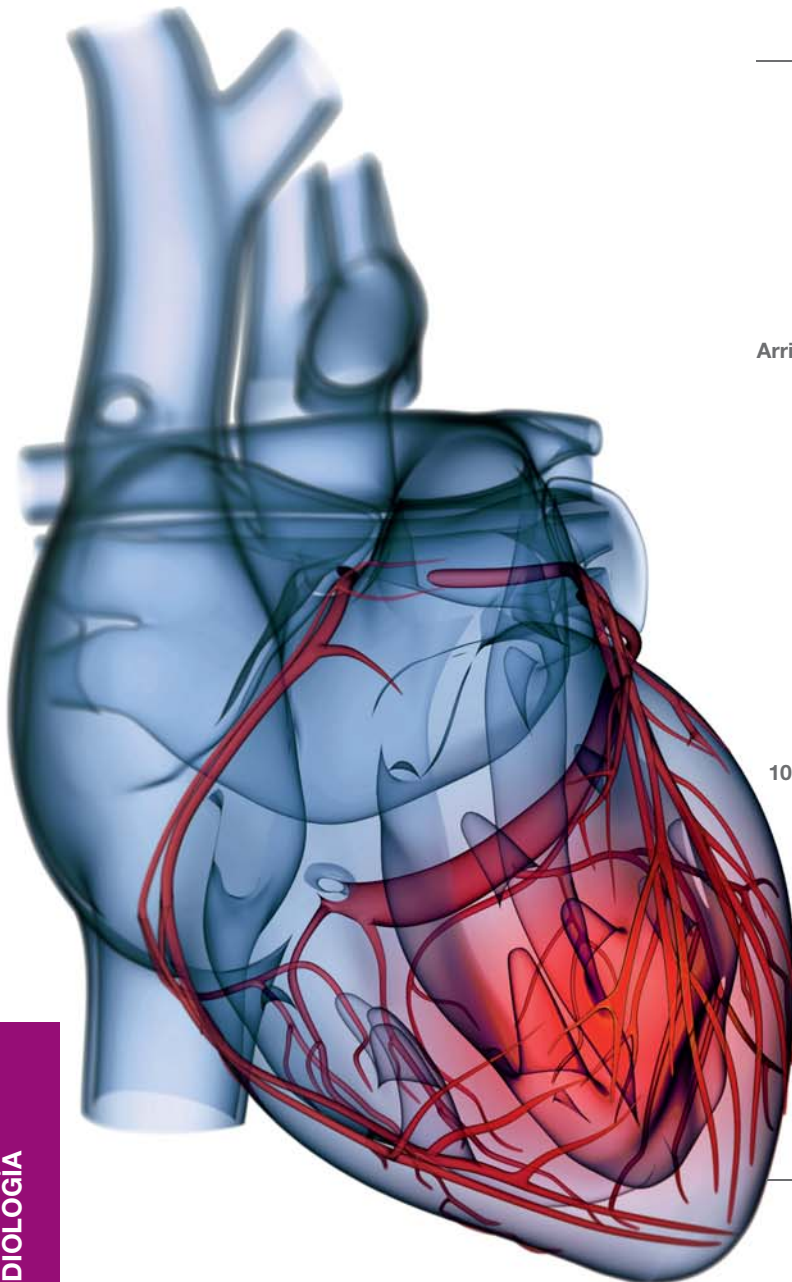


Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



Editorial	
Fundación Prandi: presente y futuro	501
F. García-Sala Viquer	
Temas de Formación Continuada	
Síncope	502
A. Tamariz-Martel Moreno	
Examen de aptitud deportiva	512
C. Moreno Pascual	
Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil	527
I. Sánchez Pérez	
Cardiopatías congénitas: evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria	539
A.J. Cartón Sánchez, F. Gutiérrez-Larraya Aguado	
Miocardopatías	548
F. Centeno Malfaz, C. Alcalde Martín	
© Hipertensión arterial sistémica	559
A. Ortigado Matamala	
© Regreso a las Bases	
Auscultación cardiaca	560
R. Tamariz-Martel Moreno	
© El Rincón del Residente	
Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico	
10 Cosas que deberías saber sobre... el maltrato infantil	561
Con el fonendo en la mochila	562
The Corner	
© A Hombros de Gigantes	563
D. Gómez Andrés	
© Representación del niño en la pintura española	
María Blanchard, entre el cubismo y la pintura figurativa	564
J. Fleta Zaragozano	
Noticias	565





Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú

Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

Presidente

Dr. V. Martínez Suárez

Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Secretario

Dr. C. Coronel Rodríguez

Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

Vocales

Dr. A. Hernández Hernández

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dr. J. García Pérez

Dr. F. García-Sala Viguer

Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria

Dr. J.C. Bastarós García

Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. R. Mazas Raba

Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas

Dr. Gonzalo Cabrera Roca

Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana

Dr. I. Manrique Martínez

Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

Madrid

Dra. G. García Ron

Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

Educación para la Salud y Promoción

del Desarrollo Psicoemocional

Dr. P.J. Ruiz Lázaro

Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. C. Coronel Rodríguez

Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

Sueño

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Dra. C. Ferrández Gomáriz

Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Vacunación

F. García-Sala Viguer



En portada

La mayoría de las arritmias son benignas. Pueden ser debidas a anomalías en la formación de impulsos (automatismos), en la propagación de impulsos, por defecto, como los bloqueos o retrasos en la conducción, o por exceso, como circuitos fijos o funcionales de "reentrada", o anomalías en la influencia del sistema autónomo.

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:

www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:

10 números / año

Suscripción:

Gratuita para los socios de SEPEAP.

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. 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 10 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 distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© 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 plagieren, 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).

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 está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: 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

También puede consultar la revista en su edición electrónica: www.pediatriaintegral.es



Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción

Javier Geijo Martínez
secretaria@pediatriaintegral.es

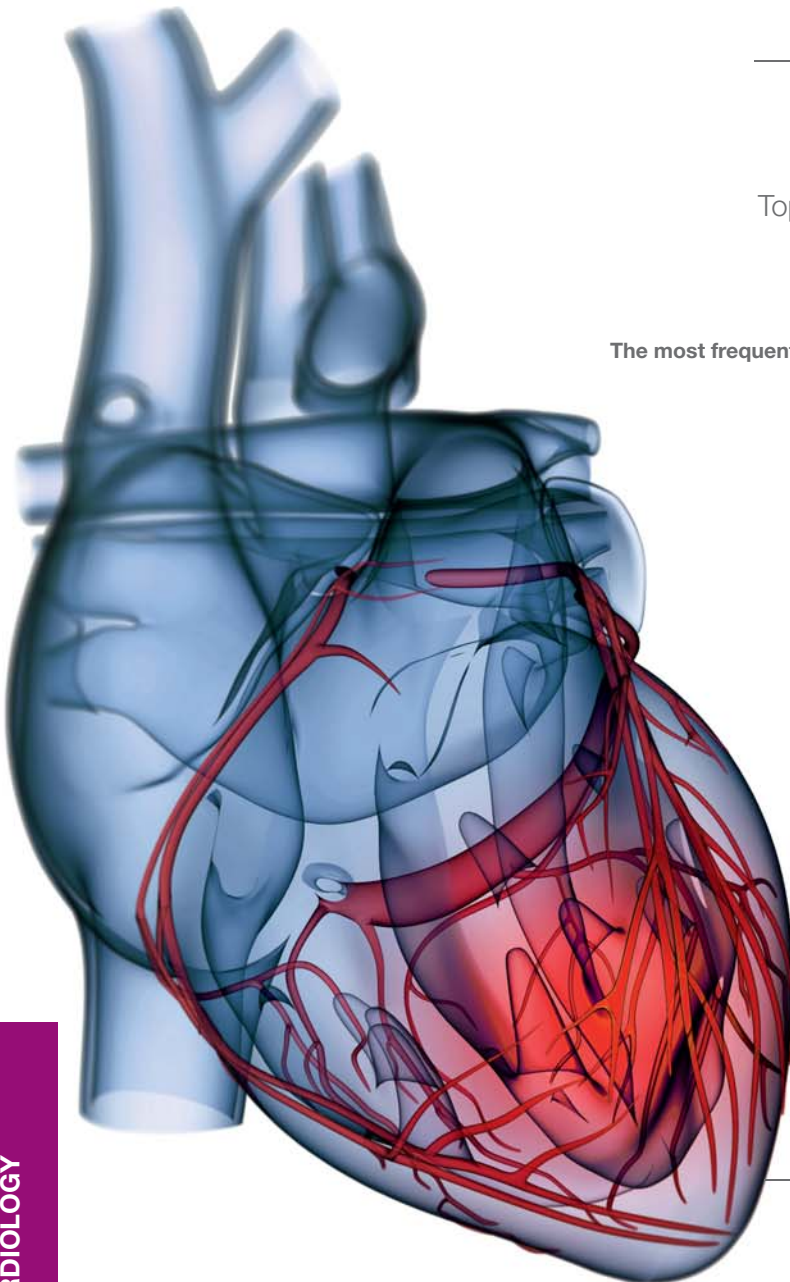
Publicidad

Javier Sáenz Pérez
publicidad@pediatriaintegral.es

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary



CARDIOLOGY

	Editorial	
Prandi Foundation: present and future	F. García-Sala Viguier	501
Topics on Continuous Training in Paediatrics		
Syncope	A. Tamariz-Martel Moreno	502
Sports preparticipation evaluation	C. Moreno Pascual	512
The most frequent arrhythmias in the childhood and youth population	I. Sánchez Pérez	527
Congenital heart disease: evolution with age and monitoring in Primary Care	A.J. Cartón Sánchez, F. Gutiérrez-Larraya Aguado	539
Cardiomyopathies	F. Centeno Malfaz, C. Alcalde Martín	548
© Systemic arterial hypertension	A. Ortigado Matamala	559
© Return to the Fundamentals		
Heart auscultation	R. Tamariz-Martel Moreno	560
© The Resident's Corner		
Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis 10 things you should know about... child abuse		561
With the phonendoscope in the backpack		562
The Corner		
© On the Shoulders of Giants	D. Gómez Andrés	563
© Representation of children in spanish painting		
María Blanchard, between cubism and figurative painting	J. Fleta Zaragozano	564
News		565





F. García-Sala Víguer
Presidente de la Fundación PRANDI

“ Desde la Fundación PRANDI de la SEPEAP, animamos a los miembros de nuestra sociedad y a nuestros grupos de trabajo para que nos presenten iniciativas que con nuestro auspicio y colaboración puedan llevarse a cabo al igual que aliento a nuestros asociados para que presenten propuestas de investigación para obtener la beca que otorga la fundación cada 2 años. ”

Editorial

FUNDACIÓN PRANDI: PRESENTE y FUTURO

Desde finales del mes de julio, la Fundación Prandi de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) ha cambiado sus miembros, tanto de patrones como de cargos directivos, accediendo a la misma como patrones nuevos: María Prandi, hija de nuestro mentor el Dr. Prandi; María Ángeles Learte, que actuará de secretaria; y Fernando García-Sala, que ostentará el cargo de presidente. Pasa a ocupar la vicepresidencia, José Luis Bonal, el cual ya ejercía de patrono desde el inicio de la fundación, y se mantienen en sus puestos de patrones: Venancio Martínez, Fernando Malmierca y Horacio Paniagua. Por otro lado, abandonan la Fundación: María Carmen Gancedo, que fue su secretaria; Servando García de la Rubia y José Antonio Marina, que fueron patrones; nuestro querido vicepresidente José Del Pozo; y su presidenta Cleofé Ferrández, la cual seguirá de cerca nuestra labor por ser la persona que ha llevado a cabo todo el inicio de la fundación, junto con los patrones salientes y los que aún persisten. Desde esta editorial, quiero agradecer a todos ellos su labor durante estos años en los que han permanecido en la fundación.

