocopias) son las más frecuentes en menores de 1 año y abarcan:

- Enfermedades por **almacenamiento anormal de glucógeno**: tipos más frecuentes asociados con MCH:
  - Tipo II o enfermedad de **Pompe**; déficit de  $\alpha$ -1, 4 glucosidasa. Debe sospecharse en un lactante que presenta hipotonía muscular, cardiomegalia radiológica y alteraciones ECG características (intervalo PR corto, voltajes muy elevados del complejo QRS).
  - Tipo IIb o enfermedad de **Danon** (ligado a X, mutaciones en gen *LAMP2*). Hay MCH, miopatía de músculo esquelético y retraso intelectual leve. Los varones suelen tener afectaciones más precoces y graves.
  - **MC** por *PRKAG2*. Presenta: MCH, preexcitación ventricular y enfermedad progresiva del sistema de conducción.
- Enfermedades por **depósito lisosomal anormal**. Incluye: síndrome de Hurler (talla baja, rasgos faciales toscos, anomalías esqueléticas), enfer-

medad de célula I (mucopolidosis, enfermedad de Leroy) y enfermedad de Anderson-Fabry (presentación en la adolescencia con angiokeratomas y dolor abdominal).

- **MCH síndrómica**. Incluye las RASopatías (síndrome de Noonan, síndrome de Noonan con lentiginosis [antiguo síndrome de LEOPARD], síndrome de Costello, síndrome cardiofaciocutáneo); frecuencia estimada de 1:1.000 a 2.500 niños. Pueden asociar cardiopatía congénita (sobre todo, estenosis pulmonar) y, típicamente, participación extracardiaca: dismorfias craneofaciales, hipotonía, desarrollo neurológico alterado, talla baja, predisposición a cáncer, anomalías cutáneas, musculares y oculares.
- **Déficits de oxidación de ácidos grasos** (déficit de la deshidrogenasa de la acil-CoA de cadena larga). Pueden tener arritmias ventriculares y muerte súbita.
- **Hiperinsulinismo**. La presentación es neonatal. En las formas primarias, hay una hiperproducción de insulina por hiperfunción de las células beta pancreáticas (focal como adenoma, o difusamente); clínicamente, pueden debutar como hipoglucemia grave, crisis epilépticas, hipotermia, hipotonía y letargia; son niños grandes, pero no necesariamente macrosómicos. El tratamiento es médico o quirúrgico. En las formas secundarias, el hiperinsulinismo es secundario a hiperglucemia materna (DM materna o gestacional), el RN suele ser macrosómico y la hipoglucemia inicial suele responder a suplementos; la HVI suele resolverse espontáneamente en el primer año de vida.

## Patogenia

La MCH implica alteraciones cardíacas mecánicas y riesgo de arritmias.

Aunque no está claro cómo conduce al fenotipo la alteración del sarcómero, se observan cambios miocárdicos con aumento del grosor y fibrosis, que dan lugar a un ventrículo pequeño y rígido, disfunción diastólica y, posteriormente, sistólica. La HVI localizada en el tracto de salida del ventrículo izquierdo puede condicionar obstrucción a la salida de sangre del VI (OTSVI) y anomalías de

la función valvular mitral (movimiento sistólico anterior e insuficiencia valvular). Otros elementos alterados son: arterias coronarias intramurales (isquemia), elongamiento del aparato subvalvular mitral o anomalías congénitas... Histológicamente, se produce una desorganización de miocitos y miofibrillas, fibrosis miocárdica, y enfermedad de pequeño vaso, que pueden ser la base del riesgo arrítmico.

## Clínica

Es frecuente que el niño con MCH esté asintomático y esté siendo estudiado por otro motivo.

Lo más habitual es la situación asintomática de los niños. En otras ocasiones, la presencia de soplo (OTSVI, insuficiencia mitral por movimiento sistólico anterior) puede motivar la derivación al especialista. En un 10-15% de los casos, la presentación es de IC (fases finales) o arritmias, estas últimas como síncope de características cardiogénicas (durante esfuerzo, sin pródomos claros, aunque pueden describirse palpitaciones o malestar general durante el ejercicio) o atípico (no claro perfil vasovagal, presentación fuera de esfuerzo). Las formas de MCH asociadas a errores congénitos del metabolismo o malformaciones síndrómicas suelen tener debut más precoz y más clínica de IC al diagnóstico, siendo la muerte súbita más rara.

Las formas síndrómicas pueden presentar síntomas o signos clínicos orientativos de su causa genética:

- Problemas de aprendizaje o retraso mental (enfermedades mitocondriales, síndrome de Noonan, LEOPARD, síndrome de Costello, enfermedad de Danon).
- Sordera neurosensorial (enfermedad mitocondrial, sobre todo, con diabetes; enfermedad de Fabry-Anderson, síndrome de LEOPARD).
- Alteraciones visuales: retinopatía (enfermedad mitocondrial), retinitis pigmentosa (Danon), cataratas, opacidades corneales (Anderson-Fabry).
- Alteraciones de la marcha: ataxia de Friedreich.
- Parestesias, anomalías sensoriales: Anderson Fabry.
- Hipotonía muscular: enfermedad mitocondrial, glucogenosis, ataxia de Friedreich.

- Ptosis palpebral: enfermedad mitocondrial, Noonan/LEOPARD, distrofia miotónica.
- Lentiginosis, manchas café con leche: LEOPARD, Noonan.
- Angiokeratoma, hiposudoración: Anderson-Fabry.
- Dismorfias/anomalías cutáneas: RASopatía.

## Diagnóstico

En niños, la MCH se diagnostica con imagen durante cribado familiar y a partir de alteraciones cardíacas y extracardíacas detectables clínicamente o en pruebas complementarias.

Se basa en la confirmación por imagen de la hipertrofia miocárdica, prueba a la que llega el paciente tras una clínica como la descrita, incluyendo eventos sincopales, por despistaje familiar o por hallazgo de elementos alterados en un ECG casual o indicado por síntomas.

El ECG es una prueba accesible desde Atención Primaria, y en más del 90% pacientes se presentan anomalías, por lo demás, elementos índice suficientes de sospecha: HVI por voltaje asociados, o no, con *strain* (inversión de la onda T, más específico; a veces, la inversión, en derivaciones precordiales izquierdas V4-V6, puede darse sin el crecimiento eléctrico), ondas P anchas (crecimiento auricular izquierdo), ondas Q patológicas (duración mayor de 40 ms o amplitud superior al 25% del QRS asociado... Un intervalo PR corto o preexcitación es frecuente en la enfermedad de Pompe, la MCH por *PRKAG2* o la enfermedad de Danon, que pueden también presentar crecimiento ventricular izquierdo extremo.

El ecocardiograma suele bastar para confirmar el diagnóstico (grado y distribución de la HVI) y determinar la presencia de alteraciones asociadas (la OTSVI, la IM; la disfunción diastólica, alteraciones preclínicas de la contractilidad regional). Cuando la ecocardiografía no es concluyente (más que mala ventana en niños, para las localizaciones atípicas de HVI), la RM cardíaca es útil y también permite evaluar la presencia de fibrosis, que podría relacionarse con riesgo arritmico.

El Holter ECG tiene utilidad durante el seguimiento, si el niño refiere palpitaciones o presíncope, y para detectar la aparición de arrit-

mias que confieran un riesgo mayor de eventos adversos. En la **ergometría**, se puede evaluar la situación funcional del niño y observar si sucede hipotensión en esfuerzo, dato clásico de peor pronóstico.

En las formas metabólicas de niños más pequeños, determinados **hallazgos analíticos** contribuyen a buscar la etiología: hipoglucemia con acidosis metabólica aparece en enfermedades del glucógeno y mitocondriales. Si no hay acidosis, la HVI puede encontrarse en hiperinsulinismo congénito, síndromes de resistencia a insulina y defectos de la oxidación de ácidos grasos.

El estudio genético, que se beneficia de la orientación dada por hallazgos previos anormales, confirma el origen de la MCH, pero no es necesario encontrar una mutación genética patogénica para que el niño con el fenotipo compatible sea diagnosticado.

## Tratamiento

El manejo de la MCH puede implicar el implante de un desfibrilador y muchos niños pueden no necesitar medicación inicialmente.

El objetivo general es mejorar la calidad de vida y la supervivencia. Solo el implante de desfibrilador (DAI) mejora el pronóstico en los grupos de alto riesgo (más del 6% de eventos adversos a los 5 años) de muerte súbita de formas sarcoméricas; en las formas no sarcoméricas, la estimación de riesgo es más incierta. Los pacientes con MCH supervivientes de una muerte súbita o que han experimentado una taquiarritmia ventricular con síncope tienen indicación de implante (prevención secundaria). En el resto de casos, incluso en ausencia de cualquier síntoma, se estratifica el riesgo (prevención primaria) mediante factores clínicos reconocidos (síncope inexplicado, grosor septal, aparición de taquicardias ventriculares [TV] no sostenidas...), con calculadoras de riesgo o sumación de factores presentes (para niños: *HCM-Kids Risk Calculator*, puntuación *Primacy*; en mayores de 16 años, calculadora de la ESC)<sup>(11-13)</sup>. El DAI reconoce arritmias ventriculares y es capaz de proporcionar terapias eléctricas para abortarlas. Su implante es similar al de un marcapasos endovenoso clásico; también hay dis-

positivos de implante subcutáneo (para pacientes mayores seleccionados). El niño debe evitar actividades de contacto que supongan un traumatismo sobre el dispositivo o desplazamiento del cable, aparte de las restricciones que le aplique su cardiólogo. La familia recibe información sobre eventuales interacciones electromagnéticas, incluyendo, por ejemplo, pruebas médicas como la RM (muchos DAI son actualmente compatibles) o el uso de bisturí eléctrico en intervenciones quirúrgicas (precisa reprogramación transitoria).

La medicación consiste en betabloqueantes (propranolol, atenolol, bisoprolol) para tratar de reducir la OTSVI, si está presente (hay formas no obstructivas que no los precisan); en caso de mala tolerancia o contraindicación, se propone el uso de antagonistas de los canales de calcio. Antiarrítmicos como la amiodarona pueden añadirse ante la aparición de arritmias ventriculares. Los diuréticos no se suelen emplear (las situaciones de hipovolemia relativa, como deshidratación en gastroenteritis, pueden tolerarse mal). La digoxina está contraindicada en presencia de OTSVI. Las opciones quirúrgicas se plantean en formas graves de OTSVI (miectomías septales; la ablación septal con alcohol en centros de experiencia y en pacientes mayores). En las fases finales de la enfermedad, con fallo de bomba e IC terminal, se indica el TXC, en general con buenos resultados.

## Miocardopatía restrictiva

La MCR es poco frecuente en niños, pero tiene mal pronóstico.

En las MCR, se produce rigidez y un fallo de relajación ventricular (disfunción diastólica); morfológicamente, la dilatación no se produce en los ventrículos, que suelen ser más bien de menor tamaño, sino en las aurículas. Es la MC de peor pronóstico (con mortalidad a los 5 años cercana al 30%) y de las menos frecuentes (0,03-0,04 por 100.000), aunque su incidencia aumenta con la edad, siendo raras las presentaciones en menores de 1 año. Las características de ciertos casos de MCR se solapan con la MCH: los niños con formas puras de MCR suelen trasplantarse más frecuentemente<sup>(4)</sup>.

## Etiopatogenia

**Es característica de la MCR la congestión venosa, transmitida por fallo de relajación ventricular.**

Las causas primarias son genéticas (proteínas del sarcómero, desmina, filamina C); las causas secundarias son infiltrativas (amiloidosis, muy rara en niños), por depósito lisosomal (Anderson-Fabry, estados de sobrecarga de hierro) y la fibrosis endomiocárdica (en parasitosis de niños procedentes de zonas de África, Asia y Sudamérica, enfermedades autoinmunes, síndromes con hipereosinofilia, déficits metabólicos o tóxicos).

Histológicamente, pueden existir anomalías en los miocitos o en la matriz intercelular (infiltración o fibrosis), pero el dato de restricción es funcional y requiere evidencia de presiones de llenado elevadas, confirmadas invasivamente (cateterismo) o de forma indirecta por la presencia de signos de congestión venosa sistémica.

## Clínica y diagnóstico

**La clínica de insuficiencia cardíaca sucede tarde en la evolución, y suele presentar alteraciones detectables en el ECG.**

Al inicio, en las formas con afectación exclusivamente cardíaca, los síntomas son inespecíficos: fatiga general, intolerancia gastrointestinal o al esfuerzo. En la evolución, al aumentar las presiones venosas pulmonares y sistémicas elevadas, puede darse edema periférico, hepatomegalia, edema e hipertensión pulmonar (disnea o equivalente). La disfunción sistólica es tardía, así como los síntomas por bajo gasto cardíaco. La presentación sincopal es de mal pronóstico (arritmias, isquemia coronaria y evento tromboembólico).

El ECG puede ser la prueba complementaria inicial que oriente hacia un origen cardíaco de los síntomas, por estar alterado en la presentación, prácticamente en casi todos los niños: datos de crecimiento biauricular, con afectación variable de la amplitud de los complejos QRS y alteraciones de repolarización asociadas. En la ecocardiografía, el hallazgo casi patognomónico es la dilatación biauricular con ventrículos de tamaño normal o reducido. La analítica de sangre puede mostrar elevación del péptido natriurético cerebral N-ter-

minal (NT-proBNP) y orientar inicialmente la presencia de MC si la clínica es dudosa. Con el cateterismo cardíaco, se confirman las presiones de llenado ventricular elevadas y se obtiene información discriminante de otras situaciones fisiopatológicas similares, como la pericarditis constrictiva, muy rara en niños. La biopsia endomiocárdica tiene un rendimiento limitado y no se suele hacer de rutina. El estudio genético permite establecer el origen primario de la MCR.

## Tratamiento

**El tratamiento de la MCR es sintomático de insuficiencia cardíaca.**

El tratamiento es sintomático de la IC en fases ya avanzadas, donde habitualmente se considera la inclusión en lista de trasplante. Es dudoso el papel de iniciar tratamiento anticongestivo en fases iniciales oligosintomáticas.

## Miocardopatía no compactada

**La MCNC es poco frecuente, pero puede encontrarse en lactantes sin síntomas.**

En la MCNC, morfológicamente, se observa una trabeculación prominente del VI, que expresa un fallo de maduración o del desarrollo del miocardio (miocardio más trabeculado = más primitivo) y que puede darse en combinación con características propias de otras MC. Las incidencias pediátricas referidas son de 0,11 por 100.000 (0-10 años), más frecuentemente en lactantes<sup>(4)</sup>.

Se identifica una causa genética en un 30-45% de los casos (lo más frecuente: mutaciones sarcoméricas); también se ha relacionado la MCNC con otros genes no sarcoméricos y con el síndrome de Barth, una rara metabolopatía infantil que cursa con fallo de medro y neutropenia cíclica (también como MCR). Las formas aisladas parecen tener mejor pronóstico, y la asociación con arritmias (bloqueo AV) o fenotipos mixtos lo tienen peor<sup>(4,14)</sup>.

Las presentaciones asintomáticas son frecuentes (hallazgo durante cribaje), pero también puede darse, de manera variable: insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), arritmias o un evento tromboembólico. La imagen diagnóstica característica se suele obtener por ecocardiografía.

El tratamiento es sintomático y puede requerir, en fases finales de IC, inclusión en lista de TXC.

## Miocardopatía asociada con sustrato arrítmico

**La miocardopatía arritmogénica es una miocardopatía con muy alto riesgo de arritmias graves para la vida, y detectarla en fase asintomática o por estudio genético tiene implicaciones muy relevantes.**

En la miocardopatía arritmogénica (MCA; históricamente, displasia arritmogénica del ventrículo derecho, nombre en desuso: puede haber afectación del VI, y se clasifica como MC) aparece, de forma característica, una sustitución fibrograsa del tejido miocárdico, aunque en fases iniciales, como las propias de niños y adolescentes, las alteraciones morfológicas pueden ser menos aparentes y el debut clínico consistir en arritmias graves para la vida. Es una MC muy poco frecuente (no se suele pensar en ella en menores de 10 años), pero muy relevante, por causar aproximadamente un 10% de casos de muerte súbita en jóvenes y de hasta un 22% en atletas. Una combinación de alteraciones de imagen, del ECG o la histología cardíaca, la presencia de arritmias ventriculares o una historia familiar confirmada, además o junto con la presencia de una mutación patogénica de un gen relacionado (proteínas relacionadas con el desmosoma cardíaco, zona de unión intercelular) son la base de los criterios diagnósticos<sup>(15)</sup>. Al estudio de la enfermedad en niños, se llega por despistaje de un progenitor afecto, la presencia de arritmias ventriculares (a veces, solo extrasistolia ventricular aislada, pero frecuente), la evaluación de episodios sincopales o tras una muerte súbita resucitada. Los portadores de mutaciones genéticas asociadas con enfermedad, aun sin expresar sus alteraciones, deben restringir su actividad física, por ser esta un desencadenante de arritmias y elemento favorecedor para desarrollar el fenotipo. El tratamiento se dirige a los síntomas de IC o por arritmias, y una proporción importante de pacientes es candidato a DAI y se le implanta.

A los niños con canalopatías (síndrome de QT largo congénito, síndrome de Brugada, taquicardia ventricular

polimorfa catecolaminérgica), clásicamente, se les ha considerado sin alteraciones propias de MC, aunque pueden tenerlas por el solapamiento de sus causas genéticas con las de MC. Por último, cabe mencionar dos situaciones de **MCD asociada con arritmias:**

1. El niño portador de marcapasos, por la estimulación crónica, puede experimentar dilatación y disfunción ventricular y referir clínica de IC.
2. En las taquicardias supraventriculares incesantes o muy prolongadas de lactantes, tras un comienzo, a veces, inadvertido, la clínica de IC (expresada de manera inespecífica como: mal estado general, rechazo de tomas, vómitos, aspecto incluso séptico) indica la evolución hacia disfunción ventricular (taquimiocardiopatía, generalmente reversible), y es un primer contacto con su pediatra lo que puede orientar el diagnóstico, al detectar la taquicardia, sobre todo, en ausencia de datos de infección.

### Función del pediatra de Atención Primaria

Las MC, como grupo global, son entidades raras, pero desde Atención Primaria se puede contribuir a los cuidados de los niños afectados en varias cuestiones (Fig. 1):

- Al diagnóstico. Se debe **conocer el componente familiar** de muchas MC y facilitar el acceso al estudio en cascada (de primer grado –padres a hijos, e hijos a padres– a más lejano): muchos niños están en situación asintomática y es solo el diagnóstico en un progenitor lo que inicia el proceso. En cuanto a las **presentaciones sintomáticas**, las MC no son las causas más frecuentes de clínica cardiovascular atribuible en la infancia, pero debe prestarse atención a elementos muy sugerentes (insuficiencia cardiaca, a veces, solo como taquicardia mantenida en rangos fisiológicos altos, en ausencia de infección, anemia o proceso intercurrente claro, que puede asociarse con síntomas de



**DIAGNÓSTICO**

- Estudio familiar
- Identificación de síntomas de insuficiencia cardiaca
- Identificación de alteraciones radiológicas/ECG
- Identificación de cuadros síndromicos



**SEGUIMIENTO**

- Desencadenantes de descompensaciones (sobre todo, infecciones respiratorias)
- Inmunoprofilaxis
  - Gripe
  - Neumococo



**ESTILO DE VIDA**

- Conocer recomendaciones generales de ejercicio
- Colaboración con el especialista en la aclaración de dudas

Figura 1. Papel del pediatra de Atención Primaria: resumen gráfico de intervenciones en el niño con MC.

intolerancia digestiva, vómitos...; síncope de presentación atípica o durante el esfuerzo...). Asimismo, las **alteraciones en pruebas complementarias** realizadas con otro motivo (cardiomegalia radiológica, ECG con anomalías del tipo crecimiento de cavidades o alteraciones de repolarización) pueden justificar la derivación al especialista. En el niño con signos de **afectación extracardiaca** diversa (dismorfias, retraso mental, hipotonía, fallo de medro, alteraciones metabólicas), esta derivación puede formar parte de la estrategia de estudio.

- Durante el seguimiento. Debe conocer la particular **vulnerabilidad del niño con MC a procesos intercurrentes**, sobre todo, procesos respiratorios (también gastroenteritis con deshidratación o trastornos iónicos), que ocasionen descompensaciones (IC). El niño con MC puede considerarse en el grupo de enfermedades crónicas cardiacas (por IC, alteraciones hemodinámicas asocia-

das o hipertensión pulmonar) al que hay que aplicar, junto a los convivientes, lo expuesto por el Comité de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría<sup>(16)</sup>:

- **Vacunación antigripal** (tetra-valentes inactivadas) anual. Son pacientes de alto riesgo de complicaciones<sup>(17)</sup>.
- **Vacunación antineumocócica secuencial** (incluyendo VNC13 y la VNP23).
- **Vacunación antivariçela**, con 2 dosis según pauta de calendario. Niños susceptibles no vacunados deben ser vacunados lo antes posible con dos dosis (intervalo 1-3 meses). Bajo tratamiento con aspirina, si es posible, al menos, dejando 6 semanas sin tratamiento para vacunar; no obstante, el síndrome de Reye se ha evidenciado con la variante salvaje del virus y no con la vacunal, por lo que en riesgo de exposición, también se recomienda vacunar.

Además, algunos niños menores de 2 años pueden beneficiarse de la profilaxis estacional de VRS (Palivizumab), de aplicación hospitalaria<sup>(18)</sup>. En lo referente a la covid-19, por ser un campo en evolución, que este trabajo no representaría de manera actualizada, remitimos al lector a fuentes en constante revisión.

- Sobre recomendaciones generales sobre estilo de vida. Aparte de la aplicación general de consejos saludables sobre la dieta y la evitación de tóxicos (tabaco), es oportuno estar familiarizado con lo referido al ejercicio físico y deporte del niño con MC. Existe una responsabilidad directa del especialista en proporcionar esta información, pero el pediatra de Atención Primaria es un acceso más directo al que pueden recurrir las familias en situaciones de duda, y algunas **situaciones deben ser de conocimiento general**. Se tiende a la discusión individualizada y decisión final compartida con el paciente y su familia sobre el nivel de ejercicio, entendiendo que la ausencia de factores de riesgo conocidos no confiere inmunidad frente a arrit-

mias de riesgo vital y que, en una importante proporción de casos, estas pueden ocurrir durante el sueño, en reposo o actividades de baja exigencia. No obstante, es posible que niveles bajos a moderados de actividad física se acuerden y permitan. Un niño portador de una mutación familiar sin expresión fenotípica no tiene descalificación automática del deporte intenso, salvo si es una MCA o una MCD por genotipos donde está involucrada la lámina A/C o la filamina C, donde de entrada sí se aplica. Los deportes de alta intensidad (p. ej., muchos deportes de equipo practicados competitivamente como fútbol, baloncesto, balonmano, rugby, hockey...; o actividades de resistencia como el ciclismo de grandes distancias, el remo, la natación competitiva, y algunas variedades de atletismo) se suelen desaconsejar en niños con MCH, MCD o MCNC que presentan marcadores de riesgo (síntomas durante esfuerzo o historia de síncope, aparte de otros hallazgos determinados en las pruebas complementarias, p. ej.: disfunción ventricular, presencia de arritmias ventriculares en esfuerzo...)(19).

## Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Wilkinson JD, Landy DC, Colan SD, Towbin JA, Sleeper LA, Orav EJ, et al. The pediatric cardiomyopathy registry and heart failure: key results from the first 15 years. *Heart Fail Clin.* 2010; 6: 401-13.
2. Wilkinson JD, Westphal JA, Bansal N, Czachor JD, Razoky H, Lipshultz SE. Lessons learned from the Pediatric Cardiomyopathy Registry (PCMR) Study Group. *Cardiol Young.* 2015; 25: 140-53.
3. Davis AM, Kahler SG, Chow CW, Wilkinson JL, Weintraub RG; National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med.* 2003; 348: 1639-46.
- 4.\*\*\* Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, Austin ED, Dipchand AI, Everitt MD, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019; 140: e9-e68.
- 5.\*\* Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, Serio A, Grasso M, Favalli V, et al. The MOGE(S) classification of cardiomyopathy for

- 6.\*\* Landstrom AP, Kim JJ, Gelb BD, Helm BM, Kannankeril PJ, Semsarian C, et al. Genetic Testing for Heritable Cardiovascular Diseases in Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Genom Precis Med.* 2021:HCG000000000000086.
7. Alexander PM, Daubeney PE, Nugent AW, Lee KJ, Turner C, Colan SD, et al; National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. Long-term outcomes of dilated cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study of childhood cardiomyopathy. *Circulation.* 2013; 128: 2039-46.
8. Daubeney PE, Nugent AW, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, et al. Clinical features and outcomes of childhood dilated cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation.* 2006; 114: 2671-8.
9. Alexander PMA, Nugent AW, Daubeney PEF, Lee KJ, Sleeper LA, Schuster T, et al. Long-Term Outcomes of Hypertrophic Cardiomyopathy Diagnosed During Childhood: Results from a National Population-Based Study. *Circulation.* 2018; 138: 29-36.
- 10.\*\* Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 76: e159-e240.
- 11.\*\* Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014; 35: 2733-79.
12. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivotto I, Limongelli G, et al. Development of a Novel Risk Prediction Model for Sudden Cardiac Death in Childhood Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM Risk-Kids). *JAMA Cardiol.* 2019; 4: 918-27.
13. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan CP, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, et al. A Validated Model for Sudden Cardiac Death Risk Prediction in Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 2020; 142: 217-29.
14. Sabaté Rotés A, Huertas-Quiñones VM, Betrián P, Carretero J, Jiménez L, Girona J, et al. Miocardiopatía no compactada: características clínicas, evolutivas y

pronósticas en edad pediátrica. Resultados de un estudio multicéntrico An *Pediatr (Barc).* 2012; 77: 360-5.

15. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J.* 2010; 31: 806-14.
- 16.\*\* Comité asesor de Vacunas. Capítulo 17. Vacunación en niños con enfermedades crónicas. En: *Manual de vacunas en línea de la AEP.* Acceso el 1 de octubre de 2021. Disponible en: <https://vacunas.aep.org/documentos/manual/cap-17>.
- 17.\*\* AAP Committee on Infectious Diseases Recommendations for Prevention and Control of Influenza in Children, 2021-2022. *Pediatrics.* 2021; 148: e2021053745.
- 18.\*\* American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases; American Academy of Pediatrics Bronchiolitis Guidelines Committee. Updated guidance for palivizumab prophylaxis among infants and young children at increased risk of hospitalization for respiratory syncytial virus infection. *Pediatrics.* 2014; 134: 415-20. Erratum in: *Pediatrics.* 2014; 134: 1221.
- 19.\*\*\* Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* 2021; 42: 17-96. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021; 42: 548-9.
20. Centeno Malfaz F, Alcalde Martín C. Miocardiopatías. *Pediatr Integral.* 2016; XX(8): 548-58.

## Bibliografía recomendada

- Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, Austin ED, Dipchand AI, Everitt MD, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019; 140: e9-e68.
- No es una guía clínica, sino un consenso de expertos que expone de manera muy exhaustiva: clasificación, alteraciones, causas, evaluación diagnóstica, estudio genético y pronóstico de los diferentes tipos de miocardiopatía en edad pediátrica.
- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* 2021; 42: 17-96. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021; 42: 548-49.
- Guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología, que define al individuo en riesgo durante el ejercicio y los tipos de ejercicio según el riesgo, con recomendaciones sobre el nivel permisible, en decisión conjunta con el paciente y su familia, para diferentes enfermedades cardiovasculares, incluyendo miocardiopatías y cardiopatías congénitas.

## Caso clínico

Recién nacido de 9 días de vida, que ingresa para observación por decaimiento general y rechazo de tomas, sin vómitos, diarrea, febrícula o contacto infeccioso conocido.

### Antecedentes personales

Embarazo controlado, sin incidencias. Nacido a término con peso adecuado. Periodo neonatal inmediato normal, con alta a domicilio a las 48 h de vida.

### Antecedentes familiares

Primer hijo de dos progenitores no consanguíneos, sanos. Sin historia de cardiopatías en menores de 50 años, arritmias o muertes súbitas.

### Evolución

Al ingreso, llama la atención la presencia de una perfusión capilar enlentecida y de una taquicardia mantenida en 170 lpm, sin variabilidad apreciable (sinusal). El resto de constantes no está alterado, existe soplo sistólico a la exploración y el tono muscular es normal.

Durante las primeras horas del ingreso, experimenta deterioro hemodinámico con hipotensión arterial y, secuencialmente, se inicia soporte ventilatorio mecánico e inotrópico.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia y congestión pulmonar (Fig. 2), y en el ECG se observa taquicardia sinusal con alteraciones extensas de repolarización (T negativas en precordiales izquierdas) y presencia de ondas Q patológicas en cara lateral izquierda. La ecocardiografía confirma la presencia de una miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular severa (fracción de eyección [FE] menor del 20%; normal mayor de 55%), insuficiencia mitral masiva y derrame pericárdico.



Figura 2. Radiografía de tórax al ingreso.

El paciente termina precisando soporte circulatorio mecánico (ECMO) durante 7 días, tras los cuales, es posible su destete progresivo. Se evidencia recuperación parcial de la función ventricular, que permanece en niveles de disfunción leve a moderada al alta, con insuficiencia cardiaca controlada con diuréticos orales y captopril.

El estudio etiológico incluye: hemocultivos, serologías y PCR de virus en sangre y respiratorios, estudio metabólico (ácidos orgánicos, carnitinas y acilcarnitina) y extracción de muestra

genética. Se detecta finalmente en sangre, una PCR positiva para enterovirus; el resto de pruebas es negativo, incluyendo la detección de mutaciones patogénicas de un panel de genes relacionados con miocardiopatía dilatada.

El paciente tiene actualmente 5 años y se encuentra sin signos de insuficiencia cardiaca aparentes, con muy buena evolución de medro y sin descompensaciones intercurrentes respiratorias. El ventrículo izquierdo solo está ligeramente dilatado, y persisten una disfunción moderada (FE 35%) y alteraciones en el ECG (presencia de ondas Q en cara inferior y lateral izquierda) (Fig. 3). Mantiene tratamiento con captopril y recibe vacunación antigripal anual. No está incluido en lista de trasplante cardiaco.

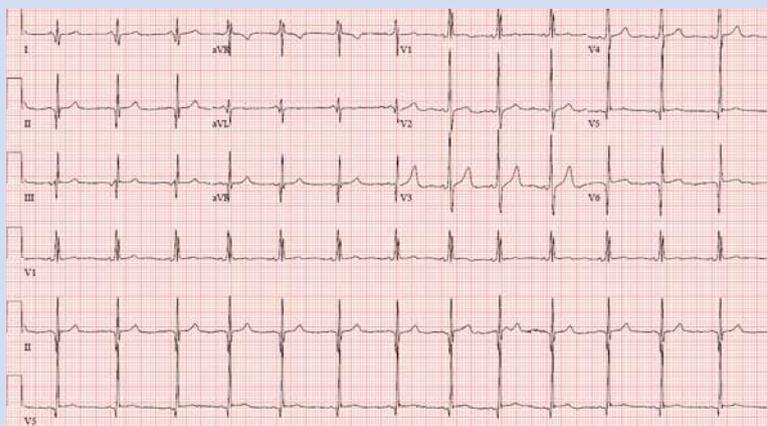


Figura 3. Alteraciones ECG persistentes.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Miocardopatías

33. ¿Cuál de los siguientes enunciados **NO** se aplica al ocuparnos de las miocardiopatías?

- En una misma familia que comparte una mutación genética, se pueden desarrollar distintos tipos de miocardiopatía.
- El ser portador de un gen de significado patogénico implica siempre considerar al niño como enfermo de miocardiopatía y no solo como en riesgo de desarrollarla.
- La expresión fenotípica marca las consecuencias clínicas y pronósticas de la miocardiopatía en niños.
- La presencia de un caso familiar afecto con presumible origen genético inicia la búsqueda "en cascada" de otros miembros afectados, de mayor a menor proximidad en la línea.
- Al niño que no presenta la mutación genética, causante de miocardiopatía en un progenitor, no se le suele considerar en riesgo.

34. Señale la asociación **INCORRECTA** entre tipo de miocardiopatía y su enunciado:

- Miocardiopatía dilatada: forma más frecuente en Pediatría.
- Miocardiopatía hipertrófica: riesgo de arritmias en la evolución.
- Miocardiopatía restrictiva: insuficiencia cardiaca precoz.
- Miocardiopatía no compactada: más frecuente presentación en lactantes.
- Miocardiopatía arritmogénica: implica restricción importante de la actividad física.

35. Indique la relación **FALSA** entre síndrome y miocardiopatía asociada:

- Enfermedad de Duchenne en fases evolucionadas: MCD.
- Enfermedad de Pompe, hipotonía: MCH.
- Síndrome de Noonan, posible afectación cutánea: MCH.

d. Fibrosis endomiocárdica, endémica en algunas partes del mundo: MCR.

e. Hiperinsulinismo materno: MCD.

36. Respecto de las miocardiopatías dilatadas, señale la respuesta **CORRECTA**:

- La disnea en un síntoma común de presentación en lactantes.
- En las enfermedades neuromusculares es un problema de presentación precoz.
- Las secundarias a miocarditis son las que tienen un menor potencial de recuperación.
- No es un problema en el seguimiento del niño que ha sido tratado de una leucemia.
- Lo más frecuente es que tengan una base genética, identificada o no.

37. Respecto al papel del pediatra de AP ante el niño con MC, señale la respuesta **INCORRECTA**:

- Debe recomendar vacunación antigripal del niño con MC que tenga clínica de insuficiencia cardiaca (IC).
- Debe reconocer los signos de descompensación de un niño con MCD e IC.
- Debe prescribir el nivel de actividad física permitida del niño con MC.
- Puede detectar una cardiomegalia radiológica como dato de sospecha de MC y derivar al especialista.
- Puede detectar una alteración en un ECG indicado por otro motivo y derivar al especialista.

## Caso clínico

38. ¿Cuál de las siguientes observaciones **NO** es aplicable a lo sucedido en la presentación del caso?

- En las miocardiopatías dilatadas asociadas a infección viral, el antecedente infeccioso suele ser claramente identificable.

b. El signo más aparente de insuficiencia cardiaca en un neonato o lactante puede ser una taquicardia mantenida.

c. Hay que considerar infecciones respiratorias y sepsis en el diagnóstico diferencial.

d. Hay que considerar una cardiopatía congénita en el diagnóstico diferencial.

e. La hipotensión arterial no es un dato precoz de afectación miocárdica.

39. ¿Cuál de las siguientes interpretaciones de los resultados de las pruebas **NO** es correcta?

a. La cardiomegalia radiológica sugiere origen cardiaco de la sintomatología.

b. El ECG descrito puede aparecer en miocardiopatías e isquemia coronaria.

c. Las pruebas genéticas negativas descartan completamente la presencia de un mecanismo genético en este paciente.

d. El estudio de enfermedad neuromuscular está indicado, sobre todo, en sospecha de MCD de neonatos y lactantes.

e. Todas son correctas.

40. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones **NO** se corresponde con el manejo y la evolución de la MCD en la infancia? (si todas son correctas señale la opción e)

a. Los casos sintomáticos tienen alto riesgo de precisar atención en una unidad de críticos.

b. Los casos refractarios a medidas médicas pueden precisar un dispositivo de asistencia ventricular.

c. En fase crónica de insuficiencia cardiaca, muchos niños no precisan uso de diuréticos.

d. Las formas de MCD asociada a infección viral tienen mejor pronóstico y supervivencia libre de trasplante que otras.

e. Todas son correctas.

# Otros temas relacionados publicados en Pediatría Integral



Temas de Formación Continuada:

## Examen de aptitud deportiva

C. Moreno Pascual

Especialista en Medicina de la Educación Física y el Deporte. Profesor de la Escuela Universitaria de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Salamanca

---

El texto completo únicamente está disponible en: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)  
*Pediatr Integral 2016; XX (8): 512 – 526*

## Cardiopatías congénitas: evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria

A.J. Cartón Sánchez\*, F. Gutiérrez-Larraya Aguado\*\*

\*Facultativo especialista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.

\*\*Jefe de Servicio. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz

---

El texto completo únicamente está disponible en: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)  
*Pediatr Integral 2016; XX (8): 539 – 547*

Regreso a las Bases:

## Auscultación cardiaca

R. Tamariz-Martel Moreno

Médico adjunto. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

---

El texto completo únicamente está disponible en: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)  
*Pediatr Integral 2016; XX (8): 560.e1 – 560.e5*



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



## Embriología básica cardíaca

F. Centeno Malfaz, B. Salamanca Zarzuela

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



### Resumen

Las cardiopatías congénitas se deben a un trastorno en la morfogénesis del corazón, por lo general, durante el período de organogénesis, comprometiendo la función del sistema cardiovascular, antes, durante o después del nacimiento. En el humano, la morfogénesis cardíaca ocurre entre la tercera y sexta semana del desarrollo intrauterino. El sistema cardiovascular es el primero en alcanzar una madurez funcional durante el desarrollo embrionario. Evoluciona fundamentalmente a partir de la lámina esplácnica del mesodermo lateral. La tabicación intracardiaca comienza el día 27 y termina el día 37, y ocurre en distintas regiones. El sistema de conducción deriva también del mesénquima cardiogénico. El día 23 el corazón empieza a latir en sentido cefalocaudal. A partir del día 24, la sangre ya circula por todo el embrión.

### Abstract

*Congenital heart disease is due to a disorder in the morphogenesis of the heart, usually during the period of organogenesis, compromising the function of the cardiovascular system, before, during or after birth. In humans, cardiac morphogenesis occurs between the third and sixth week of intrauterine development. The cardiovascular system is the first to reach functional maturity during embryonic development. It evolves mainly from the splenic lamina of the lateral mesoderm. Intracardiac septation begins on day 27 and ends on day 37 and occurs in different regions. The conduction system is also derived from the cardiogenic mesenchyma. On day 23 the heart begins to beat in the cephalocaudal direction. From day 24 onwards, the blood already circulates throughout the embryo.*

**Palabras clave:** Embriología cardíaca; Anatomía cardíaca; Morfogénesis; Cardiopatía congénita.

**Key words:** Cardiac embryology; Cardiac anatomy; Morphogenesis; Congenital heart disease.

### Introducción

Las cardiopatías congénitas<sup>(1)</sup> se deben a un trastorno en la morfogénesis del corazón, por lo general, durante el período de organogénesis, comprometiendo la función del sistema cardiovascular, antes, durante o después del nacimiento; por lo cual, repercuten en el funcionamiento y desarrollo del resto del organismo.

### Primeras fases del desarrollo

Tras la fecundación, a partir de la división del cigoto, comienzan a diferenciarse los tipos de células que componen el cuerpo humano. Cada periodo prenatal posee características específicas:

- El periodo de blástula abarca desde el día 14 hasta la tercera semana de embarazo. En esta etapa, la nutrición

se realiza por difusión. Aproximadamente, a los 15 días de la fecundación, tiene lugar la gastrulación, y el disco bilaminar que formaba el cigoto pasa a estar formado por tres hojas blastodérmicas. El epiblasto, formado por las células más ventrales, formará el ectodermo. Desde esta capa se invaginarán células hacia el hipoplasto situado dorsalmente para dar lugar al endodermo. Las células

que quedan entre ambas capas nuevas, formarán el mesodermo.

- **El periodo embrionario**, de la cuarta a la octava semanas, se produce la organogénesis. A partir de este momento, se establecerá la circulación sanguínea. Los agentes teratógenos tienen su mayor influencia durante esta fase. Las agresiones en este momento darán lugar a malformaciones, interrupciones o displasias.
- **El periodo fetal** se inicia en la octava semana y se prolonga hasta el nacimiento. Se caracteriza por el crecimiento y desarrollo de las estructuras previamente formadas. Las agresiones en este periodo, se manifiestan como deformidades o enfermedades fetales.

### Desarrollo cardiovascular en el periodo embrionario

El desarrollo del sistema cardiovascular en el ser humano comienza a aparecer hacia la mitad de la tercera semana del desarrollo intrauterino, cuando el embrión ya no es capaz de satisfacer sus necesidades nutritivas por mecanismos primitivos. Al inicio, las sustancias nutritivas se difunden desde la sangre materna al interior de una serie de canalículos, y la circulación de los líquidos por estos canales se realiza por difusión y osmosis. Posteriormente, se formará el corazón como elemento impulsor principal.

En el humano, la morfogénesis cardíaca ocurre entre la tercera y sexta semana del desarrollo intrauterino. El sistema cardiovascular es el primero en alcanzar una madurez funcional durante el desarrollo embrionario<sup>(2)</sup>. Evoluciona fundamentalmente a partir de la lámina esplácnica del mesodermo lateral y recibe una contribución importante de células de las crestas neurales y una con-



Figura 1. Desarrollo del campo cardiogénico y tubo cardíaco primitivo.

siderable inducción del endodermo en sus etapas iniciales.

El corazón se inicia en la placa cardiogénica del mesodermo embrionario con la formación del tubo cardíaco y termina con la formación del corazón definitivo.

Hacia el 19 día de vida, surgen en la hoja esplácnica cardiogénica del mesodermo unas agrupaciones celulares llamadas wolffianos que forman dos cordones macizos bilaterales y simétricos, a ambos lados de la línea primitiva a nivel del nodo primitivo. Posteriormente, crearán puentes entre ellos a modo de red, hasta fusionarse completamente (Fig. 1).

### Formación del tubo cardíaco (Fig. 2)

El día 22 este esbozo se ahueca y forma el tubo cardíaco. La porción cefálica se pliega ventral caudal y hacia la derecha, mientras que la porción auricular caudal en dirección dorso craneal y hacia la izquierda, formando el asa cardíaca que se completa a los 28 días. En esta fase del desarrollo, se diferencian las primeras dilataciones:

- Una porción bulboventricular o segmento arterial, con dos segmentos:

- El bulbo arterial que formará en su tercio proximal la porción trabeculada del ventrículo derecho. La porción media o cono arterial formará los infundíbulos y la parte distal los tractos de salida de los ventrículos.
- El ventrículo primitivo del que surgirán los dos ventrículos. La unión entre el ventrículo y el bulbo cardíaco se denomina surco bulboventricular o agujero inter-ventricular primario.
- Porción auriculoinsusal o segmento venoso, dará lugar a la aurícula común y, posteriormente, las aurículas. Inicialmente, se encuentra fuera de la cavidad epicárdica.
- La unión auriculoventricular donde se encontrará el futuro canal auriculoventricular, en este momento, es aún una región muy estrecha.

Las células que forman el tubo cardíaco conforman el futuro endocardio. Simultáneamente a los cambios estructurales del tubo cardíaco, la matriz extracelular que rodea al endotelio forma la hoja mioepicárdica, separada de la pared endotelial por la gelatina cardíaca, que dará lugar al miocardio y al epicardio o pericardio visceral<sup>(3)</sup>.

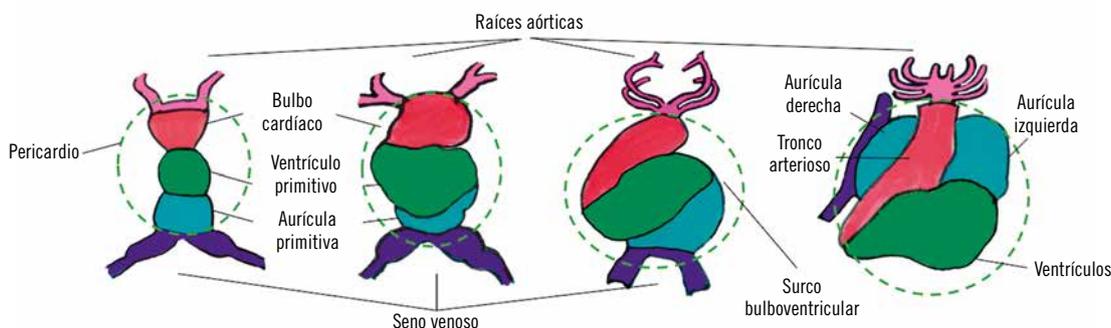


Figura 2. Formación del tubo cardíaco.

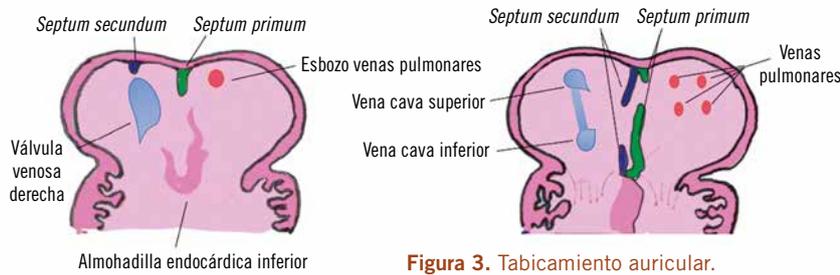


Figura 3. Tabicamiento auricular.

No existen una correlación exacta de una mutación de un gen y un defecto cardíaco aislado concreto. Existen varias familias de factores de transcripción, desde las fases iniciales que evidencian la regionalización de los grupos celulares (*Pitx2* se expresa en cresta precardiaca izquierda, pero no en la derecha, *Irx4* y *HRT* determinan las regiones en sentido ántero-posterior) y la diferenciación de las mismas (la familiar *GATA* determina la especificación de las células a tejido miocárdico, *bHLH* [*basic hélix-loop-helix*], son específicos de la musculatura estriada y su expresión se modifica de forma asimétrica en las distintas cámaras ventriculares).

Defectos en las fases iniciales de la embriogénesis, durante la regionalización de los grupos celulares, darán lugar a *ectopia cordis* o síndromes de heteroataxia.

### Tabicamiento cardíaco

La tabicación intracardiaca comienza el día 27 y termina el día 37 y ocurre en distintas regiones.

### Tabicamiento auricular (Fig. 3)

Al final de la cuarta semana, desde el techo de la aurícula común, crece una cresta falciforme denominada *septum primum* en dirección hacia la *cruz cordis*, dejando un orificio entre ambas

estructuras denominado *septum primum*.

Desde las almohadillas endocárdicas, crece otra cresta celular que cierra el *ostium primum*. En la porción superior del *septum primum*, aparecen perforaciones que van a formar el *ostium secundum*, que corresponde al agujero oval foramen permeable o conducto de Botal<sup>(4)</sup>.

La aurícula derecha aumenta de tamaño al incorporarse la prolongación sinusal. La aurícula izquierda primitiva también aumenta de tamaño y su pared posterior entra en contacto con los esbozos pulmonares en desarrollo, para terminar formando las cuatro venas pulmonares.

Al final de la formación del tubo cardíaco, las paredes lisas comienzan a formar trabéculas en torno al agujero interventricular primario.

Los defectos de tabicación, tanto auriculares como ventriculares, son el tipo más frecuente de cardiopatía congénita. Factores de transcripción *NKX2*, *TBX5* y *GATA4*, están implicados en estos procesos.

Una resorción excesiva del *septum primum* o el desarrollo insuficiente del *septum secundum* darán lugar a una comunicación interauricular *ostium secundum*. La ausencia de tabicación total auricular dando lugar a un corazón trilobular biventricular. El cierre precoz del agujero oval provoca hiper-

trofia del corazón derecho e hipoplasia del izquierdo.

### Desarrollo del seno venoso

A mediados de la cuarta semana, el futuro corazón recibe sangre de dos prolongaciones izquierda y derecha, cada una de las cuales recibe, a su vez, sangre de la vena vitelina u onfalomesentérica, la vena umbilical y la vena cardinal. En la quinta semana, se oblitera la vena onfalomesentérica y, en la décima semana, la cardinal común de ese lado, convirtiéndose la prolongación izquierda en la vena oblicua izquierda y el seno coronario.

En el lado derecho, se oblitera en la quinta semana la vena umbilical. Posteriormente, la prolongación derecha se incorpora a la aurícula derecha para formar la parte lisa de esta aurícula.

### Tabicamiento del canal auriculoventricular (Fig. 4)

Inicialmente, el canal auriculoventricular va a comunicar con el ventrículo izquierdo primitivo y está separado del bulbo cardíaco por el reborde bulboventricular; posteriormente, crecerá hacia la derecha para comunicarse con ambos ventrículos. Al final de la cuarta semana, se formarán dos rebordes mesenquimáticos llamados almohadillas endocárdicas auriculoventriculares superior e inferior, que crecen para fusionarse a la quinta semana, formando los orificios auriculoventriculares. Posteriormente, aparecen las almohadillas auriculoventriculares laterales que formarán las futuras válvulas mitral y tricúspide, y los músculos papilares. El tejido muscular será sustituido por tejido conectivo cubierto de endocardio.