De todos es conocido, que la Fundación Prandi es una entidad sin ánimo de lucro, cuyo fin social es colaborar en las actividades formativas, investigadoras y docentes que se realicen en el ámbito extra hospitalario, para que redunden en la asistencia sanitaria y condiciones de vida de nuestros niños. En la actualidad, ya se está posicionando como una entidad de referencia en la atención integral del niño, y la misión de los que la componemos es intentar consolidar la labor que han realizado nuestros predecesores y es por ello que deberemos de continuar el trabajo realizado mediante: la formación continuada de nuestros pediatras extra hospitalarios, la programación de actividades formativas y de investigación, la financiación de proyectos de investigación o la concesión de becas y ayudas específicas. Las becas son bianuales y se conceden coincidiendo con nuestro Congreso Nacional. En la actualidad, el plazo está abierto para solicitudes que se decidirán en el congreso de Santander de 2017.

No es solo la labor formativa y de investigación la que nos mueve, sino que intentamos abordar temas sociales que afecten al niño, centrándonos en la sensibilización de las autoridades sanitarias en lo referente a las condiciones de vida de los niños en riesgo de exclusión y el compromiso de colaborar en campañas de difusión nacional e internacional que permitan mejorar las condiciones de vida de los niños. Nuestro fin último, como todos bien sabéis, es la salud y bienestar de los mismos, y es por ellos que estamos siempre abiertos a cualquier convenio de colaboración con cualquier entidad cuyo fin social vaya en la línea de la Fundación Prandi.

Para conseguir todo esto, es fundamental que existan como valores de la fundación: “la *transparencia*” en el uso de todos los recursos que nos lleguen, para adecuarlos a los fines establecidos; “la *ética*”, que nos ayude a defender y promover los valores de la misma, para que nadie pueda alegar ante la Fundación derecho alguno al goce de los beneficios antes de

que fuesen concedidos ni imponer atribución a personas determinadas; “la *responsabilidad*”, que nos obligue a generar información relevante que contribuya a mejorar la formación científica, apoyando la labor de los grupos de trabajo de la SEPEAP en lo que crean que podamos ayudarles; “la *eficiencia*”, para priorizar lo mejor en cada caso a la hora de utilizar los recursos de que disponemos; “el *compromiso social*”, buscando el mayor impacto social que pueda generar cualquiera de nuestras acciones; y, finalmente, “la *innovación y la adaptación al cambio*”, ambos valores fundamentales para conseguir no quedarnos anclados en el pasado y acceder a nuevas ideas y técnicas que nos mantengan al día en todas nuestras acciones.

Por todo ello, los fines y actividades de la Fundación Prandi irán encaminados a la *formación*, mediante la promoción de actividades dentro de la Pediatría Extrahospitalaria, tanto en el ambiente público como en el privado, colaborando en la docencia, en la formación continuada del pediatra de Atención Primaria, en la educación sanitaria de nuestra población, en la mejora de la relación entre la Pediatría Extrahospitalaria y la Hospitalaria y en el auspicio de cursos presenciales y *on-line*, publicaciones, monografías y congresos. Nos preocupa la *investigación*, por lo que nuestra misión es el alentar en que nuestros pediatras extra hospitalarios investiguen y publiquen sus resultados. Y no debemos olvidar el *desarrollo profesional* del pediatra desde el punto de vista tanto social como profesional. Por todo ello, la SEPEAP en su calidad de entidad fundadora de la fundación, podrá encomendarle cualquier ayuda incluidas las de carácter económico.

Para el ejercicio que ahora iniciamos y que nos compromete para los próximos cuatro años, es intención de los nuevos miembros, además de continuar la labor realizada por nuestros predecesores, el intento de obtener recursos económicos de entidades o fundaciones que se escapan del ámbito sanitario, como son las deportivas, bancarias, culturales, gubernamentales, industriales, etc., buscando que coincidan los proyectos presentados por nuestros grupos de trabajo de la SEPEAP o por los miembros de nuestra sociedad, para conseguir que los fines de ambas entidades confluyan para el beneficio mutuo y, a la postre, para el beneficio de nuestra sociedad y sus miembros, que redundará, no nos quepa duda, en el beneficio del niño y su entorno.