Cuando las almohadillas endocárdicas no se fusionan, darán lugar a un

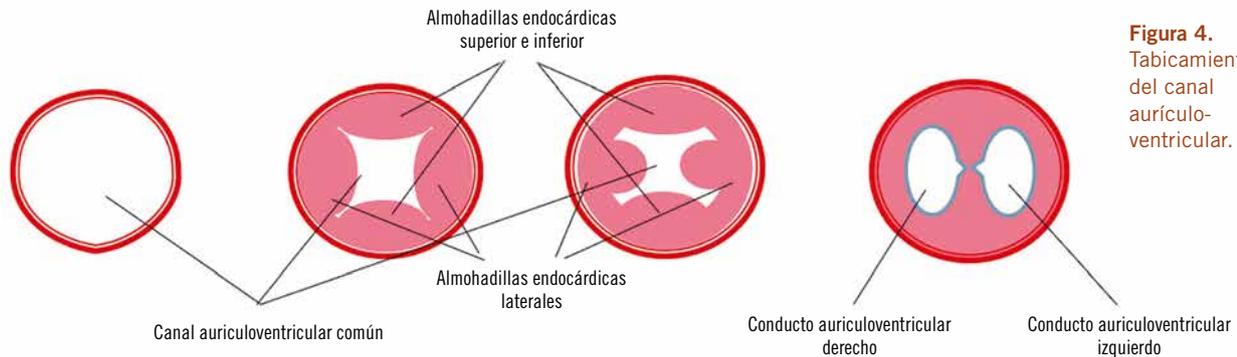
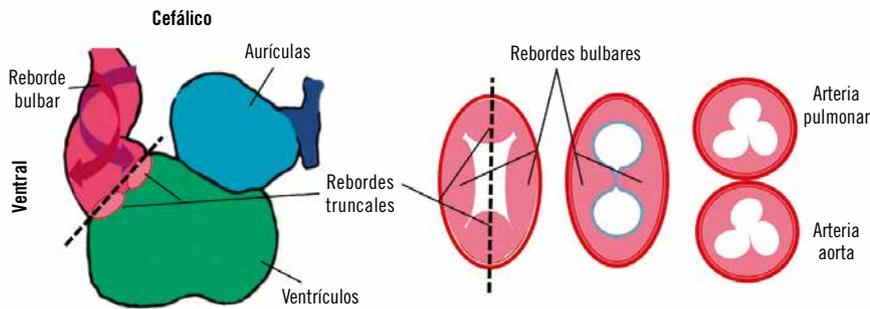


Figura 4. Tabicamiento del canal auriculoventricular.



**Figura 5.** Tabicamiento del cono arterioso y formación de las válvulas aórtica y pulmonar.

canal auriculoventricular. Si lo hacen de forma parcial, provocarían una comunicación interauricular *ostium primum* y/o una comunicación interventricular perimembranosa, según las almohadillas afectadas.

La obliteración del orificio auriculoventricular derecho, junto con la fusión o ausencia de las valvas de la tricúspide, provocará una atresia tricúspide.

### Tabicamiento del tronco arterioso y del cono arterial (Fig. 5)

La tabicación del bulbo arterial se produce al final de la quinta semana, cuando aparecen dos crestas bulbares que crecen desde la parte alta del bulbo hacia el saco aórtico, formando una espiral que corresponde al tabique aórtico pulmonar, dividiendo al tronco en un canal aórtico y otro pulmonar.

De forma simultánea, crecen en el cono arterial otros dos rebordes o almohadillas similares por las paredes dorsal derecha y ventricular izquierda, que van a crecer y a unirse de manera distal, dividiendo el cono arterial en una porción anterolateral que va a formar el infundíbulo del ventrículo derecho y una porción posteromedial que va a formar el infundíbulo del ventrículo izquierdo.

La división desigual del cono es el origen de la tetralogía de Fallot, que es el defecto más frecuente de esta región. Si estos rebordes descienden en línea recta, en vez de en espiral, se producirá una trasposición de los grandes vasos. Cuando estos rebordes no descienden completamente o no se fusionan entre sí, la malformación que se produce es el *truncus* arterioso; puesto que también participan en la formación de la parte superior de los ventrículos, ambas alteraciones se acompañan con frecuencia de comunicación interventricular.

El gen *GATA6* y el cofactor *TFAP-2β* se han relacionado con los defectos del tracto de salida que se encuentran en la tetralogía de Fallot. La delección 22q11 es la responsable de los defectos de los tractos de salida que se encuentran en el síndrome de Di George, el velocardiofacial y la anomalía conotruncal-cara.

En la fase final del tabicamiento del tronco, aparecen dos tubérculos que formarán las válvulas semilunares pulmonar y aórtica respectivamente.

Si las válvulas semilunares se fusionan a una distancia variable, se producirán atresia valvular aórtica o pulmonar, según la región afectada. Si la fusión es completa, aparecerán atresia valvular aórtica o atresia de la válvula pulmonar.

La ausencia del ligando *JAGGED-1* o la inhibición de la señalización *NOTCH 1-4* se han relacionado con defectos de formación de la aorta y de su tracto de salida. Estas alteraciones se han encontrado también en el síndrome de Alagille, que asocia estenosis pulmonar. El 50% de los pacientes con síndrome de Noonan, que asocian estenosis pulmonar con displasia de la válvula pulmonar, presentan ganancia de función del gen *PTPN11*.

### Tabicamiento de los ventrículos

El tabique interventricular definitivo está formado por tres porciones:

1. La inferior deriva de células que se expanden desde el tabique primitivo muscular en la cuarta semana.
2. La anterosuperior deriva de la proliferación de las crestas bulbares.
3. La membranosa anteroposterior deriva de la almohadilla endocárdica. El espacio que comunica ambos ventrículos, entre el borde libre del

tabique interventricular muscular y las almohadillas endocárdicas, disminuye de tamaño cuando termina de formarse el tabique del cono, con el crecimiento de la almohadilla endocárdica inferior, transformándose en la porción membranosa del tabique interventricular.

Defectos en la unión de las diferentes porciones, dará lugar a comunicaciones interventriculares.

### Formación del sistema de conducción

El sistema de conducción deriva también del mesénquima cardiogénico. El día 23, el corazón empieza a latir en sentido cefalocaudal. Inicialmente, el marcapasos se encuentra en la porción caudal del tubo cardíaco izquierdo. Más tarde, esta función la asume el seno venoso y, al incorporarse este a la aurícula derecha, el tejido de marcapasos se halla próximo a la desembocadura de la cava superior, formando el nodo sinauricular. De manera que lo primero que late es el bulbo arterial, la aurícula y el seno venoso. El nodo auriculoventricular y el haz de His derivan, por un lado, de la pared izquierda del seno venoso y, por otro, de las células del canal auriculoventricular. A partir del día 24, la sangre ya circula por todo el embrión.

### Desarrollo del sistema vascular (Fig. 6)

Entre la cuarta y la quinta semanas de desarrollo, se forman los arcos faríngeos, cada uno con su propio nervio craneano y su propia arteria. Estas arterias nacen del saco aórtico, que envía una rama a cada nuevo arco, de forma secuencial, de craneal a caudal, dando lugar a cinco pares de arterias, denominados arcos aórticos. El arco V o no se forma o sufre luego una regresión, permaneciendo los arcos I, II, III, IV y VI.

El tercer arco aórtico forma la carótida primitiva y la primera porción de la carótida interna, el resto de carótida interna se forma por la porción craneal de la aorta dorsal; la carótida externa es un brote del tercer arco aórtico. Del sexto arco nace una rama hacia el esbozo pulmonar que dará lugar al seg-

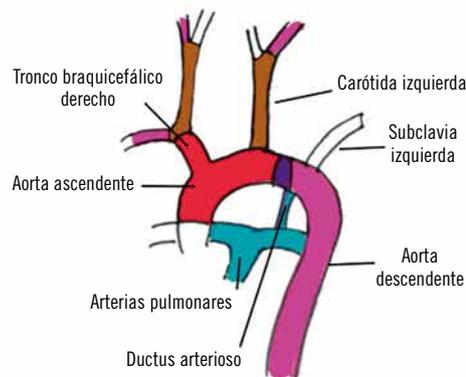
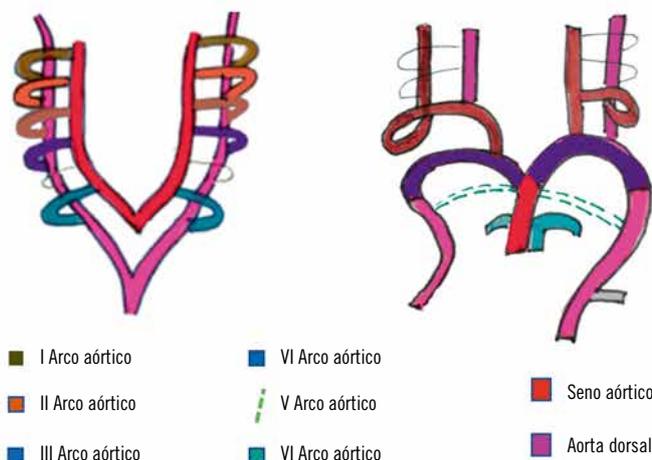


Figura 6. Arcos aórticos y formación de la aorta.

mento proximal de la arteria pulmonar derecha y desde su lado izquierdo el conducto arterioso. El gen *GATA6* se ha relacionado con la persistencia del *ductus* arterioso.

Existen distintas teorías sobre la alteración embriológica exacta que da lugar a la coartación y a la hipoplasia de arco aórtico<sup>(5-8)</sup>. La teoría hemodinámica explicará esta patología por las alteraciones del flujo sanguíneo a nivel del istmo aórtico durante la vida fetal, tratando asimismo de explicar las malformaciones del tracto de salida izquierdo que se asocian con frecuencia (hipoplasia de la aorta, del VI y/o su tracto de salida, de la válvula mitral, lesiones estenóticas de la válvula aórtica...). La teoría embriológica encuentra el origen en un desarrollo anormal del segmento derivado del cuarto arco faríngeo izquierdo en su

progresión cefalocaudal, de modo que la falta de migración en sentido cefálico de la arteria subclavia izquierda se originaría en el lugar de la coartación, lo que daría lugar a una retracción cuando el *ductus* se cierra. Y, por último, la teoría que se basa en el crecimiento anormal del tejido ductal dentro de la aorta, lo que apoyaría el papel de este tejido en la forma más común: la coartación yuxtaductal.

### Bibliografía

1. Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. Bases moléculaires des cardiopathies congénitales humaines. Arch Mal Coeur Vaiss. 2007; 100: 484-9.
2. Portela Torrón F. Embriología, anatomía quirúrgica, evolución. Cir Cardio. 2014; 21: 74-8.
3. Falanga G, Carerj S, Oretto G, Khandheria

BK, Zito C. How to Understand Patent Foramen Ovale Clinical Significance: Part I. J Cardiovasc Echogr. 2014; 24: 114-21.

4. Franco D, Domínguez J, de Castro MP, Aránega A. Expresión génica en el miocardio embrionario. Rev Esp Cardiol. 2002; 55: 167-84.
5. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón. Rev Mex Pediatr. 2012; 79: 144-50.
6. Calderón-Colmenero J, Curi-Curi PJ. Desarrollo embriológico del sistema cardiovascular. Tratado de Pediatría Cruz. 11ª ed. Editorial Panamericana. Madrid. 2014. Cap. 325. p. 1662-7.
7. Centella Hernández T, Stanescu D, Stanescu S. Coartación aórtica. Interrupción del arco aórtico. Cir Cardio. 2014; 21: 97-106.
8. Thomas Sadler. Sistema cardiovascular. Embriología Médica de Langman. 14ª Edición. Editorial Panamericana. Madrid. 2019.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



# El Rincón del Residente

**Coordinadores:** S. Criado Camargo\*,  
R. Vila de Frutos\*\*, L. García Espinosa\*,  
M. García Boyano\*

\**Residentes de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil La Paz. Madrid.*

\*\**Residente de Pediatría del Hospital  
Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.*



*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Tumoración sublingual en adolescente de rápido crecimiento

A. Martínez Sebastián\* L. Martínez Sebastián\*\*

\*Residente de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset.

\*\*Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset /Hospital de Poniente-El Ejido

#### Historia clínica

Niña de 11 años que acude a consulta por la presencia de una tumoración indolora en el suelo de la boca desde hace 3 meses, que ha presentado crecimiento progresivo, causándole actualmente molestias a la hora de comer y de la higiene bucal, con salida de material mucoso en tres ocasiones.

**Antecedentes personales y familiares:** embarazo, parto y periodo perinatal sin incidencias, estado vacunal correcto. No recibe tratamiento habitual ni consta ingesta reciente de medicamentos. Niega patologías. Antecedentes familiares sin interés.

**Exploración física:** mujer con buen estado general, constantes estables. Exploración por aparatos normal. No presenta adenopatías o tumoraciones cervicales. En la cavidad oral, destaca una tumoración azulada, transparente y de pared fina



Figura 1. Tumoración sublingual.

en región sublingual izquierda de 2 × 1,5 cm, con contenido líquido claro, no indurada a la palpación. No presenta litiasis en el trayecto del conducto de Wharton izquierdo. Glándula submandibular izquierda normotrófica, móvil, no dolorosa. Amígdalas grado 1 (Fig. 1).

**Pruebas complementarias:** no requiere.

**Evolución:** la paciente es valorada por Servicio de Otorrinolaringología, quienes indican tratamiento definitivo mediante exéresis de la tumoración, solicitando estudio preanestésico (analítica sanguínea, radiografía de tórax y electrocardiograma) que resulta normal.

**¿Cuál es su diagnóstico?**

- a. Quiste dermoide del suelo de la boca.
- b. Ránula oral.
- c. Lipoma del suelo de la boca.
- d. *Plunging* ranula.
- e. Hemangioma del suelo de la boca.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

## Respuesta correcta

b. Ránula oral.

## Comentario

La lesión sugiere una ránula oral. Esta es una lesión tipo mucocelo, que se localiza en el suelo de la boca, unilateralmente al frenillo lingual, a un solo lado de la línea media, característica esencial que las diferencia de los quistes dermoides (lesiones benignas de origen embrionario), los cuales se localizan en línea media, siendo además su crecimiento lento, por lo que su diagnóstico es excepcional en la edad pediátrica. La ránula es más frecuente en niños y jóvenes, con una ratio hombre-mujer (1:1,4), presentando una prevalencia de 0,2 casos por cada 1.000 personas<sup>(1,2)</sup>.

La ránula es una lesión que se presenta clínicamente como una tumoración fluctuante de aspecto azulado, rosa o amarillento por su contenido mucoso, y rojizo por congestión vascular, producida debido a un trauma u obstrucción del conducto excretor de la glándula salival submandibular o sublingual. A diferencia del hemangioma (tumor más frecuente en la infancia, de origen vascular y aspecto macular rojo intenso o vinoso que palidece a la presión) y del lipoma (lesión tumoral benigna de origen adiposo de color amarillo, sumamente rara en la cavidad oral), ambas de consistencia más firme que la ránula y características clínicas distintivas<sup>(3,4)</sup>.

Se describen tres subtipos: una superficial o bucal (limitada al espacio sublingual) como la que presentamos en nuestro caso, otra más profunda o cervical (también conocida como *plunging* ranula) localizada por debajo del músculo milohioideo y un tercer subtipo mixto (con componente bucal y cervical). La *plunging* ranula se extiende habitualmente hacia la parte superior del cuello, pudiendo observarse como una tumoración de la región submentoniana (no presente en nuestra paciente), siendo recomendable en estos casos, la realización de técnicas de imagen como la ecografía, TAC o RNM para conocer su extensión. Es recomendable descartar una

*plunging* ranula en caso de tumoraciones mayores de 2 cm o lesiones cervicales asociadas con una prueba de imagen, no siendo necesaria en nuestro caso por su tamaño y localización exclusivamente bucal<sup>(3,4)</sup>.

Dado el amplio diagnóstico diferencial, es fundamental valorar las características clínicas de la lesión, pudiendo apoyarnos en técnicas de imagen y estudio anatomopatológico mediante punción aspiración con aguja para llegar al diagnóstico definitivo<sup>(4)</sup>.

Si no se trata, puede causar dificultades en las funciones básicas de fonación, masticación y deglución. En cuanto al tratamiento, hay varias opciones, siendo la escisión de la ránula junto a la glándula salival asociada, la técnica que presenta mayor tasa de éxito y menor número de recidivas a largo plazo<sup>(4,5)</sup>.

Nuestra paciente fue intervenida, bajo anestesia general, extirpando únicamente la ránula, no presentando nuevas recidivas. El diagnóstico histológico confirmó la patología.

## Palabras clave

Tumoración sublingual; Adolescente; Glándula salival. *Sublingual mass; Adolescent; Salivary gland.*

## Conflicto de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

## Bibliografía

1. Choi MG. Case report of the management of the ranula. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2019; 45: 357-63.
2. Cialzeta D. Ránula: tumor cervical de causa infrecuente en un adolescente. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires).* 2016; 58: 213-217 / 213.
3. Falgás Franco J. Patología bucal. *Pediatr Integral.* 2015; 19(1): 13-20.
4. Packiri S, Gurunathan D, Selvarasu K. Management of Paediatric Oral Ranula: A Systematic Review. *J Clin Diagn Res.* 2017; 11: ZE06-ZE09.
5. Kokong D, Iduh A, Chukwu I, Mugu J, Nuhu S, Augustine S. Ranula: Current Concept of Pathophysiologic Basis and Surgical Management Options. *World J Surg.* 2017; 41: 1476-81.

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

## Placas eritematosas faciales

M.S. Vallejo-Ruiz\*, A. Guerrero-Torija\*, A. Hernández-Núñez\*\*

\*Residente de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada.

\*\*Adjunta de Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid

### Historia clínica

Niña de 9 años de edad, con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento, consulta por lesiones faciales que cursan en brotes en relación con la fotoexposición, desde hace 2 años, que no dejan cicatriz. Niega fiebre, astenia, artralgias, pérdida de peso u otra clínica sistémica. En la exploración física se observan placas eritematoedematosas infiltradas en las regiones malares y en la pared nasal derecha, sin lesiones en otras localizaciones (Fig. 1). Ante la sospecha clínica, se realiza biopsia de una de las lesiones y analítica de sangre con hemograma, función hepática, renal, analítica de orina y autoinmunidad, con anticuerpos antinucleares (ANA) a título de 1/160. El estudio histológico muestra un moderado infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular, con depósito lineal de IgM en la membrana basal en la inmunofluorescencia directa (Figs. 2 y 3).

Tras la confirmación diagnóstica, la paciente realiza tratamiento con fluticasona tópica y fotoprotección estricta con buena respuesta durante el seguimiento.



Figura 1.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Dermatomiositis.
- Impétigo no ampolloso.
- Porfiria cutánea tarda.
- Lupus eritematoso cutáneo subagudo.
- Dermatitis atópica.

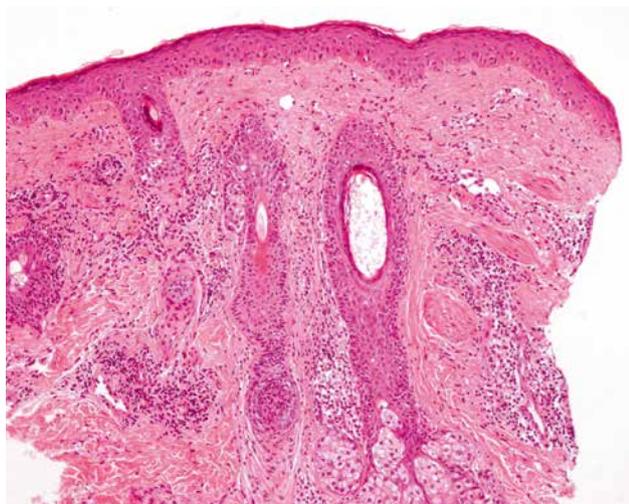


Figura 2.

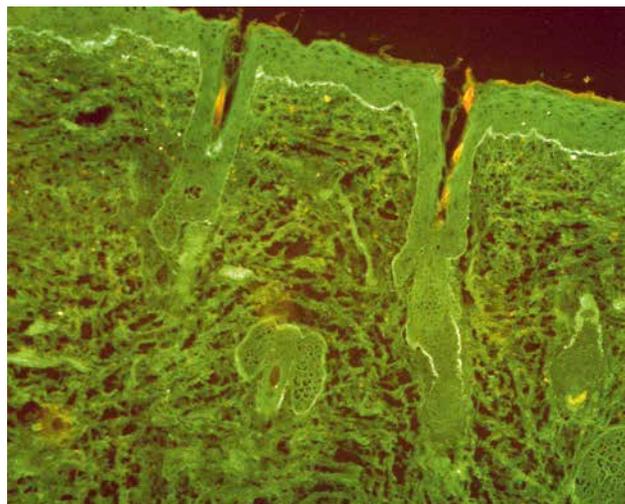


Figura 3.

## Respuesta correcta

d. Lupus eritematoso cutáneo subagudo.

## Comentario

El aspecto de las lesiones, su localización y los resultados de las pruebas complementarias confirman el diagnóstico de sospecha: el lupus eritematoso cutáneo (LEC) subagudo.

La evolución de las lesiones durante 2 años y la ausencia de costras de aspecto melicérico van en contra de patología infecciosa, como el impétigo no ampolloso. Aunque la dermatomiositis es una de las dermatosis fotoagravadas, las lesiones cutáneas típicas son el *rash* heliotropo y las pápulas de Gottron, acompañadas de debilidad muscular de cinturas escapular y pelviana. La dermatitis atópica infantil suele presentarse con placas eritematodescamativas, pruriginosas, típicamente en flexura antecubital y huecos poplíteos, no empeora con la fotoexposición y la inmunofluorescencia directa es negativa. La porfiria cutánea suele comenzar en la edad adulta, con fotosensibilidad y fragilidad cutánea.

El LEC es una enfermedad infrecuente en la infancia, siendo el LEC subagudo el subtipo menos frecuente<sup>(1,2)</sup>. El diagnóstico de sospecha es clínico, ante la aparición de pápulas eritematosas, no cicatriciales, en zonas fotoexpuestas, que confluyen para formar placas anulares o de aspecto psoriasiforme. Sin embargo, la confirmación diagnóstica requiere el estudio histopatológico de las lesiones<sup>(2,3)</sup>.

La sospecha clínica es importante en la población pediátrica, ya que la enfermedad tiene más tendencia a desarrollar afectación sistémica que en los adultos (exceptuando la afectación renal, que es menos frecuente). Se recomienda realizar una monitorización más estrecha. El seguimiento de estos

pacientes debe incluir una historia clínica detallada y una exploración física completa con analítica con: hemograma, función renal, hepática y analítica de orina cada 6-12 meses. La presencia de pérdida de peso, fiebre, artralgias, astenia, adenopatías, alteraciones hematológicas y renales, entre otras, deben hacer sospechar repercusión sistémica<sup>(1-3)</sup>.

El tratamiento del LEC debe ser individualizado en función del grado de afectación cutánea, incluyendo los corticoides tópicos y la fotoprotección estricta, como base del tratamiento. En casos refractarios, la hidroxicloroquina y los corticoides sistémicos de forma puntual son alternativas terapéuticas<sup>(2,4)</sup>.

## Palabras clave

Lupus eritematoso cutáneo subagudo; Lupus eritematoso sistémico. *Subacute cutaneous lupus erythematosus; Systemic lupus erythematosus.*

## Bibliografía

1. Dickey BZ, Holland KE, Drolet BA, Galbraith SS, Lyon VB, Siegel DH, et al. Demographic and clinical characteristics of cutaneous lupus erythematosus at a paediatric dermatology referral centre. *Br J Dermatol.* 2013; 169: 428-33.
2. Berry T, Walsh E, Berry R, DeSantis E, Smidt AC. Subacute cutaneous lupus erythematosus presenting in childhood: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2014; 31: 368-72.
3. AlKharafi NN, Alsaeid K, AlSumait A, Al-Sabah H, Al-Ajmi H, Rahim JA, et al. Cutaneous lupus erythematosus in children: experience from a tertiary care pediatric dermatology clinic. *Pediatr Dermatol.* 2016; 33: 200-8.
4. Schoch JJ, Peters MS, Reed AM, Tollefson MM. Pediatric subacute cutaneous lupus erythematosus: report of three cases. *Int J Dermatol.* 2015; 54: e169-74.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## 10 Cosas que deberías saber sobre... ...plagiocefalia posicional



R. Vila de Frutos, S. Criado Camargo,  
L. García Espinosa, M. García Boyano

1 La plagiocefalia posicional es una deformidad de la parte posterior del cráneo, que se aplana de forma asimétrica, es maleable y raramente está presente al nacimiento

2 Se produce como consecuencia de una fuerza mecánica prolongada aplicada sobre la cabeza, con un pico de incidencia entre los 3 y 4 meses de edad

3 Su prevalencia, difícil de determinar, ha aumentado en las últimas décadas con la recomendación del decúbito súbito como posición preferida para el sueño de los lactantes

4 Los factores de riesgo más frecuentes son: sexo masculino, ser primogénito, prematuridad, tortícolis congénita, dormir en supino y escasez de tiempo en prono ("tummy time")

5 Aunque no se puede concluir, con la evidencia científica existente en el momento actual, si tiene o no impacto en el neurodesarrollo, sí lo tiene a nivel estético y psicosocial

6 El diagnóstico es clínico. La cabeza tiene forma de paralelogramo, ya que la oreja ipsilateral al lado que se aplana se desplaza anteriormente y se desarrolla una prominencia occipital contralateral

7 La gravedad se puede medir mediante la diferencia diagonal transcraneal:  
grave, >12 mm;  
moderada, 10-12 mm;  
y leve, 3-10 mm

8 La terapia de reposicionamiento consiste en cambiar la posición del bebé, de manera que rote la cabeza hacia el lado contrario de la parte aplanada cuando mire a lo que le pueda llamar la atención y favorecer el prono mientras esté despierto

9 Además, desde Atención Primaria, para combatir la tortícolis congénita, frecuentemente presente en cierto grado, se recomiendan ejercicios de estiramiento del cuello ("mentón a hombro" u "oreja a hombro") para que realicen los padres y/o un fisioterapeuta

10 Son criterios de derivación al especialista las formas graves y los mayores de 4 meses con formas leves/moderadas con empeoramiento a pesar de reposicionamiento y fisioterapia

### Para saber aún más...

- De Bock F, Braun V, Renz-Polster H. Deformational plagiocephaly in normal infants: a systematic review of causes and hypotheses. Arch Dis Child. 2017; 102: 535-42.
- Linz C, Kunz F, Böhm H, Schweitzer T. Positional Skull Deformities. Dtsch Arztebl Int. 2017; 114: 535-42.
- Beuriat P-A, Szathmari A, Di Rocco F, Mottolese C. Deformational plagiocephaly: state of the art and review of the literature. Neurochirurgie. 2019; 65: 322-9.



# The Corner

M. Gómez de Pablos Romero\*,  
M. Sánchez Martín\*\*

\*Adjunto de Pediatría del Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

\*\*Adjunto de Pediatría del Hospital Universitario La Paz

## 29. Anemia: outpatient visit

**Mother:** Good morning, Dr. Robinson. I'm here because Martha has been feeling very tired the last couple of months.

**Doctor:** Good morning, please have a seat. Let's see, Martha is 12 years old, and she has no past medical history, right?

**Mother:** Yes, that's right.

**Doctor:** Martha, have you been doing more exercise than usual lately? Are you sleeping well?

**Martha:** I have been doing the same amount of exercise at school, and I sleep around 7-8 hours a day.

**Doctor:** Have you been sick lately? Do you take any medication? Have you lost any weight? Have you noticed if you sweat more than usual, especially at night?

**Martha:** No, I have not been sick, I don't take any medications, and I haven't noticed any of those things.

**Doctor:** Ok, is there any family history of blood problems, thyroid disease or rheumatologic conditions?

**Mother:** I have thalassemia trait. There is no other relevant family history that I am aware of.

**Doctor:** Great, Martha, have you had your first period?

**Martha:** Yes, six months ago. I am still irregular.

**Doctor:** How often do you have your period? How long does it last? Is it heavy?

**Martha:** Every three to five weeks, and it lasts about five days. I usually have to change three to four times a day.

**Doctor:** How about your diet? Is it balanced? Do you eat meat?

**Martha:** Yes, I love meat, actually.

**Doctor:** Alright Martha, may I take a look at you?

### PHYSICAL EXAMINATION

Pulse: 90 bpm. BP: 115/85 mmHg. SpO<sub>2</sub>: 99%. Axillary temperature: 36.5°C. Good general condition. Mild pallor of conjunctiva and oral mucosa. Well-nourished and hydrated. Capillary refill time: less than 2 seconds. No respiratory distress. Cardiac auscultation: regular, no heart murmur. Pulmonary auscultation: normal. Abdomen: normal, no masses or organomegalies. No lymphadenopathies. Rest of physical examination: normal.

**Doctor:** I notice that Martha's mucosa is quite pale. She is probably a bit anemic, and that could be why she has been feeling so tired. We'll do a lab test to confirm it, and rule out other causes.

**Mother and Martha:** OK, thank you Dr. Robinson.

Two days later Martha comes in for the lab results: RBC: 4.56 x 10<sup>6</sup>/mm<sup>3</sup>; haemoglobin; 10.8 g/dl; haematocrit; 33.7%; MCV: 74 fl; MCH: 23.7 pg; MCHC: 32 g/dl; platelets: 350,000/µl; WBC and differential: normal. Ferritin: 8 µg/l; iron: 10 µg/dl; transferrin: 380 mg/dl; TSI: 2.5%; total iron binding capacity: 600 µg/dl. CMP, including LDH and bilirubin: normal results. TSH: 2.6 µIU/L.

**Mother:** Good morning, Dr. Robinson, have you received the lab results?

**Doctor:** Good morning, yes, they just came in. Martha has mild anemia and iron deficiency, which explains her symptoms. Everything else is normal.

**Mother:** Oh, I'm so relieved! I was worried because I have read about some serious diseases.

**Doctor:** Well, I'm glad we have figured it out. She must take iron supplements for three months. I'll make a prescription so that you can buy them.

**Mother:** How can we be sure that Martha doesn't have thalassemia trait as well?

**Doctor:** We'll repeat the blood test in a month and at the end of the treatment, to make sure that the anemia has resolved itself. If not, we'll have to perform more specific tests such as hemoglobin electrophoresis, but for now I wouldn't worry about that.

**Mother:** OK, thank you Dr. Robinson. I will buy the iron supplements right away.

### KEY WORDS

Lost any weight (to lose weight): perder peso.

Sweat more than usual (to sweat): sudar más de lo habitual.

Thalassemia trait: rasgo talasémico.

First period: primera regla (menarquia).

Heavy (period): regla abundante.

Balanced (diet): dieta equilibrada.

Mild pallor of conjunctiva and oral mucosa: leve palidez de conjuntiva y mucosa oral.

Lymphadenopathies: adenopatías.

Pale: pálida.

RBC (red blood count): recuento de hematíes.

MCV (mean corpuscular volume): volumen corpuscular medio.

MCH (mean corpuscular hemoglobin): hemoglobina corpuscular media.

MCHC (mean corpuscular hemoglobin concentration): concentración de hemoglobina corpuscular media.

WBC (White blood count): recuento de leucocitos.

Differential: fórmula leucocitaria.

Iron: hierro.

TSI (transferrin saturation index): índice de saturación de transferrina.

TIBC (Total iron binding capacity): capacidad total de fijación del hierro.

CMP (comprehensive metabolic panel): bioquímica completa.

Iron deficiency: ferropenia.

Iron supplements: suplementos de hierro.

Prescription: prescripción médica.

Hemoglobin electrophoresis: electroforesis de hemoglobinas.



**PLAY AUDIO**

se puede escuchar en  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)



# Recomendaciones para el manejo clínico de la COVID-19 persistente en la infancia y adolescencia

A. Gatell Carbó<sup>a</sup>, N. López Segura<sup>b</sup>, E. Domènech Marsal<sup>c</sup>,  
M. Méndez Hernández<sup>c</sup>, N. Rius Gordillo<sup>d</sup>, A. Soriano-Arandes<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Equip Atenció Pediàtrica Territorial Alt Penedès. Vilafranca del Penedès. ICS.

<sup>b</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario del Mar. Barcelona.

<sup>c</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona.

<sup>d</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Sant Joan de Reus.

<sup>e</sup>Unidad de Enfermedades Infecciosas e Inmunodeficiencias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona

\*Colaboradores al final de la bibliografía

## Resumen

La COVID-19 persistente en Pediatría es una entidad poco frecuente, pero real. Afecta principalmente a adolescentes que, después de la infección por el virus SARS-CoV-2, presentan un grupo complejo de síntomas durante más de 8 semanas. El síntoma más común es la fatiga, tanto física como mental, que puede llegar a afectar de forma considerable la calidad de vida, limitando la actividad escolar y social. También se describen con frecuencia: disnea, dolor torácico o trastornos del sistema nervioso autónomo, con taquicardia o hipotensión ortostática. Es importante detectar estos casos de forma precoz por el pediatra de Atención Primaria y ofrecer apoyo (creer lo que explican, acompañar), detectar síntomas y signos de gravedad, descartar otras enfermedades, revisar criterios de derivación y valorar si precisan tratamiento sintomático y rehabilitador. El objetivo de esta guía es hacer una adaptación para población pediátrica de las guías de manejo de COVID-19 persistente publicadas en adultos.

## Abstract

*Long COVID in pediatrics is a rare but real entity. It mainly affects adolescents who after infection with the SARS-CoV-2 virus present a complex group of symptoms for more than 8 weeks. The most common symptom is both physical and mental fatigue, which can significantly affect the quality of life, limiting school and social activity. Dyspnea, chest pain, or autonomic nervous system disorders with tachycardia or orthostatic hypotension are also frequently described. It is important to diagnose these cases early by the Primary Care pediatrician and offer support (believe what they explain, accompany them), identify symptoms and signs of severity, rule out other diseases, review referral criteria and assess whether they require symptomatic treatment and rehabilitation. The purpose of this guide is to make an adaptation for the pediatric population of Long COVID management guidelines published in adults.*

## Introducción

La enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) cursa, en la mayoría de niños y adolescentes, de forma leve. Según las series, hasta un 50% pueden permanecer incluso asintomáticos<sup>(1,2)</sup>. Los síntomas más reportados en fase aguda son la fiebre y la tos, aunque con la variante delta y omicron parecen ser también frecuentes la cefalea, rinorrea y odinofagia. Otros síntomas

descritos son gastrointestinales (dolor abdominal, diarrea, vómitos) o generales (fatiga, mialgias). La anosmia y ageusia son poco frecuentes, pero son los mejores predictores de COVID-19. Algunos casos presentan manifestaciones cutáneas (exantema maculopapular, urticariforme o vesicular, lesiones tipo perniosis).

El cuadro clínico generalmente se resuelve en 1-2 semanas<sup>(2,3)</sup>. Muy pocos casos precisan hospitalización (<2%) o falle-

cen (<0,03%). Los factores de riesgo asociados no están aún bien definidos, se han descrito principalmente: obesidad, enfermedad neurológica con déficit cognitivo (incluido el síndrome de Down), cardiopatías congénitas, enfermedad respiratoria crónica (incluido el asma), inmunosupresión y diabetes. A nivel respiratorio, la principal complicación es la neumonía, que en algunos casos evoluciona a síndrome de distrés respiratorio del adulto con insuficiencia respiratoria. A nivel cardio-

vascular, lo más descrito ha sido el síndrome de respuesta inflamatoria multisistémica asociado a SARS-CoV-2 (conocido por las siglas SIM-PedS en español y PIMS-TS o MIS-C en inglés). Este cuadro clínico poco frecuente (<0,1%) afecta principalmente a varones adolescentes y aparece a las 2-6 semanas de la infección aguda. Se presenta con fiebre, dolor abdominal con o sin diarrea y/o manifestaciones mucocutáneas similares a las de la enfermedad de Kawasaki, y se complica con miocarditis y shock cardiogénico. Otras complicaciones que se han descrito han sido: apendicitis aguda, pancreatitis, encefalopatía o encefalitis, infarto cerebral, trastornos desmielinizantes o cetoacidosis diabética<sup>(3,4)</sup>.

La COVID-19 persistente, reconocida por la Organización Mundial de la Salud (OMS) desde septiembre de 2020, ha sido documentada en estudios de seguimiento, tanto en adultos como en niños y adolescentes. Se define como la presencia de signos y síntomas que se desarrollan durante o hasta 3 meses después de la infección aguda por virus SARS-CoV-2 y que se mantienen de forma continua o fluctuante durante más de 8 semanas, sin poder explicarse por diagnósticos alternativos<sup>(5)</sup>. Puede presentarse también en pacientes en los que la infección cursó inicialmente de forma asintomática. Se ha acordado codificar esta enfermedad en el CIE-10 como B94.8, que corresponde a secuelas de otras enfermedades infecciosas y parasitarias especificadas, hasta que pueda ser registrada como una entidad propia.

Existen varias teorías en cuanto a la fisiopatología, destacando una posible persistencia viral, autoinmunidad, estado hiperinflamatorio o daño orgánico, principalmente a nivel vascular con coagulopatía. Todavía se desconoce cuál es la prevalencia, factores de riesgo, marcadores diagnósticos, pronóstico y tratamiento<sup>(6)</sup>.

La mayoría de estudios de prevalencia de COVID-19 persistente en población pediátrica publicados han sido criticados por sus limitaciones y heterogeneidad en la definición y metodología utilizada (falta de grupo control, baja tasa de respuesta a las encuestas, edad de los pacientes). Esto ha motivado que mientras unos autores parecen haber obtenido una cifra sobreestimada, otros incluso han puesto en duda su existencia. Una revisión reciente estimaría la prevalencia en un 1%<sup>(4)</sup>. La aparición de nuevas variantes más transmisibles no parece asociarse a enfermedad más grave, ni supone un mayor número de consultas de pacientes con clínica prolongada<sup>(7)</sup>.

La COVID-19 persistente pediátrica es, por lo tanto, una entidad poco frecuente,

pero real. Se ha reportado evidencia de posible daño orgánico con hipoperfusión pulmonar en SPECT pulmonar o hipometabolismo cerebral en PET de algunos pacientes, aunque la validez e interpretación de estos hallazgos está aún por determinar<sup>(8,9)</sup>. Afecta especialmente a adolescentes de sexo femenino. Uno de los principales factores de riesgo asociados es el asma<sup>(10,11)</sup>. Los síntomas son similares a los descritos en adultos. El síntoma más frecuente es la fatiga, tanto física como mental, que puede llegar a afectar de forma considerable la calidad de vida, limitando la actividad escolar y social. También se describen: disnea, dolor torácico o trastornos del sistema nervioso autónomo, con taquicardia o hipotensión ortostática, entre otros síntomas (Tabla I)<sup>(12-14)</sup>.

Es importante el diagnóstico precoz de estos casos para ofrecer apoyo (crear lo que explican, acompañar), detectar síntomas y signos de gravedad, descartar otras enfermedades, revisar criterios de derivación y valorar si precisan tratamiento sintomático y rehabilitador.

Muchos pacientes pueden ser llevados por el pediatra de Atención Primaria. El conocimiento y la visión integral del niño, adolescente y su familia, permitirá al pediatra coordinar estrategias terapéuticas con diferentes profesionales para mejorar su calidad de vida. En edad pediátrica, esta atención es especialmente necesaria, ya que los niños y jóvenes se encuentran en una etapa de desarrollo físico, cognitivo y emocional.

Las recomendaciones de vacunación de los pacientes con COVID-19 persistente no difieren de los que no presentan complica-

ciones post-infecciosas. Existen indicios de que la vacunación podría ayudar en la mejoría o remisión de la clínica<sup>(15)</sup>.

El objetivo de esta guía es hacer una adaptación para población pediátrica de las guías de manejo de COVID-19 persistente publicadas en adultos<sup>(16-18)</sup>. Ha sido elaborada desde la Sociedad Catalana de Pediatría en colaboración con la Sociedad Catalana de Medicina Física y Rehabilitación, Psiquiatría Infanto-juvenil, el Grupo de niños, adolescentes y familias del Colectivo de Afectados Persistentes por la COVID-19 y el Grupo de investigación COPEDI-CAT. Las recomendaciones descritas a continuación, estarán sujetas a actualizaciones de acuerdo con los datos proporcionados por la evidencia científica<sup>(19)</sup>.

## Anamnesis

Como en todo proceso diagnóstico, la anamnesis es un elemento esencial y debería incluir lo siguiente:

### Fase aguda de la infección por el virus SARS-CoV-2

- Fecha de inicio de síntomas.
- Fecha y método de confirmación microbiológica.
- Sintomatología y duración.
- Necesidad de hospitalización:
  - Fecha de ingreso y alta.
  - Tratamientos recibidos.
  - Necesidad de oxigenoterapia.
  - Complicaciones durante el ingreso.
- Días de confinamiento en casa, si pudo mantener contacto con su círculo social

Tabla I. Síntomas de COVID-19 persistente más frecuentes agrupados por aparatos

Grupo	Síntomas
<b>Sistémicos</b>	Fatiga, fiebre, malestar post-ejercicio y debilidad
<b>Neurológico</b>	Dificultad de concentración, déficit de atención, pérdida de memoria, parestesias, cefalea, vértigo, trastornos del sueño, anosmia y ageusia
<b>Respiratorio</b>	Tos y disnea
<b>Cardiovascular</b>	Dolor torácico, palpitaciones, taquicardia, hipotensión, presíncope y síncope
<b>Musculoesquelético</b>	Mialgias y artralgias
<b>Psiquiátrico</b>	Ansiedad y depresión
<b>Gastrointestinal</b>	Hiporexia, diarrea, vómitos, dolor abdominal y disfagia
<b>Mucocutánea</b>	Urticaria, exantemas, perniosis y aftas
<b>ORL</b>	Odinofagia, disfonía y acúfenos

y escuela de forma telemática y si pudo mantener actividad física dentro del domicilio.

### Sintomatología actual (clínica persistente)

Describir todos los síntomas que el paciente presenta o ha presentado en el tiempo posterior a la fase aguda de la infección. Preguntar, también, si cursan de manera continua, fluctuante o en brotes. Recoger, en cada uno de los síntomas, la frecuencia, duración, intensidad, factores desencadenantes o agravantes y el impacto en la calidad de vida. De esta manera, se puede evaluar la necesidad de exámenes complementarios y tratamiento.

### Medición de la intensidad o gravedad de los síntomas

Para medir la intensidad o gravedad de algunos síntomas, se recomienda utilizar las siguientes escalas (v. material suplementario):

- Dolor: escala FLACC (*Face, Legs, Activity, Cry, Consolability scale*), Wong-Baker o numérica (0-10)
- Anosmia: escala numérica (0-10, leve 1-3, moderada 4-7, grave 8-10).
- Fatiga: escala FACIT-F (*Functional Assessment of Chronic Illness Therapy-Fatigue*, disponible en: <https://calc.arthritis-il6.es/facit-f>).
- Disnea: escala modificada del *Medical Research Council* (mMRC, 0-4: 0 = disnea ausente, 1 = leve, 2 = moderada, 3 = grave, 4 = muy grave) (Fig. 1).

### Vida cotidiana

Registrar y tener en cuenta el estado de ánimo y la capacidad para las actividades de la vida diaria que presenta el paciente:

- Imposibilidad de llevar a cabo actividades diarias básicas con normalidad (p. ej. ducharse, peinarse, comer, caminar, subir/bajar escaleras).
- Estado de ánimo: preocupación, tristeza o angustia por no poder realizar las actividades habituales.
- Escolarización: preguntar si el paciente ha podido continuar con la escolarización habitual o ha observado algún impedimento, cómo trata de resolverlo (el paciente, la familia y la escuela) y si en general ha bajado su rendimiento escolar.
- Vida social: evaluar si se intenta continuar la relación con amigos/familiares, en persona o a través de las redes sociales.
- Situación familiar: con quién vive, situaciones de estrés o ansiedad intrafamiliar

## ¿CUÁNTO TE AHOGAS ÚLTIMAMENTE?



Figura 1. Escala de disnea modificada del Medical Research Council (mMRC).

en los últimos meses/año, pérdida de un familiar o conocido.

### Medición del impacto de los síntomas en la calidad de vida

Para medir el impacto global de la enfermedad en la calidad de vida, se recomienda utilizar el cuestionario *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL). Disponible en: <http://pedsql.org/index.html>.

### Despistaje de psicopatología

Para despistaje específico de psicopatología, se puede usar el cuestionario *Strengths and Difficulties Questionnaire* (SDQ). Disponible en: <https://www.sdqinfo.org/a0.html>.

### Antecedentes

#### Antecedentes personales

- Aspectos del desarrollo psicomotor basal.
- Aspectos relacionados con el aprendizaje y escolarización.
- Hábito de sueño.
- Hábito alimentario.
- Hábito deposicional.
- Actividad física habitual.
- Dinámica/Entorno familiar.
- Calendario de vacunación.

#### Antecedentes patológicos

- Enfermedades previas.
- Alergias conocidas (eczema, asma, rinitis alérgica, alergia a alimentos o fármacos).
- Ingresos hospitalarios previos.
- Intervenciones quirúrgicas.
- Seguimiento por especialistas.
- Tratamiento habitual.

#### Historia familiar

- Familiares con antecedente de infección por SARS-CoV-2 (grado de afectación).
- Familiares con cuadro de COVID-19 persistente.

- Antecedentes de enfermedades autoinmunes, fibromialgia y fatiga crónica.
- Antecedentes de otras enfermedades (cardiológicas, neumológicas, salud mental).

### Examen físico

Se debería realizar toma de constantes y examen completo por aparatos, tanto en la primera visita como en controles posteriores, para evaluar la aparición de nuevas afecciones.

- Constantes: T<sup>a</sup> axilar, saturación O<sub>2</sub>, tensión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria,
- Peso y talla.
- Examen físico por aparatos: piel y mucosas, auscultación cardiopulmonar, examen abdominal, evaluación osteoarticular, examen ORL (si existe sintomatología) y examen neurológico.

Se puede valorar la capacidad funcional o de ejercicio con el *1 minute sit-to-stand test*. Consiste en sentarse y levantarse de una silla sin poner las manos (decir que cruce las manos en el pecho), tantas veces como sea posible durante 1 minuto con el paciente conectado al saturador. Se considera desaturación al esfuerzo si disminuye la saturación >4% del basal.

La fuerza de las extremidades se determina con la prueba de valoración muscular manual basada en la escala del *Medical Research Council* (MRC; 0 = ausencia de contracción, 1 = contracción sin movimientos, 2 = movimiento que no vence la gravedad, 3 = movimiento completo que vence la gravedad, 4 = movimiento con resistencia parcial, 5 = movimiento con resistencia máxima o fuerza normal).

La presencia de hipotensión ortostática o taquicardia postural ortostática (POTS) por

disfunción del sistema nervioso autónomo se evalúa con la prueba de bipedestación activa.

1. El paciente se coloca en decúbito supino o sentado durante al menos 5 minutos.
2. Se miden la presión arterial y la frecuencia cardíaca.
3. Se coloca en bipedestación.
4. Al cabo de 1 minuto y 3 minutos de estar de pie, se miden la presión arterial y la frecuencia cardíaca.

El diagnóstico de hipotensión ortostática se considera cuando hay una caída sintomática o asintomática en la presión arterial sistólica  $\geq 20$  mmHg.

El diagnóstico de taquicardia postural ortostática se considera cuando hay un aumento sostenido de la frecuencia cardíaca de más de 40 latidos por minuto (generalmente, en estos casos no hay disminución de la presión arterial).

## Exploraciones complementarias

El diagnóstico de COVID-19 persistente es un diagnóstico de exclusión, por lo que es esencial realizar un diagnóstico diferencial adecuado para descartar otras patologías (Tabla II).

En la primera visita, después de considerar que estamos ante un paciente con probable COVID-19 persistente y según la sintomatología, se recomienda solicitar las siguientes pruebas diagnósticas:

- Análisis de sangre: hemograma, VSG, PCR, ferritina, vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico, TSH, proteínas, albúmina, glucosa, perfil renal (creatinina, ionograma), perfil lipídico, perfil hepático (AST, ALT), vitamina D25OH, LDH y CK. En condiciones especiales también se puede pedir: cortisol (si fatiga o disfunción cognitiva), anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide (si artralgias, fiebre persistente o manifestaciones mucocutáneas), dímero D (si dolor torácico o disnea), troponina T y NT-proBNP (si fatiga, dolor torácico o disnea).
- ECG.
- Rx tórax, si clínica respiratoria (tos, dolor torácico, disnea), fatiga o fiebre persistente.
- Ecografía pulmonar, abdominal y articular, si precisa.
- Espirometría, si clínica respiratoria (tos, dolor torácico, disnea) o fatiga.

Los exámenes derivados de cada síntoma (Tabla III) no son obligatorios, dependen de la valoración médica individualizada.