Animo a los miembros de nuestra sociedad y a nuestros grupos de trabajo para que nos presenten iniciativas que, con nuestro auspicio y colaboración, puedan llevarse a cabo, al igual que aliento a nuestros asociados para que presenten propuestas de investigación para obtener la beca que otorgamos cada 2 años y para la que aún está abierto el plazo de presentación.

Finalmente, quiero agradecer de forma muy especial la labor realizada por Cleofé Ferrández como presidenta saliente y alma de la Fundación. Desaparece nominalmente de la misma, pero para nosotros será un referente y, por supuesto, asesor externo para que la Fundación Prandi pueda cumplir todos sus objetivos.

Síncopes



A. Tamariz-Martel Moreno

Médico Adjunto. Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario del Niño Jesús

Resumen

El síncope es una pérdida brusca y transitoria del nivel de conciencia debida a disminución de la perfusión sanguínea cerebral.

Es un síntoma frecuente en Pediatría, estimándose que hasta un 15-25% de los niños y, sobre todo adolescentes, pueden tener un episodio antes de llegar a adultos. El pico de incidencia se sitúa entre los 15-19 años, con cierto predominio en mujeres.

Puede tener múltiples causas. La mayor parte de ellas son banales, siendo la etiología más frecuente en este grupo de edad el síncope vasovagal o neurocardiogénico. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de los casos puede ser síntoma de una patología cardíaca subyacente potencialmente letal.

La historia clínica es fundamental para el diagnóstico, siendo suficiente, junto con la exploración clínica, para el diagnóstico etiológico en más del 77% de los casos.

Son criterios para sospechar síncope de origen cardíaco la aparición del mismo durante el ejercicio o durante situaciones de temor o estrés, así como los síncopes bruscos no precedidos de pródomos. También, los antecedentes familiares de muerte súbita en jóvenes, miocardiopatías o arritmias por canalopatías (síndrome de QT largo congénito, síndrome de Brugada, taquicardia ventricular catecolaminérgica...). Y por último, las alteraciones en la exploración clínica o el ECG que sugieran su presencia.

Abstract

Syncope is defined as the sudden loss of consciousness and postural tone with spontaneous and complete recovery after a brief duration, caused by reduced cerebral perfusion.

The incidence of paediatric syncope is common with 15% to 25% of children and adolescents experiencing at least one episode of syncope before adulthood. Incidence peaks between the ages of 15 and 19 years for both sexes. There appears to be a female predominance.

Paediatric syncope has a large differential diagnosis. Most causes are benign.

Vasodepressor or neurocardiogenic syncope is the most frequent cause of paediatric syncope, but an evaluation must exclude rare life-threatening disorders.

History taking plays a key role in the initial evaluation of syncope. The history and physical examination prove sufficient to define the cause of syncope in up to 77% of paediatric cases.

Key features on history and physical examination for identifying high-risk patients include exercise related or stress related symptoms, a family history of sudden death, a history of structural heart disease or inherited cardiac ion channel abnormalities, an anomalous cardiac examination, or an abnormal ECG.

Palabras clave: Síncope; Presíncope; Síncope vasovagal; Síncope neurocardiogénico; Síncope de origen cardíaco.

Key words: Syncope; Presyncope; Neurocardiogenic syncope; Vasodepressor syncope; Cardiac syncope.

Pediatr Integral 2016; XX (8): 502–511

Introducción

El síncope es la pérdida súbita, completa y transitoria de la conciencia y del tono postural de corta duración.

El síncope es un síntoma. Se define como la pérdida súbita, completa y transitoria de la conciencia y del tono postural de corta duración, que se resuelve espontánea y completamente

sin intervención. Se produce por reducción transitoria del flujo sanguíneo cerebral^(1,2).

En algunas formas de síncope, puede existir un período premonitorio, en el que varios síntomas (sensación de mareo, debilidad, sudoración, náuseas y alteraciones visuales) pueden alertar al paciente sobre la inminencia del episodio sincopal.