Tabla II. Diagnóstico diferencial síntoma específico

Manifestaciones	Diagnóstico diferencial
<b>Fatiga</b>	Anemia, celiacía, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, renal, hepática, cardíaca o respiratoria, otras infecciones: VEB, CMV, VH6, VIH, Parvovirus B19, <i>Borrelia</i> y miopatías
<b>Disfunción cognitiva y emocional</b>	Tumor o absceso cerebral, meningitis tuberculosa, epilepsia, encefalitis autoinmune, hipo/hipertiroidismo, anemia, insuficiencia renal, hepática o suprarrenal, enfermedad de Wilson y trastorno adaptativo
<b>Cefalea</b>	Cefalea tensional, migraña, sinusitis, hipertensión arterial e hipertensión endocraneal
<b>Anosmia/ ageusia</b>	Rinosinusitis, pólipos nasales y tumores cerebrales
<b>Dolor articular</b>	Artritis idiopática juvenil (AIJ), lupus eritematoso sistémico (LES), fiebre reumática, leucemia, infección viral o bacteriana
<b>Dolor muscular</b>	Miositis viral, dermatomiositis, hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal
<b>Dolor torácico</b>	Musculoesquelético, respiratorio (asma, neumonía, derrame pleural, neumotórax, tromboembolismo pulmonar), gastrointestinal (reflujo gastroesofágico), cardiovascular (miocarditis, pericarditis) y psicógeno
<b>Disnea</b>	Insuficiencia respiratoria (asma, neumonía, derrame pleural, neumotórax, tromboembolismo pulmonar, insuficiencia cardíaca, miocarditis, pericarditis), anemia y disnea con ejercicio (asma de esfuerzo, obstrucción laríngea inducible)
<b>Tos</b>	Sinusitis, asma, aspiración de cuerpo extraño, infección por <i>B. pertussis</i> , <i>M. pneumoniae</i> , tuberculosis, reflujo gastroesofágico, insuficiencia cardíaca y tos psicógena
<b>Palpitaciones</b>	Extrasístoles, taquicardia (taquicardia paroxística supraventricular, taquicardia postural ortostática, hipertiroidismo, anemia, fiebre, fármacos, ejercicio, estrés)
<b>Mareo</b>	Vértigo, anemia e hipertiroidismo
<b>Gastrointestinal</b>	Gastroenteritis, parásitos intestinales, enfermedad inflamatoria intestinal, celiacía, pancreatitis, apendicitis, adenitis mesentérica, infección del tracto urinario, infección por <i>H. pylori</i> , intolerancia a la lactosa/fructosa, síndrome del intestino irritable, hipercalcemia y síndrome de respuesta inflamatoria multisistémica asociado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS)
<b>Manifestaciones mucocutáneas</b>	Exantemas: otros virus (VEB, <i>M. pneumoniae</i> , Parvovirus B19, VIH), fármacos, alimentos, enfermedad de Kawasaki, SIM-PedS, dermatitis artefacta, AIJ sistémica, LES, perniosis, aftas recurrentes (aftosis simple idiopática, anemia, neutropenia, <i>Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis</i> , adenitis (PFAPA), celiacía, estomatitis herpética, enfermedad de Behçet), alopecia (tinea capitis, alopecia areata, alopecia traumática, anemia ferropénica)
<b>Fiebre</b>	- Persistente: infección por adenovirus, mononucleosis infecciosa, infección del tracto urinario, tuberculosis, discitis/osteomielitis pélvica, endocarditis, sinusitis, mastoiditis, absceso abdominal, infección por <i>Salmonella</i> , malaria, leishmaniasis visceral, otras infecciones ( <i>B. henselae</i> , <i>M. pneumoniae</i> , parvovirus B19, VIH, toxoplasma, <i>Brucella</i> , <i>Borrelia</i> , <i>Rickettsia</i> ), neoplasias (leucemia, linfoma, neuroblastoma), enfermedades autoinmunes (AIJ, LES, hipertiroidismo), enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Kawasaki, SIM-PedS - Recurrente: Infecciones secuenciales autolimitadas, PFAPA, neutropenia cíclica, enfermedades autoinflamatorias

Tabla III. Exploraciones complementarias según síntomas

	Fatiga	T. cognitivo	Cefalea	Anosmia	Atralgias	Mialgias	Dolor torácico	Disnea	Tos	Palpitaciones	Mareos	T. digestivo	T. mucocutáneos	Fiebre
Hemograma	Sí	Sí			Sí			Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
VSG, PCR	Sí	Sí			Sí				Sí			Sí	Sí	Sí
Ferritina	Sí	Sí						Sí		Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Vitamina B <sub>12</sub> , á. fólico	Sí	Sí									Sí	Sí	Sí	
TSH	Sí	Sí									Sí	Sí	Sí	Sí
Proteínas, albúmina	Sí	Sí										Sí		Sí
Glucosa	Sí	Sí										Sí		Sí
P. renal (creatinina, Na, K)	Sí	Sí									Sí	Sí		Sí
P. hepático (AST, ALT)	Sí	Sí										Sí		Sí
Vitamina D25OH	Sí											Sí		
LDH	Sí				Sí									Sí
CK	Sí					Sí								
Cortisol 8 h	Sí	Sí												
IgA anti-transglutaminasa	Sí								Sí			Sí	Sí	
Inmunoglobulinas	Sí											Sí	Sí	Sí
Lipasa												Sí		
Dímero D							Sí	Sí						
Troponina T, NT-proBNP	Sí						Sí	Sí						
Serologías	Sí				Sí								Sí	Sí
ANA, factor reumatoide					Sí	Sí							Sí	Sí
ASLO					Sí									
ECO abdominal												Sí		Sí
Coprocultivo												Sí		Sí
Parásitos en heces												Sí		
Ag. <i>H. pylori</i> /heces												Sí		
Calprotectina												Sí		Sí
Endoscopia digestiva												Sí		
Sedimento de orina												Sí		Sí
Ecocardiografía	Sí						Sí	Sí		Sí	Sí			Sí
Espirometría	Sí						Sí	Sí	Sí					
ECG	Sí						Sí	Sí		Sí	Sí			
Rx tórax	Sí						Sí	Sí	Sí					Sí
ECO pulmonar							Sí	Sí	Sí					
ECO articular					Sí									
Fondo de ojo			Sí											
Prueba de tuberculina									Sí					Sí
Tensión arterial, FC	Sí		Sí				Sí	Sí		Sí	Sí			
Saturación de O <sub>2</sub>	Sí						Sí	Sí						

## Tratamiento

Los profesionales sanitarios deben de entender que esta nueva situación puede cambiar radicalmente la vida de los pacientes y las familias, y que en la actualidad no existe un tratamiento curativo ni un pronóstico claro. Por lo tanto, es esencial dar validez a lo que los pacientes explican, empatizar con la incertidumbre y ofrecer todas las herramientas disponibles para tratar de recuperar el estado de salud previo.

Dado que aún no se ha establecido la causa del COVID-19 persistente, el tratamiento se basará en los síntomas. Se tomarán medidas farmacológicas y no farmacológicas, abordando tanto la salud física como emocional.

Las recomendaciones dadas a los pacientes deben estar orientadas a entender la situación (explicar que el proceso de recuperación puede ser largo) y las mejoras pueden ser lentas con recaídas), minimizar posibles factores desencadenantes (estrés, falta de descanso u horas de sueño, actividad física o mental mayor de lo tolerado) y continuar la actividad física o cognitiva, adaptándose progresivamente a la situación actual.

Al paciente se le ofrecerán herramientas para el control, manejo, autoconocimiento y seguimiento de sus síntomas (v. material suplementario).

- Diario de síntomas (buscar desencadenantes) y registro del patrón de sueño.
- Control de fatiga.
- Recomendaciones de sueño.
- Ejercicio físico y respiratorio.
- Ejercicio cognitivo.
- Recomendaciones alimentarias.
- Entrenamiento olfativo (si anosmia).

El objetivo principal es que recupere lo antes posible la actividad escolar que tenía previamente con el menor absentismo escolar.

## Criterios de derivación

Es imprescindible una visión global y acompañamiento del paciente desde la Atención Primaria y la coordinación con los servicios de cada territorio. Es importante que el paciente pueda ser atendido lo más cerca posible de su domicilio.

### Derivación a especialidades o unidades de COVID-19 persistente

Si es necesario, el paciente será derivado a especialistas o unidades de COVID-19 persistente, de acuerdo con las posibilidades del territorio y el centro de referencia.

Salvo si se trata de una urgencia, la derivación se considerará si el paciente presenta clínica de COVID-19 persistente después de

Tabla IV. Criterios de derivación

Lugar de derivación	Patologías
Urgencias	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sospecha de sepsis, enfermedad de Kawasaki o SIM-PedS (síndrome de respuesta inflamatoria multisistémica asociado a SARS-CoV-2)</li> <li>- Cefalea con examen neurológico anormal y/o signos de hipertensión endocraneal</li> <li>- Focalidad neurológica</li> <li>- Empeoramiento de la dificultad respiratoria con saturación de O<sub>2</sub> &lt; 92%</li> <li>- Sospecha de rhabdomiolisis</li> <li>- Fiebre y tumefacción articular</li> <li>- Intolerancia oral</li> <li>- Deshidratación</li> <li>- Abdomen agudo</li> <li>- Insuficiencia cardíaca y taquicardia supraventricular paroxística</li> <li>- Insuficiencia renal o hepática</li> <li>- Anemia grave (Hb &lt; 7 g/dl)</li> <li>- Anafilaxia</li> <li>- Intento de autólisis</li> </ul>
Rehabilitación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fatiga moderada o grave según escala FACIT-F</li> <li>- Intolerancia al ejercicio</li> <li>- Disnea moderada o grave según la escala mMRC (≥2)</li> </ul>
Centro de Salud Mental Infanto-Juvenil	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Depresión</li> <li>- Ansiedad</li> <li>- Autolesiones</li> <li>- Trastorno de la conducta alimentaria</li> <li>- Trastorno conversivo</li> <li>- Insomnio refractario a medidas de higiene del sueño</li> </ul>
Equipo de atención psicopedagógica de la escuela	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Alteración de concentración</li> <li>- Bajo rendimiento académico en comparación con el estado previo</li> <li>- Baja tolerancia al esfuerzo mental</li> </ul>
Neumología/ Alergia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disnea de cualquier intensidad</li> <li>- Tos persistente después de las pruebas de primera línea</li> <li>- Radiografía de tórax anormal</li> <li>- Si necesita espirometría y no es posible realizarla en Atención Primaria</li> <li>- Alteración espirométrica</li> <li>- Después de un episodio de anafilaxia (alergia)</li> </ul>
Digestivo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor abdominal, 2-3 episodios/mes e intensidad moderada-grave que no se resuelven con analgesia</li> <li>- Sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal</li> <li>- Disfagia</li> </ul>
Cardiología	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Alteraciones del ECG</li> <li>- Dolor torácico con ejercicio</li> <li>- Palpitaciones, pre-síncope o síncope</li> </ul>
Neurología	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cefalea 2-3 episodios/mes e intensidad moderada-grave sin respuesta a analgesia</li> <li>- Vértigo agudo persistente (&gt;1 semana), sospecha de vértigo central (inicio progresivo, nistagmo horizontal o vertical, síntomas neurológicos), migraña o epilepsia</li> <li>- Parestesias con debilidad muscular y/o afectación de esfínteres</li> </ul>
Infectología	<ul style="list-style-type: none"> <li>- T<sup>a</sup> axilar ≥37,5°C durante más de 4 semanas sin haber encontrado etiología después de pruebas de primera línea</li> </ul>
Reumatología	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor muscular o articular con impotencia funcional o necesidad diaria de analgesia después de pruebas de primera línea</li> <li>- Tumefacción articular o sospecha de artritis y/o elevación de reactantes de fase aguda o alteraciones analíticas que sugieran enfermedad autoinmune (ANA &gt; 1/160, factor reumatoide positivo, citopenias, ASLO positivas, elevación CK)</li> <li>- Sospecha de enfermedad autoinflamatoria</li> </ul>
Dermatología	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Urticaria &gt; 6 semanas</li> <li>- Alopecia areata</li> </ul>
ORL	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anosmia que no mejora tras 3 meses de entrenamiento olfativo</li> <li>- Vértigo agudo persistente (&gt;1 semana), sospecha de vértigo periférico (inicio rápido, nistagmo horizontal, inhibido con fijación mirada, Romberg positivo) con hipoacusia, neuronitis vestibular, vértigo paroxístico benigno y posicional infantil, colesteatoma</li> <li>- Acufenos si presencia constante, unilaterales o asimétricos, con hipoacusia o vértigo</li> <li>- Disfonía y disfagia</li> </ul>

8 semanas (individualizar según el caso) del inicio de los síntomas, habiendo hecho una evaluación inicial con exámenes complementarios de primera línea, recomendaciones y diario de síntomas en las semanas previas (Tabla IV).

## Seguimiento

Las visitas de seguimiento se pueden alternar de forma virtual o por teléfono con visitas presenciales a los 1, 2, 3 meses de la infección y, posteriormente, cada 3 meses (más frecuentes según la evolución). Se recomienda realizar un seguimiento hasta pasados 6 meses sin síntomas.

## Bibliografía

- Serrano Marchuet P, Gatell Carbó A, Valldepérez Baiges C, Capdevila Bert R, Vila de Muga M, Canadell Villaret D, et al. Conocimientos y retos sobre COVID-19 y población pediátrica. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2021; 23: 321-6. Disponible en: <https://pap.es/articulo/13418/>.
- Viner RM, Ward JL, Hudson LD, Ashe M, Patel SV, Hargreaves D, et al. Systematic review of reviews of symptoms and signs of COVID-19 in children and adolescents. *Arch Dis Child*. 2021; 106: 802-7. Disponible en: <https://adc.bmj.com/content/archdischild/106/8/802.full.pdf>.
- Nikolopoulou GB, Maltezou HC. COVID-19 in children: where do we stand? *Arch Med Res*. 2021. doi: 10.1016/j.armed.2021.07.002. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S018844092100148X>
- Zimmermann P, Pittet LF, Curtis N. How common is Long COVID in children and adolescents? *Pediatr Infect Dis J* 2021; XX: 00-00. Disponible en: [https://journals.lww.com/pidj/abstract/9000/how\\_common\\_is\\_long\\_covid\\_in\\_children\\_and.95677.aspx](https://journals.lww.com/pidj/abstract/9000/how_common_is_long_covid_in_children_and.95677.aspx).
- WHO. A clinical case definition of post COVID-19 condition by a Delphi consensus. 2021 (WHO/2019-nCoV/Post\_COVID-19\_condition/Clinical\_case\_definition/2021.1. Disponible en: [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/345824/WHO-2019-nCoV-Post\\_COVID-19-condition-Clinical-case-definition-2021.1-eng.pdf](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/345824/WHO-2019-nCoV-Post_COVID-19-condition-Clinical-case-definition-2021.1-eng.pdf).
- Crook H, Raza S, Nowell J, Young M, Edison P. Long covid – mechanisms, risk factors, and management. *BMJ*. 2021; 374: n1648. Disponible en: <https://www.bmj.com/content/374/bmj.n1648>.
- Molteni E, Sudre CH, Canas LS, Bhopal SS, Hughes RS, Chen L, et al. Illness characteristics of COVID-19 in children infected with the SARS-CoV-2 Delta variant. Disponible en: <https://doi.org/10.1101/2021.10.06.21264467>.
- Buonsenso D, Di Giuda D, Sigfrid L, Pizzuto DA, Di Sante G, De Rose C, et al. Evidence of lung perfusion defects and ongoing inflammation in an adolescent with post-acute sequelae of SARS-CoV-2 infection. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021; 5: 677-80. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lanchi/article/PIIS2352-4642\(21\)00196-6/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanchi/article/PIIS2352-4642(21)00196-6/fulltext).
- Morand A, Campion JY, Lepine A, Bosdure E, Luciani L, Cammilleri S, et al. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2021; 19: 1-8. doi: 10.1007/s00259-021-05528-4. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00259-021-05528-4>.
- Molteni E, Sudre CJ, Canas LS, Bhopal SS, Hughes RC, Antonelli M, et al. Illness duration and symptom profile in a large cohort of symptomatic UK school-aged children tested for SARS-CoV2. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021; 5: 708-18. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lanchi/article/PIIS2352-4642\(21\)00198-X/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanchi/article/PIIS2352-4642(21)00198-X/fulltext).
- Osmanov IM, Spiridinova E, Bobkova P, Gamirova A, Shikhaleva A, Andreeva M, et al. Risk factors for long covid in previously hospitalised children using the ISARIC Global follow-up protocol: A prospective cohort study. *Eur Respir J*. 2021; 2101341. doi: 10.1183/13993003.01341-2021. Disponible en: <https://erj.ersjournals.com/content/early/2021/06/10/13993003.01341-2021>.
- Brackel CLH, Lap CR, Buddingh EP, van Houten MA, van der Sande LJTM, Langeteis EJ, et al. Pediatric long-COVID: An overlooked phenomenon? *Pediatr Pulmonol*. 2021; 56: 2495-502. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.25521>.
- Ashkenazi-Hoffnung L, Shmueli E, Ehrlich S, Ziv A, Bar-On O, Birk E, et al. Long COVID in Children: Observations From A Designated Pediatric Clinic. *Pediatr Infect Dis J*. 2021. doi: 10.1097/INF.0000000000003285. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34371507/>.
- Buonsenso D, Munblit D, De Rose C, Sinatti D, Ricchiuto A, Carfi A, et al. Preliminary Evidence on Long COVID in children. *Acta Paediatr* 2021; 110: 2208-11. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/apa.15870>.
- Tran VT, Perrodeau E, Saldanha J, Pane I, Ravaud P. Efficacy of COVID-19 vaccination on the symptoms of patients with long COVID: a target trial emulation using data from the ComPaRe e-cohort in France. Disponible en SSRN: Disponible en: <https://ssrn.com/abstract=3932953>.
- Guía clínica para la atención al paciente LONG COVID/COVID persistente. Sociedad de Médicos Generales y de Familia (SEMG), Long Covid ACTS y otros colaboradores. 2021. Disponible en: [https://www.semg.es/images/2021/Documentos/GUIA\\_CLINICA\\_COVID\\_Persistent\\_20210501\\_version\\_final.pdf](https://www.semg.es/images/2021/Documentos/GUIA_CLINICA_COVID_Persistent_20210501_version_final.pdf).
- Evaluating and Caring for Patients with Post-COVID Conditions: Interim Guidance. CDC. 2021. Disponible en: <https://www.cdc.gov/coronavirus/2019-ncov/hcp/clinical-care/post-covid-index.html>.
- National Institute for Health and Care Excellence. COVID-19 rapid guideline: managing the long-term effects of COVID-19. 2020. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng188>.
- Societat Catalana de Pediatria. Recomendaciones para el manejo clínico de niños y adolescentes con COVID-19 persistente en Cataluña. 2021. Disponible en: <https://www.academia.cat/files/204-9182-FITXER/COVIDPersistentPediatriaSCPEsp.pdf>.

## Colaboradores:

- D. Canadell Villaret. CAP Barberà del Vallès. ICS.
- P. Serrano Marchuet. Equipo Territorial de Pediatría Garraf. Sant Pere de Ribes. ICS.
- R. Capdevila Bert. ABS Borges Blanques. Lleida. ICS.
- P. Mundo Cid. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona.
- M. Giralte López. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona.
- A. Enseñat Cantallops. Neuropsicóloga infantil. Institut de Neurorehabilitació Guttmann. Badalona.
- A. Caballero Rabasco. Unidad de Neumología infantil. Hospital Universitario del Mar. Barcelona.
- P. Soler Palacín. Unidad de Enfermedades Infecciosas e Inmunodeficiencias. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.
- J.M. Valle T-Figueras. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

- Q. Soler Campins. Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa. Consorci Sanitari de Terrassa.
- J. Sánchez Manubens. Servicio de Reumatología infantil. Hospital Universitario Parc Taulí de Sabadell y Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat.
- F. Rosés Noguera. Servicio de Cardiología infantil. Hospital Universitario Vall de Hebron. Barcelona.
- Grupos de Trabajo de la Sociedad Catalana de Pediatría:
  - Grupo de Trabajo de Enfermedades infecciosas
  - Grupo de Trabajo de Vacunas
  - Grupo de Trabajo de Inmunodeficiencias
  - Grupo de Trabajo de Alergia
  - Grupo de Trabajo de Trastornos del Aprendizaje
  - Grupo de Trabajo de Salud Medioambiental
  - Grupo de Trabajo de Actividad Física y Deporte
- Sociedad Catalana de Medicina Física y Rehabilitación:

- R. Coll Fernández. Servicio de MFyR. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona.
- A. Riera Castelló. Servicio de MFyR. Hospital Universitario Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat.
- C. López Castillo. Servicio de Rehabilitación. Corporación Fisiogestión, Barcelona
- Sociedad Catalana de Psiquiatría Infanto-Juvenil.
- Grupo de niños, adolescentes y familias del Colectivo de Afectados y Afectadas Persistentes por la COVID-19.

Y la colaboración del grupo de investigación COPEDICAT.

Con el apoyo de la Sociedad Catalana de Pediatría, especialmente de la Sección de Atención Primaria. Primera edición: Junio de 2021. Revisión: octubre 2021 Esta guía se ha presentado en el II Congreso Digital AEP 2021, 05 junio 2021, Madrid.

Material suplementario

# Anexo 1. Recomendaciones para pacientes con COVID-19 persistente

## Control de la fatiga

Tal vez haya días en los que notes fatiga que no te permite levantarte de la cama, notas que pesan tus músculos y no puedes moverte. Puede que notes que caminando un poco tienes que parar o que cualquier cosa que era simple ahora no puedes hacerla, tienes que dejarla a medias.

A veces, estas actividades son físicas (caminar, hacer tareas en casa, hablar...) y, a veces, mentales (leer un libro, concentrarse en clase, ver una serie o escuchar música...).

Hay otros momentos que te encuentras mejor, te animas a hacer cosas y luego o al día siguiente vuelves a empeorar y así cíclicamente.

Las 5 claves	Planificar
	Priorizar
	Descansar
	Escucharse
	Ejercicio



**PLANIFICA Y PRIORIZA.** ¿Qué debes de hacer hoy? ¿Qué es prioritario de todo esto? ¿Hay cosas que puedas hacer otro día? Organiza tu actividad física (caminar, recoger la habitación, hacer ejercicio...), la actividad mental (leer, estar en tu ordenador, escuchar música...) y, sobre todo, piensa cuándo descansarás.

Mañana	
Tarde	
Noche	



**DESCANSA.** Seguramente, habrá momentos del día en los que tendrás que descansar. Lo mejor es llegar a descansar cuando aún conservas un poco de energía y por eso es importante planificarlo y escucharte.

Anticípate a ese estado de máxima fatiga para así cargar las pilas más fácilmente.

**ESCÚCHATE.** Cuando estés haciendo cualquier actividad debes tratar de no hacer el máximo esfuerzo que luego te deje incapaz de hacer nada más. Es por eso que esta escala es útil:



Ponla en un lugar visible y te ayudará a regularte. Lo ideal es estar entre 3-4 y cuando la actividad empieza a ser pesada (porque te ahogas, te duele la cabeza, tus piernas se cansan, se pone pesado prestar atención...) deberías de parar.

El **EJERCICIO** físico gradual y adaptado a ti es esencial para la recuperación. Seguramente, no podrás hacer lo que hacías, pero activarte, dejar de estar en reposo todo el día, poco a poco te permitirá aguantar cada vez más.

## Recomendaciones de sueño

*Lugar:*

- La cama debe ser un lugar utilizado solo para dormir.
- Ambiente adecuado: ventilado, silencioso, con poca luz y temperatura agradable.

*Horario y tiempo:*

- Levantarse e irse a dormir todos los días, a la misma hora, manteniendo un horario de sueño fijo y regular, adaptado a la edad y necesidades de cada persona.
- Evitar más de una hora de variación entre los días escolares y los días festivos.

*Actividades anteriores:*

- Limitar el uso de televisión, ordenador y teléfono móvil en la habitación por la noche.
- Evitar prestar atención a preocupaciones, películas de acción o miedo o discutir.
- Evitar esfuerzo físico importante antes de irse a dormir.
- Cenar al menos una hora antes de acostarse, evitando el exceso de líquidos, intentar no ir a dormir con el estómago vacío o demasiado lleno.
- Evitar el consumo de estimulantes y otras sustancias que afectan al sueño: chocolate, azúcar, refrescos de cola, tabaco, alcohol o cafeína.

*Hábitos diurnos:*

- Promover la práctica de ejercicio de forma regular.
- Pasar un tiempo al aire libre todos los días.
- Limitar el sueño durante el día fuera del horario recomendado.
- Establecer siestas regulares durante el día y adecuadas en duración y horario, de acuerdo con las necesidades individuales y la edad. Evitar siestas largas, especialmente cerca de la hora de acostarse.

*Estado psicológico:*

- Fortalecer la seguridad y la confianza de la persona frente a los desafíos y dificultades diarios aumenta la capacidad de dormirse de forma autónoma.
- Promover un clima familiar tranquilo y comunicativo.
- Establecer asociaciones positivas con el sueño para que el niño se duerma de forma autónoma y sin la ayuda de los padres.
- Hablar durante el día de posibles preocupaciones en torno al sueño, pactando pequeñas ayudas que puedan facilitar la conciliación autónoma (luz tenue, pensamientos tranquilizadores, sueño guiado con un enfoque de "atención plena", técnicas de respiración e imaginación).

- Esforzarse por dormir y mirar la hora con frecuencia puede ser contraproducente en algunas ocasiones. Es preferible centrarse en el descanso corporal como objetivo y ocupar la mente con pensamientos tranquilos

## Ejercicio físico y respiratorio

Caminar cada día, en contacto con la naturaleza, incluyendo cualquier espacio verde (parques, jardines, montaña).

### Propuesta de ejercicios y recomendaciones generales para niños y adolescentes con síntomas de afectación funcional leve secundaria a COVID-19 persistente

#### Actividades deportivas

Se recomienda el retorno a la actividad deportiva habitual de forma progresiva, inicialmente 1 día a la semana de entrenamiento y cuando se tolere pasar a realizar 2 días a la semana. Posteriormente, reiniciar competiciones/partidos.

#### Entrenamiento aeróbico

Realizar ejercicios aeróbicos globales 3-5 veces a la semana; empezando por 15 minutos e ir aumentando progresivamente hasta realizar 45 minutos efectivos. Por ejemplo: caminar o ir en bicicleta.

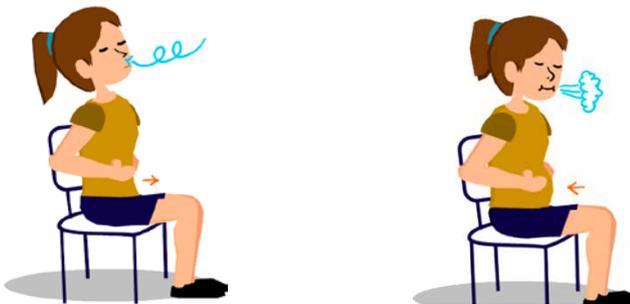
Iniciar con una escala de Borg de 3, hasta llegar a un máximo de 5-6.



#### Ejercicios respiratorios

##### Respiración abdomino-diafragmática

En posición sentada, con las rodillas flexionadas, colocar ambas manos sobre el abdomen. Coger aire profundamente por la nariz con la boca cerrada (al inspirar, el abdomen se distenderá haciendo que se eleven las manos). Colocar los labios como si silbaras y saca el aire pasivamente, de forma lenta y suave (al ir expulsando el aire, la musculatura abdominal se deprimirá y volverá a la posición inicial).



Repetir el ejercicio 5 veces, con una frecuencia de 2 veces al día. Progresar hasta hacer 10-15 repeticiones.

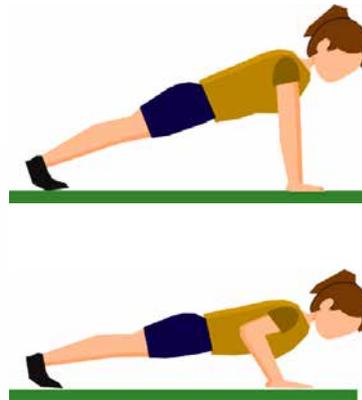
#### Ejercicios de fuerza muscular

Se recomiendan ejercicios que sigan movimientos funcionales, se realizará entrenamiento de grandes grupos musculares con ejercicios coordinados con la respiración. Se pueden usar pesas libres, bandas elásticas o el mismo peso del cuerpo.

Los ejercicios de fuerza se recomiendan 2-3 días a la semana. Se pueden realizar 2-3 series según tolerancia de 8-10 repeticiones. Con descanso mínimo de 1 minuto entre series. El uso de pesas libres se recomienda a partir de 14 años.



Ejemplo para extremidades inferiores: *squat* o sentarse y levantarse de una silla, marcha con obstáculos, subir y bajar escaleras.



Piernas extendidas y pies apoyados en el suelo. Colocar las manos apoyadas en el suelo a la altura de los hombros, con los codos en extensión. Llevar el pecho cerca del suelo flexionando los codos y volver a la posición. inicial.



Manos apoyadas en la pared a la altura de los hombros. Llevar el peso del cuerpo hacia las manos sin mover los pies del suelo. Mantener 3 segundos y volver a la posición inicial.

#### Estiramientos

Al finalizar la pauta de ejercicios se recomienda realizar estiramientos globales.

Anexo 1 continúa en la página siguiente



Creative Commons® / Autores: texto: Dra. Roser Coll Fernández y Dra. Ariadna Riera Castelló; dibujos: Dr. Carlos López Castillo.



Estiramiento de músculos isquiotibiales y tríceps sural. Con la espalda recta, una pierna flexionada y la otra extendida, intentar doblar la cadera hacia la pierna extendida. Aguantar 10-30 segundos. Realizar de 3 a 5 repeticiones. Después volver a la posición inicial. A continuación, cambiar de lado.



Estiramiento del músculo pectoral. De pie, en la esquina de una pared, poner el brazo con una flexión alrededor de 90°, girar lentamente el tronco hacia el lado contralateral hasta sentir el estiramiento del músculo pectoral sin dolor. Aguantar 10-30 segundos. Realizar de 3 a 5 repeticiones. Después volver a la posición inicial. A continuación, cambiar de lado.

## Ejercicio cognitivo

Seguir las instrucciones recomendadas por el psicólogo educativo o los profesores para promover la recuperación.

## Recomendaciones alimentarias

Dieta saludable/equilibrada e ingesta adecuada de líquidos. Evitar la ingesta excesiva de productos lácteos, almidones, bebidas carbonatadas, bollería industrial y sorbitol, especialmente si dolor abdominal o diarrea.

## Entrenamiento olfativo (si anosmia)

Oler 4 olores todos los días 2 veces al día durante 3 meses: rosa, eucalipto, limón y clavo.

- Elige un olor, olerlo durante 15 segundos, tratando de recordar cómo olía antes.
- Descansar durante 10 segundos.
- Huele el siguiente durante 15 segundos.
- Descansar durante 10 segundos.
- Repetir hasta completar los 4 olores.

## Anexo 2. Informe del paciente con COVID-19 persistente para la escuela

Fecha:

A la atención del personal docente del centro educativo,

El/La alumno/a ..... presenta síntomas compatibles con «COVID-19 persistente pediátrico». Esto significa que después de ser evaluado/a en la consulta pediátrica, de acuerdo con las *Recomendaciones para el manejo clínico de niños y adolescentes con COVID-19 persistente* de la Sociedad Catalana de Pediatría, consideramos que la infección por el virus SARS-CoV-2 ha causado síntomas más allá de las 12 semanas de esta.

Esta entidad puede causar una variabilidad de síntomas como: fatiga, ahogo, dolor de cabeza, baja tolerancia al esfuerzo físico y mental, disminución del rendimiento académico (concentración...), entre otros. No se puede determinar cuál será el tiempo de recuperación total. El seguimiento está siendo llevado a cabo de acuerdo con el documento antes mencionado. El objetivo principal es que el alumno recupere lo antes posible la actividad escolar que tenía antes con el menor absentismo escolar.

Por este motivo, se solicita que las evaluaciones oportunas sean realizadas por el centro escolar (Equipo de Atención Pedagógica) y los profesionales correspondientes, con el fin de llevar a cabo las adaptaciones e intervenciones psicopedagógicas más adecuadas en este caso.

Estamos a su disposición para cualquier información que necesite.

Atentamente

Dr./a.

## Anexo 3. Recomendaciones para mejorar el aprendizaje escolar

Los niños y adolescentes con COVID-19 persistente pueden presentar problemas de concentración (atención sostenida) que repercuten en su capacidad de memoria verbal y de memoria de trabajo (habilidad para mantener información mientras se hacen tareas complejas), reducción de la velocidad de procesamiento y dificultades ejecutivas. Así mismo, pueden presentar trastornos de ansiedad o del estado anímico.

Todos estos síntomas tienen una gran repercusión en su aprendizaje escolar y es necesario adaptar el ritmo escolar a los déficits neuropsicológicos que presenta el niño o adolescente.

A continuación, se hacen unas recomendaciones a valorar, no obstante, se deberán seguir las instrucciones del psicopedagogo o profesorado específicas según el grado de afectación cognitiva y la evolución de cada caso.

### Propuesta de pautas para mejorar el aprendizaje escolar

- Dar el tiempo necesario para finalizar las tareas.
- Evitar añadir presión en referencia al tiempo o la exigencia.

- Hacer descansos frecuentes.
- Gestionar el tiempo a través de horarios flexibles y realistas.
- Asegurarse de que la información previamente aprendida puede ser recordada antes de presentar una nueva.
- Utilizar ayudas externas para potenciar el aprendizaje (notas, dibujos, listas, grabaciones).
- Simplificar la información.
- Proporcionar instrucciones escritas.
- Evitar realizar actividades simultáneamente.
- Escoger la versión menos compleja de una actividad (pautas concretas).
- Reducir el volumen de deberes y tareas para casa.

### Propuesta de pautas durante los exámenes

- Dejarle más tiempo en los exámenes.
- Permitir utilizar los libros durante los exámenes.
- Evitar los exámenes largos, fragmentar las actividades en tareas más cortas.
- Valorar la opción de realizar algunos exámenes de manera oral.





## Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (6). Enfermedades atribuidas erróneamente al timo

M. Zafra Anta\*, V.M. García Nieto\*\*

\*Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. Miembro del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP

\*\*Coordinador del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP. Director de Canarias Pediátrica

### Generalidades. Apunte histórico. Definiciones

El timo, ubicado en el mediastino anterior, sobre los grandes vasos y el corazón, ha sido uno de los órganos más incomprendidos por la medicina, tanto en anatomía, como en fisiología y en patología. Principalmente, durante el siglo XIX y la primera mitad del XX, se le achacaron innumerables enfermedades sin saber realmente cuál era su papel en fisiología<sup>(1,2)</sup>. Aquí citaremos como patología falsamente atribuida al timo en esa época al asma tímica, la muerte repentina del lactante y el estado timolinfático. Solo hasta los años 60 del siglo XX, empezó a vislumbrarse su papel primario en inmunología.

Actualmente se sabe que, entre las funciones del timo<sup>(1-4)</sup>, están las siguientes:

- Es el órgano linfóide primario esencial para el desarrollo de los linfocitos T. Es fundamental en la linfocitopoyesis y la inmunogénesis.
- Controla la función inmunológica de otros órganos linfoides (ganglios, bazo y nódulos).
- Sintetiza la hormona timulina, timopoyetina, factor humoral tímico, timosina y otras sustancias necesarias para la formación de los linfocitos T.
- Actúa como antagonista de la función gonadal durante el desarrollo embrionario.
- Juega un importante papel en la inmunidad del recién nacido pero, también, durante el resto de la vida.

El timo es altamente activo durante el periodo prenatal, alcanza un máximo de actividad a los seis meses de edad y, aunque en proporción disminuye de tamaño en el mediastino, continúa su crecimiento en peso hasta la pubertad. Después de esta etapa, la glándula comienza una involución gradual

fisiológica, llamada “involución natural”, con el consiguiente descenso en la producción de linfocitos y sustitución por grasa, y es representada por pequeños vestigios en el adulto<sup>(1-4)</sup>. Durante mucho tiempo se había asumido que la funcionalidad del timo adulto era insignificante y que, en consecuencia, el repertorio de linfocitos T se fijaba durante el primer año de vida. En línea con esta asunción, la investigación sobre el timo adulto ha sido escasa. Pese a ello, estudios centrados en diferentes escenarios de linfopenia clínica, han mostrado que el timo adulto no solo es funcional, sino que es capaz de incrementar su función para acelerar la reconstitución inmunológica de los sujetos cuyo sistema inmunitario se ve afectado por diversas razones.

Los principales factores fisiológicos que pueden provocar una involución o hipoplasia del timo generalmente se presentan a causa de cambios hormonales relacionados con la pubertad, el embarazo y el envejecimiento. Las situaciones patológicas más comunes que provocan la atrofia del timo son: el estrés intenso (principalmente, en ratones), la deficiencia de zinc, la administración de IL-1, de dosis altas de glucocorticoides y de esteroides gonadales, la liberación de endotoxinas, la desnutrición, las infecciones graves, las radiaciones ionizantes y la septicemia.

### Etimología

La etimología de timo procede del griego y del Antiguo Egipto. En Egipto, parece que se llamaba así a este órgano porque *timus* significa “excrecencia verrugosa”, dado el parecido macroscópico de su tejido con la forma de la planta del tomillo (*thimus vulgaris*), de apreciadas propiedades aromáticas y terapéuticas entonces. En la antigüedad, el tomillo se utilizaba como aromatizador, “purificador del aire durante las epidemias, para los males de pecho, con uso culinario, con la carne y quesos”. Esta planta se quemaba en Grecia

en las ofrendas a los dioses; se ha utilizado en entierros y embalsamamientos. En Grecia, *θύμος* (*thumos*) es “humo, espíritu”. Algunas escuelas médicas griegas creían que el timo era el asiento del alma y también creían que era el órgano del coraje<sup>(1,3)</sup>. En latín, se llamaba “*animella*”, ya que procedía del griego *anima* (ἄνεμος -anemos), que significa “viento-soplo”, concepto de lenguas semíticas donde hay relación entre estar vivo y la respiración. El alma es el “soplo de la vida”.

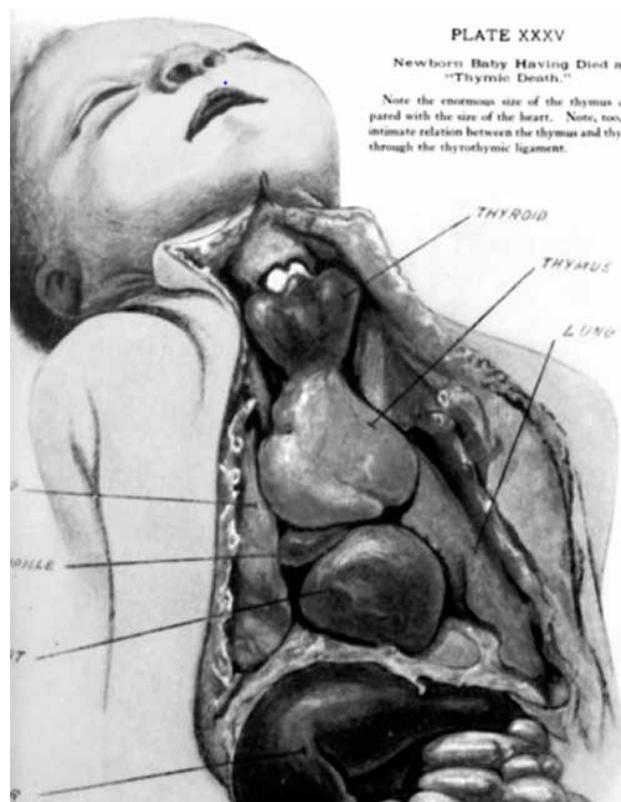
La primera referencia escrita sobre el timo que ha llegado a nosotros es de Rufo de Éfeso (98-117 d.c.), que pensaba que habían sido los antiguos egipcios los descubridores de este órgano. Este autor fue médico anatomista, cirujano, muy respetado y ampliamente citado por Galeno, así como por autores árabes, bizantinos y por la medicina medieval. Galeno de Pérgamo (129-201 d.c.), famoso médico, cirujano, anatomista y filósofo griego en el Imperio romano, señaló que el tamaño del timo cambiaba a lo largo de la vida<sup>(1,4)</sup>. Si bien, Galeno diseccionó animales, cerdos y monos, no diseccionó cadáveres, lo cual estaba prohibido en el mundo grecorromano. El timo durante casi dos milenios siguió siendo un gran desconocido, “un órgano de misterio”.

Con respecto a su función, Galeno atribuyó al timo un papel de purificación del sistema nervioso. Andrés Vesalio (1514-1564) escribió que se trataba de un cojín de protección torácica. Hacia 1700, se le atribuía un papel indirecto en la unión pulmonar fetal-neonatal, de tal modo que llenaría el espacio que posteriormente ocuparían los pulmones del lactante en crecimiento.

El primer tratado científico sobre el timo fue realizado por William Hewson (1739-1774), cirujano, anatomista y fisiólogo británico, uno de los padres de la hematología, por cuanto aisló la fibrina, estudió los vasos linfáticos y su función en animales y formuló la hipótesis de los linfáticos en humanos. Describió la evolución del tamaño del timo a lo largo de la vida (en perros y terneros), verificando las observaciones de Galeno. Llegó a la conclusión de que el timo formaba parte del sistema linfático, describiendo células presentes en el parénquima linfático y un entramado de túbulos que lo interconectaba con otros tejidos linfáticos<sup>(2)</sup>.

Ya en el siglo XIX, Astley Cooper (1768-1841), cirujano y anatomista inglés, publicó *Anatomy of the Thymus Gland* (1832) “la anatomía del timo”, un texto corto con solo tres páginas dedicadas a su patología. Subraya la variación del tamaño a lo largo de la infancia. Refiere que una función importante debe ser realizada por “un órgano... tan grande... y que segrega abundantemente... no puedo suscribir la opinión... [que] esta glándula está diseñada simplemente para llenar un espacio que los pulmones... pueden estar destinados a ocupar”. John Simon (1816-1904), médico inglés, cirujano, funcionario de sanidad y salud pública-higiene (referencia en red <https://historiadelamedicina.wordpress>), publicó un ensayo histórico sobre la estructura y función del timo pero que, apenas, ofrecía nuevas observaciones respecto a las de Cooper.

Arthur Hill Hassall (1817-1894) fue médico, reformador sanitario, naturalista y microscopista inglés, conocido por su trabajo en salud pública y en la seguridad de los alimentos. Describió en 1849 los corpúsculos de células epiteliales concéntricas, luego conocidos como corpúsculos de Hassall, que diferenciaban al timo de otras estructuras linfáticas (Hassall



**Figura 1.** Muerte inesperada de un neonato atribuido erróneamente a hipertrofia tímica. Crotti A. The thymus gland. En: Crotti A, ed. Thyroid and thymus. Philadelphia: Lea & Febiger, 1922. p. 607-693.

AH. *The Microscopic Anatomy of The Human Body in Health and Disease*. Samuel Highly, London, 1849).

## El timo: ¿un órgano vestigial, sin función? Primer concepto erróneo del siglo XIX

Durante el XIX apenas se avanzó en cuanto al conocimiento de la función del timo. Quizá, con esto, se generalizó que el timo no cumplía ningún propósito útil. Incluso muchos autores lo consideraban un órgano vestigial, idea sustentada, además, por su atrofia progresiva durante la vida. En 1893, Robert Wiedersheim (1848-1923), anatomista alemán, fue famoso por publicar *The Structure of Man*, un libro sobre la anatomía humana y su relevancia para la historia evolutiva del hombre, en línea con algunas propuestas iniciales de Darwin<sup>(5)</sup>. Este libro contiene una lista de 86 órganos humanos que consideraba vestigiales, o como explicó el mismo Wiedersheim: “Los órganos que se han vuelto completamente o en parte sin función, algunos aparecen en el embrión solo, otros presentes durante la vida de manera constante o inconstante, (por lo que) se pueden llamar justamente vestigiales”, como los músculos de la oreja, el apéndice, el coxis, etc. Erróneamente, se creyeron que eran puramente vestigiales: la glándula pineal, el timo y la glándula pituitaria. Esos órganos que “habían perdido sus funciones obvias y originales”, más tarde resultaron haber conservado funciones que no podían haber sido reconocidas antes del descubrimiento de las hormonas o de muchas de las funciones y tejidos del sistema inmune.

No conociéndose su función, el siguiente paso vino rodado. A finales del XIX, empezó a generalizarse la suposición de que la hipertrofia o hiperplasia del timo se asociaba a multitud de enfermedades. Ello se extendió hasta bien avanzado el siglo XX.

**Asma tímica o asma de Kopp.** El término asma procede del griego “*asthmainein*”, estar sofocado. Durante muchos siglos, también durante el XIX, fue adoptada como sinónimo de sofocación. Actualmente, la palabra asma se utiliza para designar una forma concreta de disnea paroxística. Johann Heinrich Kopp (1777-1858), médico alemán, con especial dedicación a la medicina forense, en Heildeberg (1829) describió el concepto de “*asma thymicum*”, asma del timo, laringitis estridulosa, laringoespasma o laringitis, por compresión de la vía aérea por un timo de gran tamaño<sup>(6)</sup>.

Casi desde el principio, hubo detractores a este concepto de “asma tímico”, si bien, fueron poco escuchados. En 1842, Charles A. Lee, médico estadounidense, no encontró alteraciones en el tamaño del timo en las autopsias. En el libro publicado en 1858, el médico alemán Alexander Friedleben (1819-1878) concluía que, a pesar del tamaño, el timo no parecía estar en relación con la asfixia. Friedleben en 1858 declaró que “No hay asma tímico”.

**Muerte repentina de lactantes, atribuida a la hipertrofia del timo (Fig. 1).** Rudolf Virchow (1821-1902), médico, patólogo, fundador de la patología celular y político alemán (<https://www.historiadelamedicina.org/virchow.html>), se refirió al concepto de “asma tímica” y recuperó el antiguo concepto de muerte repentina en el lactante, por compresión. Este concepto se había enunciado por primera vez por el médico renacentista Platter (el timo como responsable de la muerte inesperada del lactante). El anatomista suizo y profesor en Basilea, Félix Platter (1536-1614), fue el primero en hacer responsable al timo de la muerte inesperada del neonato pero, durante cientos de años, no se tuvo esto en cuenta<sup>(1,2)</sup>.

Resulta curioso hacer notar cómo, a lo largo del Renacimiento, se puso en cuestión todo el saber clásico, pero durante cientos de años no se pusieron en cuestión afirmaciones del propio Renacimiento. Esto lo recordamos cuando tratamos la clorosis en esta misma revista (Pediatr Integral 2021; XXV (4): 205.e1–205.e7).

Una de las primeras descripciones de la falsa “muerte tímica”, incluso sin signos de enfermedad previa, fue realizada por James Reid (1848), citado en Jacobs<sup>(1)</sup>. Es especialmente dramática: “Niño sano... había perecido repentinamente, sin duda en los paroxismos de laringismo”.

Aunque muchos patólogos y médicos no encontraron evidencias sólidas, la idea del asma tímico y la muerte por asfixia en relación con el timo, quedó en la mente de muchos científicos durante casi todo el siglo XIX y parte del XX. Se hicieron múltiples publicaciones de casos como, por ejemplo, Goodhart, que en 1879 relató un caso de muerte súbita en un niño de ocho meses de edad en el *British Medical Journal*.

**Estatus timolinfático.** Surge el concepto de “estatus timolinfático” por parte del médico de Viena, Arnold Paltauf (1860-1893), que hizo dos publicaciones en *Wiener Klinische Wochenschrift* en 1889 y 1890<sup>(7,8)</sup>. Introdujo el concepto clínico-patológico de “*status thymolymphaticus*” e incluyó la hipertrofia de tejidos linfáticos en las autopsias de algunos

casos de muerte súbita. Con ello, se solaparon los conceptos de patología atribuida al timo, asma tímico, muerte tímica y estatus timo-linfático, lo que tuvo relevancia en la historia de la medicina de entonces<sup>(7)</sup>. Warren Guntheroth hizo una revisión excelente del tema en 1993<sup>(9)</sup>.