Generalmente, al recuperarse del síncope, el paciente recobra de forma inmediata la orientación, pudiendo reanudar su actividad normal. A veces, sin embargo, tras la recuperación puede aparecer sensación de cansancio. Es frecuente que se produzca amnesia retrógrada con respecto al episodio sincopal.

La duración del síncope suele ser breve. La pérdida de conciencia

en los síncope vasovagales generalmente es menor de 20 segundos; no obstante, en algunos casos poco frecuentes, puede llegar a ser hasta de varios minutos. En estas ocasiones, el diagnóstico diferencial entre síncope y otros tipos de pérdida de conciencia puede ser difícil.

Se denomina **presíncope** a la situación clínica en la que aparecen los síntomas prodrómicos de pérdida de conciencia, sin que esta llegue a presentarse. Si la anoxia cerebral se prolonga más allá de 15 segundos, se produce un **síncope convulsivo**, con: espasmo tónico generalizado, trismus mandibular, opistótonos, sacudidas mioclónicas y/o relajación de esfínteres.

Epidemiología

El síncope es muy frecuente en la infancia y adolescencia, con máxima incidencia en este último grupo de edad.

Es un problema muy frecuente en la infancia. Se estima que el 15-25% de los niños y adolescentes experimentarán un episodio antes de llegar a la vida adulta. Son responsables de 1-3 de cada 1.000 visitas a los servicios de urgencias pediátricas, pese a que se ha estimado que solo una mínima parte de los pacientes pediátricos que tienen un síncope solicitan atención médica^(3,4).

Se observa con mayor frecuencia en niños mayores o adolescentes, aunque también aparece en niños más peque-

ños. Es habitual que tengan antecedentes de espasmos de sollozo. El pico de máxima incidencia se sitúa entre los 15 y 19 años de edad para ambos géneros, aunque la mediana es de 17 años para las mujeres (que tienen una leve preponderancia en cuanto a la incidencia global), frente a los 12 años para los varones⁽³⁾.

Las recurrencias son frecuentes, apareciendo en un 35% de los enfermos. Sin embargo, hasta 2/3 de los pacientes estarán asintomáticos 2 años después del primer episodio.

Etiología

La etiología es muy variada. La causa más frecuente en la infancia es el síncope vasovagal o neurocardiogénico. En un pequeño porcentaje de los casos, puede ser síntoma de una enfermedad cardíaca potencialmente letal.

Los síncope pueden estar causados por numerosas patologías (Tabla I), la mayor parte de ellas benignas. La etiología más frecuente, sobre todo en la infancia y en la adolescencia, es el síncope vasovagal o neurocardiogénico. Sin embargo, es importante tener en cuenta que, en un pequeño porcentaje de los casos (2-6%), un cuadro sincopal puede ser la primera manifestación de alteraciones cardíacas o trastornos arrítmicos potencialmente letales, que deben ser descartados ante cualquier paciente con este síntoma.

Síncope neurocardiogénico o vasovagal

Es un síncope reflejo, en el que diferentes desencadenantes provocan una respuesta común, con disminución brusca de la tensión arterial y de la frecuencia cardíaca, mediada por el sistema nervioso vegetativo. Se puede producir ante estímulos físicos (dolor, calor, bipedestación prolongada...) o psíquicos (instrumentación médica, visión de sangre...).

Hay un grupo especial dentro de los síncope neurocardiogénicos, constituido por los llamados **síncope situacionales**, que son aquellos que se desarrollan ante determinadas circunstancias, como: tos, deglución, estiramiento y defecación. En Pediatría,