En 1888, Paul Albert Grawitz, patólogo alemán discípulo de Virchow, ya mencionaba que podía haber una causa en el timo, ganglios linfáticos, aparentemente “constitucional”, y que la hiperplasia tímica podía ser secundaria. A lo largo del siglo XIX, al ver que la medicina anatomoclínica no proporcionaba hallazgos en los tejidos en ciertas enfermedades, hubo cierta tendencia a hipotetizar que muchas enfermedades tenían un origen “constitucional” (a veces suponía una especie de regreso a los “humores” de la antigüedad). En el caso de este órgano, se pasó de la creencia en el asma del timo como compresión de la vía aérea a la entidad constitucional del estado tímico-linfático. Paltauf, describió con énfasis el estado tímico-linfático (también conocido como constitución linfática, constitución linfático-clorótica, diátesis linfática, discrasia linfática, hábito linfático, linfatismo, estado linfático, estado tímico y timo-linfático). Quizá, tanto sobrenombre expresaba la gran falta de comprensión de la normalidad y la patología y de su mecanismo fisiopatológico. Este estado parecía deberse a un proceso subyacente productor

to VI		Revista Médica Hondureña		Nº	
Organo de la Asociación Médica Hondureña					
Tegucigalpa, Honduras, Centro América.— Marzo y Abril de 1936					
Director:					
DR. S. PAREDES P.					
Redactores:					
DR. ANTONIO VIDAL		DR. MANUEL LARIOS		DR. GUILLERMO E. DURON	
Secretario de Redacción:			Administrador:		
DR. GABRIEL R. AGUILAR			DR. HENRY D. GUILBERT		
del CALIFICADO					
					Página
SUMARIO					
Página de la Dirección					131
Embarazo tubárico con feto vivo y supervivencia, por el Dr. S. Paredes P.					133
Síndrome de cistitis, por O. M.					135
Hemorragias genitales de la Menopausia, por el Dr. César A. Leoni Iparraquirre					138
Lo que el Médico no debe hacer, por el Dr. R. D. Alduvin					147
Aguja para la localización de cuerpos extraños en la práctica de accidentes del trabajo, por Luis Ramallal					155
Hemorragia. Tratamiento curativo					158
Comentarios sobre la organización de los estudios de medicina en Paris, por Pedro Iglesias Betancourt					161
Tolstoi en la mesa de disección, por el Dr. Juan Marin					162
Revista Quirúrgica, por el Dr. S. Paredes P.					166
Resultados y peligros del tratamiento de la amibiasis. Resumen de la experiencia clínica de 15 años en la Clínica Mayo					169
Precauciones que es necesario tomar después de las inundaciones					170
La reacción pupilar en el diagnóstico del embarazo, por Francisco Morones Alba					172
Reflexiones sobre treinta y ocho casos de pleuresia purulenta, por el Dr. Vignard					173
Etiología de la colitis ulcerosa, por Gallard Monés y Sanjuan P.					176
Estudio sobre la efectividad antielmítica de la leche del higuero en el tratamiento de la tricocefalosis, y su efectividad contra la infección de los ascáridos, por los doctores Fred C. Caldwell y Elfrida L. Caldwell					178
El timo y la muerte repentina en los niños, por el Prof. Martínez Vargas					190
Notas					192

Figura 2. Publicación de Martínez Vargas en 1936 en la Revista Médica Hondureña. Disponible en: <https://www.revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/AG-2-1936-15.pdf>.

del crecimiento del tejido linfoide, tanto a nivel tímico como sistémico. Además, el timo grande y la hiperplasia linfoide generalizada, encontrados en las autopsias de los lactantes que morían repentinamente, se consideró a finales del XIX y principios del XX, como una manifestación de un estado constitucional anormal que predisponía a estos lactantes a morir por causas triviales. Se pensó que el timo pequeño de los niños que habían muerto en el seno de otra enfermedad menos repentina representaba el estado normal. Hacia los años 20-30 del siglo XX, los trabajos de Boyd, Morse y otros<sup>(1,2,8)</sup> establecieron el hecho de que había una amplia variación del tamaño del timo.

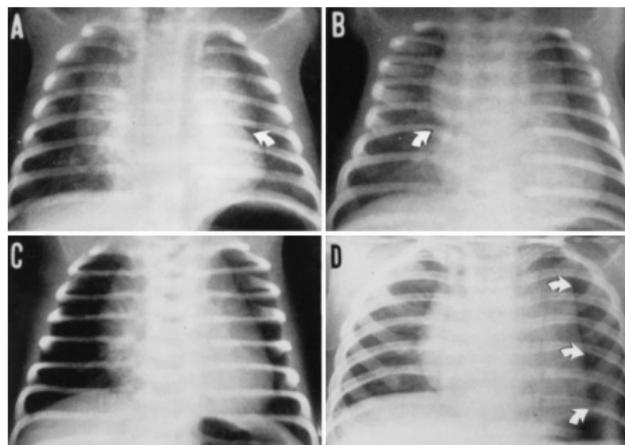
Este timo pequeño e involucionado sabemos, en estas últimas décadas, que se debe a la propia enfermedad no aguda, pues la glándula es muy sensible a cualquier grado de estrés. El timo grande (normal) ahora se sabe que puede reflejar la falta de estrés asociado a una muerte repentina. De hecho, el timo comienza a involucionar muy rápidamente, tan pronto como 24 horas después del inicio de una enfermedad significativa, como desnutrición o sepsis o el uso de quimioterapia.

Si revisamos la revista *La Medicina de los Niños*, de la cátedra de Pediatría de Barcelona, dirigida por Martínez Vargas (1900-1936)<sup>(10)</sup>, podemos señalar la importancia que se daba en los círculos académicos al timo en el primer tercio del siglo XX en España. La atribución de la hipertrofia tímica a la muerte súbita inesperada del lactante, se consideró incuestionable durante el final del siglo XIX y primeras décadas del XX. Se invocaban la compresión mecánica o vascular o un estímulo nervioso o la producción de una hormona tímica vagotónica. En esa revista se recomendó el tratamiento con curas yódicas, incluso, con radioterapia o quirúrgico de la hipertrofia<sup>(11)</sup> (Muerte repentina por hipertrofia del timo. Laub 1900; 7:223; Simon y D'Oelsnitz 1902; 9:284. Muerte súbita en niños. M. Vargas 1906; 3:243; M. Vargas 1936; 2:65-74) (Fig. 2).

En la revista de Martínez Vargas se hablaba del “timismo”. Estuvo muy en boga, a finales de los años 20 y principios de los 30, el uso de preparaciones tímicas para conseguir el descenso testicular<sup>(11)</sup>.

Sobre el estado timolinfático, trató la primera comunicación de un estudio científico presentado por una mujer pediatra en un Congreso Nacional de Pediatría (año 1933, V Congreso Español, Granada), concretamente, por la doctora Gonzala García Delgado (Cuaderno 22. Historia de la Pediatría Española. Comité de Historia de la Pediatría de la Asociación Española de Pediatría, en prensa). Su trabajo se titulaba “Algunas consideraciones y experiencias sobre el timo”, que versaba sobre un estudio hormonal realizado en animales de laboratorio mediante la administración de Prolán® (Bayer). El trabajo de esta doctora es citada por Manuel Suárez Perdiguero (v. más adelante)<sup>(12)</sup>. Prolán® fue investigado en los años 80 y 90 del siglo XX para uso veterinario. Trataron sobre este tema algunas tesis doctorales, como la de F. Ramos Martín publicada en la prensa científica en 1943: “¿Ejerce el Prolán® un efecto pernicioso sobre las primeras fases del desarrollo del embrión del pollo? Contribución al estudio de las heterotaxias<sup>(13)</sup>”.

Durante los años 30 y 40 se atribuyó al timo un papel hormonal endocrino mediador, a saber: un sinergismo con la pre-



**Figura 3.** Timo normal. Variantes en la radiología simple. Caffey J. The mediastinum. En: Caffey J, ed. *Pediatric x-ray diagnosis*. Chicago, Ill: Year Book. 1945; 344-5.

hipófisis y un antagonismo sobre las gónadas, como “hechos probados”; como probable, su antagonismo sobre paratiroides, tiroides y suprarrenales; y sinergismo, con el páncreas, sobre el metabolismo hidrocarbonado, sobre el metabolismo calcio-fósforo y la relación de la “atimia experimental” y la espasmofilia<sup>(12)</sup>.

**El estudio médico del timo se ve modificado por el comienzo de los registros de mortalidad, por los inicios de la radiología y la anestesiología.** Durante el siglo XIX y principios del XX, el desarrollo del estudio sobre la salud de los niños, su mortalidad y sus causas, junto con el desarrollo de la anestesiología y la radiología, tuvieron un papel esencial en el estudio tímico<sup>(1,2)</sup>. La atribución de trastornos del timo a la muerte súbita del lactante, proporcionó una cierta absolución social a madres y cuidadoras (y padres) por negligencia o incluso asesinato. El término maltrato infantil no se introdujo hasta avanzado el siglo XX.

Así mismo, el estado tímico-linfático proporcionó una explicación a la muerte de los lactantes y niños que fallecieron durante la anestesia a principios del XX. Esta necesidad de tal explicación no puede obviar el desarrollo de conceptos jurídicos, en los cuales los médicos podían ser responsables de las muertes pediátricas, para no inculparles de un laringospasmo y de otros accidentes anestésicos.

La atribución al timo como culpable de la muerte súbita del lactante, siguió durante gran parte del XX, aunque muchos niños sanos tenían hipertrofia tímica y muchos episodios letales no asociaban hipertrofia tímica.

La radiología desempeñó un papel importante en el manejo diagnóstico del asma del timo y estado tímico-linfático, para mal y para bien (Fig. 3).

Por tanto, si se hacía un diagnóstico erróneo y una atribución de patología a una hipertrofia, que podría ser fisiológica en la mayoría de ocasiones en la edad pediátrica, se abría la puerta a un tratamiento incorrecto. Tras el diagnóstico radiográfico, se defendió a menudo la timentomía (Fig. 4), aunque en los primeros momentos del siglo XX, la mortalidad resultó próxima al 33%, por lo que, afortunadamente no se generalizó.

Debido al supuesto papel del timo en la muerte intraoperatoria por depresión respiratoria refractaria al tratamiento

convencional, otra de las recomendaciones menos extremas tras el diagnóstico radiográfico, fue la de evitar la anestesia “de por vida”. Con la aparición de la radioterapia, dado que el tejido tímico es sensible a la radiación, la radioterapia, se convirtió en el método elegido de tratamiento de los trastornos “timo-linfáticos” de los niños. En 1907, Friedlander informó sobre el primer caso tratado con éxito y, a partir de ese momento, miles de niños fueron radiados de manera “profiláctica”<sup>(1)</sup>. Incluso, varios profesionales abogaron por esa irradiación profiláctica a todos los recién nacidos (Fig. 5).

Sin embargo, con el desarrollo de la radiología pediátrica, se vino a afirmar que un timo normal podría crear una gran sombra en la radiografía de tórax sin mayor implicación clínica. En la primera edición de su libro de texto en 1945, John Caffey (1895-1978), pionero estadounidense en radiología pediátrica, con un texto ampliamente valorado en el mundo médico, proclamó “una relación causal entre la hiperplasia de timo y la muerte súbita inexplicada han sido completamente refutadas... la irradiación del timo... es un procedimiento irracional en todas las edades”<sup>(2)</sup>. Además, comenzó a aparecer una incidencia elevada de cáncer de tiroides y leucemia en los pacientes previamente radiados de forma profiláctica e, incluso, de cáncer de mama<sup>(14,15)</sup>. Creemos que merece la pena recordar el trabajo de Hildreth, et al., que muestra un aumento de casos de cáncer de mama a partir de los 28 años del evento, en un estudio prospectivo realizado en una cohorte de 1.201 mujeres que recibieron radiación para tratar la hipertrofia tímica en el primer año de vida<sup>(15)</sup>. La radiación (una a tres sesiones) la recibieron entre 1926 y 1957, en un condado de Nueva York. La cohorte se comparó con sus hermanas. El riesgo de desarrollar un cáncer de mama tuvo una relación lineal directa con la dosis recibida, dosis-respuesta con un riesgo relativo de 3,48 por 1 gray de radiación (95% de IC, 2,1-6,2) y un riesgo aditivo de 5,7 (95% de IC, 2,9-9,5) por 10<sup>4</sup> personas/año/por gray. No se observó cáncer de mama en los varones que recibieron radiación.

De hecho en 1974, John Caffey ya había afirmado que “destruir el mito del timo”, fue una de las contribuciones más importantes de la incipiente radiología pediátrica en el campo



**Figura 4.** Cicatriz tras timentomía. Imagen tomada de: Musser JH, Kelly AOJ, eds. *A handbook of practical treatment*. Philadelphia: Saunders; 1912. p. 215.



**Figura 5.** Técnica de irradiación tímica para el estado timo-linfático o el asma tímica. Portmann UV, Hays RA. *Diseases of the thymus gland*. En: Portmann UV, ed. *Clinical therapeutic radiology*. Clinton, Mass: Colonial; 1950. p. 204.

de la medicina” y que “la mayoría de los errores que he visto, no son porque no se conozca la enfermedad, sino porque no se sabía que se estaba mirando la normalidad”. Este sentimiento resume brevemente los casi tres cuartos de siglo en los que se suponía la existencia del estado tímico-linfático<sup>(2)</sup>. John Caffey fue el radiólogo que señaló en un artículo de referencia histórica, publicado en 1946, la posibilidad diagnóstica del niño maltratado<sup>(16)</sup>.

Pero el timo, por esas fechas, no salió indemne de su posición anatómica. Se encontraba “en medio del camino” de la visualización de las estructuras cardiovasculares. Bajo esta premisa, ya desde la década de 1940, se administraron esteroides a los niños para reducir el tamaño del timo y tener una mejor visualización del corazón y grandes vasos. Afortunadamente, esta práctica clínica no fue defendida por toda la comunidad científica.

A pesar de lo anterior, no todos los hallazgos en el estudio del timo centraban su interés en implicarle como protagonista en determinados cuadros clínicos. La importancia de este órgano y su papel fundamental en el sistema inmune fue descubierto en 1961 por Jacques Miller, mediante la extirpación quirúrgica del timo a ratones de tres días de vida y la observación de la consiguiente deficiencia en la población de linfocitos, que después serían conocidos como T24. Como es sabido, los avances en esta materia, han permitido conocer la función del timo en la maduración de las células T. Múltiples hechos avalan la participación de este órgano en los llamados síndromes de inmunodeficiencias, ya sean congénitas, como en el síndrome de Di George<sup>(17)</sup>, o adquiridas, como la que se produce tras la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Queda, además, por conocer cuál es el papel del timo en el desarrollo de los procesos linfoproliferativos durante la infancia.

Como se ha indicado, puede existir una reducción del tamaño del timo tras quimioterapia, el tratamiento con corticoides sistémicos y en casos de malnutrición. Al terminar el tratamiento o cesar la enfermedad, puede haber un rebote (normalización) del tamaño en los dos meses siguientes al tratamiento, a veces, incluso a los quince meses. También, puede haber rebote en el tratamiento de la artritis reumatoide,

Tabla I. Hitos y cronología sobre la patología atribuida al timo

Año	Hitos en patología atribuida al timo. Cronología
1830	<b>Asma de Kopp</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Laringoespasma estriduloso</li> <li>- Kopp JH. Denkwürdigkeiten in den ärztlichen praxis. Frankfurt, Germany: Hermann, 1830</li> </ul>
1889	<b>Muerte tímica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Félix Platter (1536-1614) fue el primero en hacer responsable al timo de la muerte inesperada del neonato</li> <li>- Paltauf (1860-1893) publica en 1889 su artículo, que marcó época, sobre la constitución "linfático-clorótica" o "linfático-tímica" o "estatus linfático" con predisposición a la muerte súbita, sin signos previos aparentes de enfermedad</li> <li>- Entre 1911 y 1924 se atribuyeron, al menos, 2.721 casos de muerte súbita infantil al "status <i>lymfaticus</i>"</li> <li>- McCardie, en Reino Unido (1908), atribuye varios casos de mortalidad bajo anestesia al "estatus linfático". Fallecimiento en niños anestesiados con cloroformo</li> </ul>
1907	<b>Tratamiento de la hipertrofia tímica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Friedlander (1907) de Cincinnati (EE.UU.) reportó el primer caso tratado con radiación</li> <li>- Cirugía del timo</li> <li>- Mayo (1912) pone en duda atribuir al "status <i>lymfaticus</i>" la mortalidad de niños durante una operación</li> </ul>
1939	<b>Tratamiento de los tumores tímicos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Blalock (1939) publicó la primera timectomía en un paciente con <i>miastenia gravis</i></li> <li>- Blalock A, Mason M, Morgan HJ, Riven S. Myasthenia gravis and tumors of the thymic region: Report of a case in which the tumor was removed. <i>Ann Surg.</i> 1939; 110: 544</li> <li>- Está demostrada la asociación del timo con la <i>miastenia gravis</i>. El timo está íntimamente ligado a la producción del anticuerpo anti-receptor de acetil colina (ACRA) que causa la enfermedad de <i>miastenia gravis</i></li> <li>- La patología tímica es poco frecuente y debemos diferenciarla en dos grupos: la inherente al órgano (quistes, ectopias, timoma...) y la afectación secundaria (leucemia, histiocitosis de células de Langerhans...)</li> </ul>
1961, 1968	<b>Papel del timo en el sistema inmune</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Jacques Miller (1961) demuestra la importancia del timo en el sistema inmune: timectomía precoz a ratones determina una reducción en el conteo de linfocitos</li> <li>- El timo está implicado en síndromes de inmunodeficiencias, ya sean congénitas, como en el síndrome de Di George, o adquiridas, como en la infección por VIH</li> <li>- Kretschmer R, Say B, Brown D, Rosen FS. Congenital aplasia of the thymus gland (DiGeorge's syndrome). <i>N Engl J Med.</i> 1968; 279: 1295-301</li> <li>- El timo tiene un papel importante en el desarrollo del sistema inmune en el niño pequeño, pero también en su reconstrucción a lo largo de toda la vida. El timo es un órgano infravalorado en su función</li> </ul>

Elaboración propia a partir de las referencias: 1, 2, 6-9, 17 y 19.

neumonía o en el síndrome de Cushing. Esto puede causar dudas diagnósticas sobre si hay recurrencia de una enfermedad, neoplásica especialmente. Este fenómeno ocurre tanto en timo ortotópico como en el ectópico. La hiperplasia tímica verdadera o hiperplasia de rebote es un fenómeno caracterizado por un aumento de tamaño del timo posterior a un factor estresante, como la quimioterapia, la radiación, el tratamiento con corticosteroides, quemaduras o cirugía. La hiperplasia folicular linfóide se asocia a numerosos trastornos crónicos inflamatorios y autoinmunes, principalmente: *miastenia gravis*, enfermedad de Graves, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerodermia y otras afecciones autoinmunes.

Todavía hay mucho que investigar sobre la importancia y el significado de su hipertrofia o el mayor volumen en ciertas condiciones, como ocurre, por ejemplo, en niños alimentados con lactancia materna<sup>(18)</sup>. En la tabla I, se resume la cronología de la patología atribuida al timo.

## El timo en radiología, en la actualidad

Los clínicos y los radiólogos deben estar familiarizados con las imágenes normales del timo en la edad pediátrica en la radiografía simple, la ecografía, la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la tomografía de positrones, para evitar estudios innecesarios y la ansiedad injustificada en las familias<sup>(20,21)</sup> (Tabla II). El tamaño del timo es grande en las primeras edades de la vida, y puede aumentar de tamaño tras ciertas enfermedades.

## Comentarios finales

El timo ha sido un órgano de misterio durante muchos siglos. Ha estado siempre en primera línea, para bien y para mal. Se le ha atribuido patología, precisamente por la falta de comprensión de su función. Como órgano, durante la vida del individuo experimenta cambios dinámicos con la edad y con la enfermedad, también nos ha aportado grandes conocimientos y avances en las ciencias de la salud.

## Palabras clave

Glándula tímica; Asma tímico; Estatus timolinfático; Muerte súbita del lactante. *Thymus gland; Thymic asthma; Status thymicolymphaticus; Sudden death infant.*

## Bibliografía

- Jacobs MT, Frush DP, Donnelly LF. The right place at the wrong time: historical perspective of the relation of the thymus gland and pediatric radiology. *Radiology.* 1999; 210: 11-16.
- Pintado Recarte MO. Estudio ecográfico del timo fetal. Relevancia clínica de la hipoplasia y/o involución tímica fetal en gestantes diabéticas con tratamiento insulínico. Tesis doctoral. Dir León Luis JA. Facultad de Medicina. UCM. 2013. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/22499/1/T34703.pdf>.
- Nishino M, Ashiku SK, Kocher ON, Thurer RL, Boiselle PM, Hatabu H. The thymus: a comprehensive review. *Radiographics.* 2006; 26: 335-48.
- Aster JC, Freedman AS, Rosmarin AG. Normal B and T lymphocyte development. *UpToDate.* 2021.

Tabla II. El timo en los estudios de imagen

Tipo de estudio radiológico	Características de la imagen, según tipo de estudio
Radiología simple de tórax	<p>Densidad radiológica similar a la silueta cardiaca, homogénea. Suele ser de bordes lisos, borde inferior muy bien definido, con el signo de la “muesca”. En la proyección anterosuperior es difícil distinguir el timo de la silueta cardiaca, salvo en el borde inferior. Se localiza en mediastino anterior en la radiografía lateral, que no se suele realizar. En los niños hasta los 3 años, hasta un 5% se aprecia el signo de la “vela tímica”, también el “signo de la ola” por la impresión en los arcos costales anteriores</p> <p>No suele haber efecto de masa sobre otras estructuras mediastínicas. Si lo produce y es inhomogéneo puede sugerir patología: linfoma o histiocitosis de células de Langerhans</p>
Ecografía cervical y torácica	<p>Método inicial de elección en el estudio de masas en cuello y el mediastino en Pediatría. Es homogéneo e hipoeicoico con líneas o puntos hiperecogénicos (aparición “en cielo estrellado” o en “punto y coma”). Tiene utilidad en el estudio del timo ectópico, como el intratiroideo</p>
Tomografía computarizada	<p>Utilidad en el estudio de masas cervicales y mediastínicas. El contorno, volumen y la densidad de la imagen cambian con la edad. Sus bordes son convexos hasta los tres años, luego se hace más triangular y bilobulado. La atenuación del timo normal disminuye con la edad. En TC, el timo es homogéneo en los &lt;10 años de edad, pero heterogéneo en los &gt;10 años por la involución tímica. El rebote tímico, cuando se produce, tiene las mismas características de imagen que el timo normal</p>
Resonancia magnética	<p>El timo es homogéneo en la resonancia; en T1 es hiperintenso respecto al músculo e hipointenso respecto a la grasa. La intensidad de la señal aumenta con la edad, tanto en T1 como T2, por el contenido graso que se hace mayor. Muy útil en lesiones quísticas. En los tumores puede haber multilobulación, áreas de necrosis y calcificación. En el linfoma puede haber aumento nodular y asimétrico de volumen, con o sin adenopatías</p>
Tomografía de emisión positrones	<p>La captación tímica fisiológica generalmente es de baja intensidad. Combina información funcional y anatómica. Los tumores evidencian hipermetabolismo. El PET puede contribuir a un diagnóstico preciso o a la planificación del tratamiento</p>

Elaboración propia a partir de las referencias: 2, 8, 20 y 21.

5. Wiedersheim, R. (1893) The Structure of Man: An Index to His Past History. Second Edition. Translated by H. and M. Bernard. London: Macmillan and Co. 1895. Disponible en: <https://ia600201.us.archive.org/18/items/structureofmanin00wiediala/structureofmanin00wiediala.pdf>.
6. Kopp JH. Denkwürdigkeiten in den ärztlichen praxis. Frankfurt, Germany: Hermann, 1830. Grover CA, Crawford E. John Caffey: Shaken Infant síndrome. J Emerg Med. 2016 (50): 356-59.
7. Wright JR Jr. A Fresh Look at the History of SIDS. Acad Forensic Pathol. 2017; 7: 146-62.
8. Leonidas JC: The thymus: from past misconception to present recognition. Pediatr Radiol. 1998; 28: 275-82.
9. Guntheroth WG. The thymus, suffocation, and sudden infant death síndrome, social agenda or hubris? Perspect Biol Med. 1993; 37: 2-13.
10. Zafra Anta M, Gorrotxategi Gorrotxategi P. Capítulo: la Medicina de los Niños. Serie: Cuadernos de Historia de la Pediatría Española. Comité de Historia de la Pediatría de la Asociación Española de Pediatría. Cuaderno 21, mayo 2021. La cátedra de pediatría de la Facultad de Medicina de Barcelona. ISBN 978-84-09-30975-7. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-historia/documentos/cuadernos-historia-pediatría-española-no-21-catedra-pediatría-facultad-medicina>.
11. Reche Andrés J. La pediatría española a través de la revista “La Medicina de los Niños”, 1900-1936. Tesis de 1980 (copy) y 1981. Universidad Complutense de Madrid. Directores: Diego Gracia Guillén y Agustín Albarracín Teulón. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/52396/1/5309854783.pdf>. Acceso el 28 de julio de 2019.
12. Suárez Perdiguero M. Sobre fisiopatología del timo. Semana médica española. 1941; 11: 155-8.
13. Ramos Martín F. ¿Ejerce el prolán un efecto pernicioso sobre las primeras fases del desarrollo del embrión del pollo? contribución al estudio de las heterotaxias. Rev Clin Esp. 1943; 8: 410-22. Disponible en: (<https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=X001425654313718X&r=428>).
14. Shore RE, Woodard E, Hildreth N, Dvoretzky P, Hempelmann L, Pasternack B. Thyroid tumors following thymus irradiation. J Natl Cancer Inst. 1985; 74: 1177-84.
15. Hildreth NG, Shore RE, Dvoretzky PM. The risk of breast cancer after irradiation of the thymus in infancy. N Engl J Med. 1989; 321: 1281-4.
16. Grover CA, Crawford E. John Caffey: Shaken Infant síndrome. J Emerg Med. 2016; 50: 356-59.
17. Kretschmer R, Say B, Brown D, Rosen FS. Congenital aplasia of the thymus gland (DiGeorge’s syndrome). N Engl J Med. 1968; 279: 1295-301.
18. Hasselbalch H, Jeppesen DL, Engelmann MD, Michaelsen KF, Nielsen MB. Decrease thymus size in formula-fed infants compared with breastfed infants. Acta Paediatr. 1996; 85:1029-32.
19. Hughes T. The early history of myasthenia gravis. Neuromuscular Disorders. 2005; 15: 878-86.
20. Wee T, Lee AF, Nadel H, Bray H. The paediatric thymus: recognizing normal and ectopic thymic tissue. Clin Radiol. 2021; 76: 477-87.
21. Hasson D, Schiappacasse G, Alegría J, Silva C. Revisando un órgano olvidado: Evaluación del timo en PET-CT. Rev Arg Radiol. 2020; 84: 55-60.
22. Referencias en red: <https://historiadelamedicina.wordpress.com>. Fresquet JL. Historia de la Ciencia de la Universitat de València, España.

# Representación del niño en la pintura española



## Bartolomé González, retratista de los infantes de España

J. Fleta Zaragoza  
Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria  
Facultad de Ciencias de la Salud.  
Universidad de Zaragoza

La obra de Bartolomé González está casi exclusivamente dedicada a la producción de retratos de la familia real con destino a diversas cortes europeas. Discípulo y colaborador de Pantoja de la Cruz, sus retratos son repetitivos y de ejecución un tanto seca; los rostros, tratados con técnica de claroscuro, resultan rígidos e inexpresivos. No obstante se aplicó en describir minuciosamente bordados, joyas y demás piezas de adorno.

### Vida, obra y estilo

Bartolomé González Serrano nació en Valladolid en 1564 y falleció en Madrid en 1628. La principal influencia artística que se detecta en su obra procede de los manieristas que, habiendo trabajado para Felipe II en El Escorial, seguían activos en la Corte de Felipe III, especialmente la de aquellos que se trasladaron junto al Rey cuando, entre los años 1600 y 1606, la Corte se estableció en Valladolid.

Se formó en el ambiente artístico de los pintores cortesanos, pues su estilo como retratista se parece mucho al de Sánchez Coello y al de Pantoja de la Cruz. Sobre esa primera formación, dentro de la estética del manierismo tardío, debió de conocer el primer naturalismo a través de Orazio Borghiani, cuyo estilo caló poderosamente en la concepción de las formas monumentales de las figuras, en el tratamiento de volúmenes y claroscuro. El estilo de ese pintor influyó en gran medida en las pinturas religiosas de Bartolomé.

El encargo más importante que recibió Bartolomé González fue rehacer la galería de retratos de El Pardo, que había sido fundada por Carlos V, enriquecida por Felipe II y destruida en un incendio acaecido en 1604. Felipe III le mandó a él y a otros pintores rehacer la galería iconográfica copiando cuadros originales que se conservaban en otros Reales Sitios. González pintó once lienzos con los retratos de los hijos de los Reyes de cuerpo entero, la Princesa Isabel, Luis XIII de Francia, y el de Felipe II y Doña Ana. Muchos de estos retratos no eran sino copias de otros originales de las más diversas procedencias. El hecho de que fueran copias se advierte en una cierta rigidez y desgana en la ejecución.

En 1612 había pintado la pareja de retratos de Felipe III y Margarita de Austria y el doble de los infantes Fernando

y María, para que Rodrigo Calderón, marqués de Sieteiglesias, los llevase a la Corte flamenca gobernada por Isabel Clara Eugenia. A esa misma serie corresponden los retratos de cuerpo entero de los príncipes Felipe, María, Carlos, Fernando y Margarita, lienzos sueltos, de cuerpo entero, y de los que sólo se conserva el retrato de la infanta Margarita, propiedad del Museo del Prado, depositado en el Museo de Pontevedra. Para ser enviados a Polonia, Bartolomé González pintó ocho lienzos remitidos en 1618 al rey Segismundo III, con los retratos de los Reyes y sus hijos. Otro encargo muy destacable fue el de trece lienzos con retratos de príncipes y princesas pintados para la Corte de Gratz, entre los que figuraban los suegros de Felipe III y once de sus catorce cuñados, sacados, en su mayor parte, a partir de naipes.

En 1621 pintó la pareja de retratos Felipe III y Margarita de Austria, conservados, respectivamente en el Palacio Real de Madrid y en el Museo del Prado. En el retrato de Felipe III, fechado en 1621, se advierte una cierta influencia de Tiziano al mostrar al Rey con la mano apoyada en el bufete sobre un casco. Otro retrato de Felipe III muy interesante es el depositado por el Prado en la embajada española en Londres, que muestra al Rey sentado en una rica silla, vestido con traje blanco de lujosa seda, en actitud poco afortunada. En 1626 se data el retrato de Isabel Clara Eugenia vestida de monja, conservado en el convento de la Encarnación de Madrid.

En sus cuadros de pintura religiosa se mostró como un pintor mucho más personal y avanzado, precoz intérprete de un cierto tenebrismo que aseguraba un conocimiento de la pintura de Caravaggio. Los más singulares son la *Virgen con el Niño y Ángeles músicos*, pintados en 1613, depositados en el convento de capuchinos de El Pardo. El Museo del Prado depositó en el Museo de Valladolid el cuadro *Descanso en la huida a Egipto*, firmado y fechado en 1627. Muy interesante es la *Procesión del Beato Orozco*, conservada en el Museo de la Academia de Bellas Artes de San Fernando, por mostrar un ya muy acusado tenebrismo en el que la luz es un elemento expresivo, dotado de un realismo áspero en los rostros y de energético modelado. Otras obras de interés son la *Virgen de la Leche* de la colección March, *San Felipe crucificado*, *Pasión de Cristo* y *Nacimiento de Cristo*, entre otros.



**Figura 1.**  
*Retrato de Margarita de Austria embarazada.*

### Los niños en su obra

Los niños y adolescentes de la casa real son lo más representativo de la obra de este artista. Si bien las figuras obedecen al mismo prototipo pictórico, hace una descripción minuciosa de los vestidos y adornos.

*Retrato de Margarita de Austria embarazada.* En un momento en el que con mucha frecuencia se malograban los embarazos o los niños morían al nacer, este retrato muestra la importancia que para la reina tenía el hecho de que se la considerase fértil, y qué mejor manera de anunciar ese hecho que el de representarse encinta. Su abultadísimo vientre es el eje de la composición, marcada por la línea vertical de la saya y por las joyas que lo enmarcan. La representación de una mujer embarazada no es frecuente en la iconografía pictórica española.

La archiduquesa Margarita, reina de España, tendrá ocho partos, el último de ellos el del infante Alfonso de Austria el 22 de septiembre de 1611. Unos días después, la reina fallecía, con 26 años de edad. En tan sólo once años de reinado había dado a luz a varios herederos, el primero de ellos el príncipe Felipe el 8 de abril de 1605, había demostrado su fertilidad, su fe católica y había mantenido los lazos con la casa de Austria. Su papel como reina de España había sido cumplido y de él quiso dejar constancia perdurable al menos a través de dos de sus retratos.

En este caso la reina, ricamente vestida, lleva en una de sus manos un pañuelo con puntillas y la otra mano la posa sobre la cabeza de uno de sus hijos, tal vez, Ana María Mauricia, que lleva en sus manos un tití dorado. Los vestidos y adornos son los típicos de la realeza. Las anatomías y las poses, así como los colores y los fondos, también son los conocidos de este pintor. La obra data de 1601-1603, es un óleo sobre lienzo y pertenece al Museo de Historia del Arte de Viena, Austria (Fig. 1).

En el cuadro *Los infantes Don Alfonso el Caro y Ana Margarita* aparecen los dos infantes, hijos de Felipe III y su esposa Margarita, y un perro. Llama la atención la rigidez que expresan los dos niños, incluso el mismo estado se aprecia



**Figura 2.** *Los infantes Don Alfonso el Caro y Ana Margarita.*



**Figura 3.** *Los infantes Fernando, Alfonso y Margarita.*



Figura 4. *La Infanta Ana Mauricia y el Príncipe Felipe.*

en el perro que les acompaña: todos miran hacia el espectador. Doña Margarita nació en 1610; por lo tanto, tiene en este momento unos 3 años, va vestida con solemnidad, con verdugado, alzacuellos y lechuguilla y largas bandas de tejido que penden de sus hombros, típicas de este tipo de vestimenta para esta edad y esta época.

No lleva los cinturones de dijes que sí porta su hermano, que aparece erguido en su silla con ruedas y luciendo cuello de lechuguilla. Alfonso nació en 1611, es decir, en este momento tiene un año de vida. Los dos niños están de la mano. Parte de los amuletos del infante están apoyados en el cajón del carretón como auténticos juguetes infantiles.

A ambos solo se les ve la cabeza y las manos que son, anatómicamente muy similares. Inexpresivas, con ojos, nariz y orejas normales y una boca pequeña con labios algo prominentes. Pelo rubio. Fondo tenebrista, con colores negros, grises y marrones. Margarita murió a los 7 años y Alfonso al año de edad. Es un óleo sobre lienzo fechado en 1612 y pertenece al Instituto Valenciano de Don Juan, de Madrid (Fig. 2).

El cuadro *Los infantes Fernando, Alfonso y Margarita* es de similares características al cuadro anterior. En este caso aparecen tres infantes, hijos de Felipe III: Fernando, nacido en 1609 y que llegaría a ser cardenal, Alfonso, nacido en 1611 y Margarita, nacida en 1610. Se muestra la rigidez de los niños en el posado, su mirada fija e inexpresiva y, desde luego, su vestimenta típica de los siglos XV al XVII, para niños de esta edad de la realeza. Las caras de los niños obedecen al mismo patrón, como en casi todas las obras de los pintores de cámara y de la corte de estos siglos.

El infante Fernando lleva un espadín al cinto, que sujeta con una mano, Alfonso lleva collar, en su cinturón penden higas, azabaches y otros relicarios, y está sentado en su anda-

dor, y Margarita lleva en una mano un abanico y con la otra toca uno de sus collares. Los fondos son negros, con suelo alfombrado. Colores grises y marrones, preferentemente, y rojos para las cortinas. Data de 1612, es un óleo sobre lienzo de 138 por 119 cm y pertenece al Museo de Historia del Arte de Viena, Austria (Fig. 3).

El cuadro *La Infanta Ana Mauricia y el Príncipe Felipe* representa a dos de los hijos del rey Felipe III: Ana María Mauricia, nacida en 1601 y Felipe, nacido en 1605; por lo tanto, en esta obra tienen 11 y 7 años, respectivamente, aunque su físico represente más edad, lo cual era un hecho frecuente en los retratos de González.

Tiene características comunes con los otros retratos de cuerpo entero: las mismas caras, los mismos peinados y parecidos trajes y vestidos. También la misma pose. La infanta tiene en una mano un libro, posiblemente un misal, y la otra mano la apoya sobre una mesa; en los dedos de ambas manos tiene anillos. Otra particularidad es que Felipe tiene en su mano un sombrero con plumas y ciñe espada al cinto. Su vestimenta se ha adaptado a su edad y ya parece un adulto. Fondos rojos y colores grises, blancos y marrones. La infanta Ana María Mauricia será esposa de Luis XIII de Francia y el Príncipe Felipe será Felipe IV de España. Se trata de un óleo sobre lienzo de 137 por 118 cm. Data de 1612 y pertenece al Museo de Historia del Arte de Viena, Austria (Fig. 4).

El infante Alfonso el Caro, nacido en 1611 y fallecido al año de edad, aparece en varios retratos, como el que presentamos, debidos a varios pintores de corte. Mira fijamente al espectador, hecho muy común en todos los retratos de este artista. El infante Alfonso aparece en su carretón, con tan solo 11 meses, luciendo un grueso cinturón de al menos 7 amuletos que cubren toda su cintura, más una gran cruz, como correspondía a un infante católico, sobre el pecho y sujetando en la mano un jilguero, símbolo religioso. Sus detalles anatómicos son correctos, aunque no expresan nada especial en su mirada, lo cual suele ser característico de la



Figura 5. *El Infante Alfonso el Caro.*



Figura 6. *Don Fernando de Austria.*

pintura manierista. Dominio de la perspectiva, la línea curva y la geométrica. En planos posteriores aparecen unas cortinas con grandes pliegues, una de ellas parcialmente recogida, a la derecha. Colores blancos, marrones y rosas. Fechado en 1612. Es un óleo sobre lienzo de 183 por 109 cm y pertenece a la Colección Nins, de la Fundación Yannick y Ben Jakober, de Alcudia, Mallorca (Fig. 5).

La figura de cuerpo entero, *Don Fernando de Austria*, representa al infante de España y Portugal, sexto hijo de Felipe III y la reina Margarita, nacido en 1609, y tiene en el momento en que se retrata 9 años de edad. Su retrato responde a las normas y estilos de los retratistas de corte de la época de Felipe III y Felipe IV. Su mirada al frente, hierático e inexpresivo, con detalles anatómicos normales, aunque se advierte una cara algo alargada con mentón prognático. La vestimenta es la de una persona mayor que pertenece a la realeza: lleva una capa corta de terciopelo y espada sujeta al cinturón. Ambiente algo tenebrista, con un fondo de color negro, una cortina recogida y una mesa sobre la cual el infante apoya su mano derecha. Colores rojos, blancos y amarillos, preferentemente.

Don Fernando fue gobernador del Estado de Milán y los Países Bajos Españoles, virrey de Cataluña, Administrador apostólico de la Archidiócesis de Toledo (1619-1641) y poco tiempo después fue designado cardenal. Fernando no fue ordenado sacerdote, algo habitual en aquella época, cuando algún miembro de la realeza o de la aristocracia ocupaba algún



Figura 7. *Descanso en la huida a Egipto.*

cargo eclesiástico. También fue comandante de las fuerzas españolas durante la Guerra de los Treinta Años (1618-1648). Murió a los 30 años de edad. La obra data de 1618 y es un óleo sobre lienzo de 99 por 79 cm (Fig. 6).

El cuadro *Descanso en la huida a Egipto*, nos permite observar las características de la pintura religiosa de Bartolomé González, sustancialmente distinta de las de su obra como retratista. En efecto, en esta obra se advierte mayor proximidad al tenebrismo caravaggista que a los modelos manieristas de sus retratos.

Aunque el autor se distinguió principalmente como retratista cortesano, en los últimos años de su carrera firmó varias pinturas religiosas, que realizó con un estilo muy personal, en el que se aprecia un gusto por un cromatismo brillante y unos volúmenes nítidos que lo acerca a otros pintores españoles, como Juan Bautista Maíno, con un interés por los efectos lumínicos y la descripción detallada, muy característico de la escuela naturalista.

En la composición aparecen varios personajes y un burro. En la parte superior se ven dos ángeles desnudos de cuerpo

entero que sobrevuelan sobre la sagrada familia y asidos a las ramas de una palmera. Sus figuras son anatómicamente pletóricas y a uno de ellos se le pueden ver los genitales. San José, barbado, se apoya en el burro mientras dirige su mirada hacia el cielo, en actitud de espera, tiene facciones agradables, está cubierto con un manto y lleva sandalias. Su cabeza está ligeramente torsionada hacia su derecha.

La Virgen está sentada a la orilla del camino mientras le da el pecho a su hijo, que tiene en su regazo. Tiene también facciones agradables y pelo largo y rizado. Con su mano mantiene su pecho derecho fuera del vestido para ofrecérselo a su hijo, a quien mira con ternura. El niño Jesús, desnudo, mira hacia el espectador, mientras que con su mano derecha coge la mano de su madre para apoyarla sobre el pecho. Pese a su corta edad, el cuerpo del pequeño tiene una longitud considerable, con un segmento superior más largo de la normal, con cabeza, manos y pies normales.

En el suelo hay un hato de ropa y los fondos están ocupados por celajes, árboles y maleza. Los vestidos tienen amplios pliegues y son de colores cálidos, sobre todo, amarillos, rojos y azules. También hay verdes, grises y marrones en distintas

gamas. Luz frontal. Algunos de los fragmentos de este cuadro, como el de la Virgen amamantando al Niño, tendrían gran influencia en otros artistas de la escuela madrileña. El cuadro está firmado en 1627, el mismo año en el que murió su autor. Es un óleo sobre lienzo de 155 por 88 cm y pertenece al Museo del Prado (Fig. 7).

## Bibliografía

- Real Academia de la Historia. Bartolomé González. Consultado el 23 de agosto de 2020. Disponible en: <http://dbe.rah.es/biografias/10984/bartolome-gonzalez>.
- Cobo G. Retratos infantiles en el reinado de Felipe III y Margarita de Austria: entre el afecto y la política. Anuario del Departamento de Historia y Teoría del Arte. 2013; 25: 23-42.
- Pérez Sánchez A. E. Pintura barroca en España (1600-1750). Ediciones Cátedra. Madrid. 1992.
- Alonso E. La pediatría preventiva en la pintura española del Siglo de Oro (dijes, amuletos y talismanes). Cuadernos de Historia de la Pediatría Española. 2017; 14: 36-43.
- Cherry P. Nuevos datos sobre Bartolomé González. Archivo Español de Arte. LXVI. Madrid. 1993.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

# Cartas al editor

## Ecografía de caderas: la importancia del conocimiento de la técnica de Graf para el diagnóstico precoz de la displasia del desarrollo de las caderas

A. Novoa, L. Ortiz, I. Osiniri

Grupo de trabajo: TECDIAP.

Sección: Ecografía en Pediatría de Atención Primaria.  
SEPEAP



La bibliografía actual demuestra que el *screening* de caderas con la técnica de Graf diagnostica la displasia del desarrollo de las caderas (DDC) en niños que incluso tienen clínica normal y carecen de factores de riesgo<sup>(1-4)</sup>.

Es por ello que ante la noticia publicada el 26 de noviembre bajo el título: “Displasia de cadera: la exploración debe prevalecer al *screening*”, cuyo contenido se basa en el artículo de la revista Anales de Pediatría de octubre de 2021<sup>(5)</sup>, consideramos necesario resaltar los siguientes conceptos:

- Se debe ser muy cauto a la hora de utilizar palabras como DEBE (“la displasia de cadera: la exploración *debe* prevalecer al *screening*”) o SIEMPRE (“para la precocidad de realización de ecografía de cadera primará *siempre* una exploración patológica”), ya que la Medicina es una ciencia en la que lo absoluto no es la regla.
- Parte del contenido se contradice con el artículo de Anales de Pediatría al cual se hace referencia, ya que en este se describe:
  1. “No existe ningún signo patognomónico a la exploración física”.
  2. “La prueba diagnóstica de elección es la ecografía de caderas durante los primeros meses de vida, siendo una prueba no invasiva, sin radiación”.

- Por otro lado, se ignora cómo se realiza el *screening* universal de caderas en varios países de Europa: con la técnica del Dr. Reinhard Graf; en el trabajo de Anales de Pediatría no se describe dicha técnica. Con los trabajos del Dr. Graf y cols., se han logrado sustituir criterios de valoración de la DDC que eran inseguros por un procedimiento que es inocuo, exacto, reproducible, y poco molesto para el bebé<sup>(6)</sup>.

En todos los países en los que se realiza el *screening* universal de caderas para diagnóstico de la DDC se utiliza la técnica de Graf, por ejemplo: Austria, Alemania, Suiza, Italia, Grecia y Mongolia<sup>(3,6)</sup>.

- No es cierto el párrafo: “el *screening* de caderas no puede diagnosticar las displasias que se van a desarrollar después del debut neonatal, a lo largo del primer año de vida”; pues lo que ha revolucionado el diagnóstico precoz de la DDC es la ecografía con técnica de Graf, en la que la edad no es lo que limita su procedimiento, sino el grado de osificación del núcleo cefálico femoral. Mientras dicho núcleo permita visualizar correctamente el borde inferior del ilion, la ecografía será válida; la experiencia aportada por el Dr. Graf y sus discípulos demuestra que la ecografía de caderas se puede realizar de forma excelente desde el nacimiento hasta aproximadamente los 12 meses de vida<sup>(6)</sup>.

Por todo lo anteriormente referido, si bien el *screening* para la detección de DDC con técnica de Graf no se realiza de forma universal en España a día de hoy, es necesario que los pediatras puedan conocer el alcance de la técnica y su importancia en el diagnóstico precoz y seguimiento de lactantes con DDC, evitando tratamientos invasivos como la cirugía, no solo en la población infantil, sino también en adultos sin diagnóstico de DDC en la niñez<sup>(6-8)</sup>.

### Bibliografía

1. Schams M, Labruyère R, Zuse A, Walensi M. Diagnosing developmental dysplasia of the hip using the Graf ultrasound method: risk and protective factor analysis in 11,820 universally screened newborns. *Eur J Pediatr*. 2017; 176: 1193-200.
2. Buonsenso D, Curatola A, Lazzareschi I, Panza G, Morello R, Marrocco R, et al. Developmental dysplasia of the hip: real world data from a retrospective analysis to evaluate the effectiveness of universal screening. *J Ultrasound*. 2021; 24: 403-10.
3. Ulziibat M, Munkhuu B, Schmid R, Baumann T, Essig S. Implementation of a nationwide universal ultrasound screening programme for developmental dysplasia of the neonatal hip in Mongolia. *J Child Orthop*. 2020; 14: 273-80.
4. O’Beirne JG, Chlapoutakis K, Alshryda S, Aydingoz U, Baumann T, Casini C, et al. International Interdisciplinary Consensus Meeting on the Evaluation of Developmental Dysplasia of the Hip. *Ultraschall Med*. 2019; 40: 454-64.
5. Escribano C, Bachiller L, Marín SI, Montejo MM, Izquierdo R, Morales F, et al. Displasia evolutiva de caderas: más allá del cribado. La exploración, nuestra asignatura pendiente. *Anales de Pediatría*. 2021; 95: 240-5.
6. Graf R. Ecografía de la cadera en el lactante. 6ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2012.
7. Biedermann R, Riccabona J, Giesinger JM, Brunner A, Liebensteiner M, Wansch J, et al. Results of universal ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip. *Bone Joint J*. 2018; 100-B: 1399-404.
8. Graf R, Lercher K, Scott S, Spieb T. Essentials of hip sonography according to Graf. Edition Stolzalpe Sonocenter. 2017.

## Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) ¡Te espera!

## Pediatría Integral número anterior

Volumen XXV - 2021 - Número 7

### “Oncología II”

1. Neuroblastoma y tumores relacionados  
*A.I. Benito Bernal, R. Vila de Frutos*
2. Tumor de Wilms y otros tumores renales  
*M.D. Corral Sánchez, B.M. Tarabini-Castellani Ciordia*
3. Tumores óseos. Rbdomiosarcomas  
*A. Sastre Urgellés, P. Rubio Aparicio*
4. Tumores cerebrales en niños  
*F. Vázquez Gómez, E. Carceller Ortega, A. Lassaletta Atienza*
5. Avances en el tratamiento del cáncer infantil  
*A. Rubio San Simón, T. de Rojas de Pablo*
6. Seguimiento en Atención Primaria del niño oncológico. Cómo detectar las secuelas tardías  
*J. Huerta Aragonés, C. Mata Fernández*

## Temas del próximo número

Volumen XXVI - 2022 - Número 1

### “Psicopatología y Psiquiatría I”

1. Orientación de los trastornos mentales en la edad infantojuvenil  
*L.S. Eddy Ives*
2. Trastornos del lenguaje  
*J. Artigas-Pallarès, I. Paula Pérez, E. Ventura Mallofré*
3. Trastornos del aprendizaje  
*A. Gatell Carbó*
4. Patología psicósomática en la infancia y adolescencia  
*G. Ocbando Perales*
5. Ansiedad en la infancia y adolescencia  
*M. Pérez Pascual, P. Sánchez Mascaraque*

### Regreso a las Bases

Experiencias tempranas y su influencia en el desarrollo de la conducta  
*M. Soriano Ferrer*



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

# 36

## Congreso Nacional

# SEPEAP

### SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA



# ALICANTE

## 20-22 OCTUBRE 2022

### ADDA ALICANTE



**sepeap**  
Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



**SVP**  
Sociedad  
Valenciana  
de Pediatría



**FUNDACIÓN PRANDI**  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

**GRUPO PACIFICO**  
The power of meeting

C/Marià Cubí, 4 - Pral. 08006 Barcelona  
C/Castelló 128, 7ª planta 28006 Madrid  
congresosepeap@pacifico-meetings.com  
www.sepeap.org