Tabla I. Etiología de las pérdidas de conciencia transitorias

Síncope neurocardiogénico	Síncope vasovagal	Ortostatismo prolongado, espacios cerrados, dolor, instrumentación médica...
	Síncope situacional	Micción, defecación, deglución, tras peinado...
Origen cardíaco	Arritmias	Síndrome QT largo
		Taquicardia ventricular
		Displasia arritmogénica ventrículo derecho
		Taquicardia supraventricular
		Disfunción del nodo sinusal
		Bloqueo aurículo-ventricular
	Disfunción miocárdica	Miocarditis
		Miocardiopatía dilatada
		Coronaria de origen anómalo
		Enfermedad de Kawasaki
Obstrucción a la salida ventricular	Estenosis aórtica	
	Miocardiopatía hipertrófica obstructiva	
	Hipertensión pulmonar	
Neurológica	Epilepsia	
	Migraña	
	Accidente cerebral transitorio	
Psicógena	Hiperventilación	
	Reacción de conversión	
Metabólica	Hipoxemia	
	Hipoglucemia	
	Intoxicaciones: CO, alcohol...	

es relativamente frecuente el síncope provocado por el peinado de cabello en las niñas.

Cardiopatía estructural

Las cardiopatías que pueden dar lugar a un cuadro sincopal son, fundamentalmente, aquellas en las que existe **obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo** (estenosis aórtica, miocardiopatía hipertrófica obstructiva) o a la del **ventrículo derecho** (estenosis pulmonar grave, hipertensión pulmonar). También, puede aparecer en cardiopatías con **disfunción ventricular** (miocarditis, miocardiopatía dilatada, coronaria de origen anómalo...).

Aunque no son frecuentes, los síncope de origen cardiaco son potencialmente letales, por lo que es muy importante detectarlos. La presencia de palpitaciones, síncope que se desencadenan con ejercicio, antecedentes familiares de muerte súbita o cardiopatía, así como alteraciones en la exploración cardiológica o cardiopatía conocida, son indicadores para sospecharlos.

Arritmias cardiacas

Pueden ser la causa de una pérdida de conciencia, con mayor frecuencia en adultos que en niños y adolescentes^(5,6). Sin embargo, en este grupo de edad es importante descartar algunas entidades (ver más adelante las alteraciones en ECG de la tabla IV):

Síndrome de QT largo. Se caracteriza por la prolongación del intervalo

QT y alteraciones de la morfología de la onda T en el ECG⁽⁷⁾. Puede ser **congénito** o **adquirido**. Es un factor de riesgo para la aparición de síncope, arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. Se debe sospechar su existencia ante cualquier niño con síncope que se desencadene con ejercicio, alguna emoción intensa, natación o estímulos auditivos bruscos. Por ello, es importante medir el intervalo QT en el ECG (Fig. 1), preferentemente en las derivaciones II y V5. Se inicia al principio de la onda Q y acaba al final de la onda T. No se debe incluir la onda U cuando esta sea identificable. Como varía con la FC, debe corregirse en función de la FC instantánea, utilizando la **fórmula de Bazett** ($QTc = QT/\sqrt{RR}$), midiendo un intervalo QT y el intervalo RR' inmediatamente anterior al mismo, en segundos. Se considera el QT largo cuando el QTc es superior a 450 ms.

El síndrome del **QT largo congénito** es una afección familiar. Clásicamente, se hablaba del **síndrome de Romano-Ward**, con herencia autosómica dominante, y del más infrecuente **síndrome de Jerwell Lange-Nielsen**, asociado a sordera neurosensorial, y con herencia autosómica recesiva.

Hasta la fecha, se han identificado mutaciones en 13 genes diferentes responsables de esta patología (Tabla II). De entre todas ellas, las mutaciones en los genes causantes del síndrome de QT largo tipo 1 (LQT1), del tipo

2 (LQT2) y del tipo 3 (LQT3), constituyen el 90-95% de los casos.

Estas mutaciones causan modificaciones en los canales iónicos encargados de la despolarización y repolarización de la célula cardiaca. Con la excepción del tipo 3, en el que está afectado el canal del sodio, la mayor parte de las variantes del síndrome de QT largo congénito están producidas por mutaciones en los genes que codifican los canales de potasio, con la característica común de disminuir la salida de potasio desde el interior de la célula y, por tanto, prolongar la duración de la repolarización.

Los desencadenantes de eventos cardiacos en estos enfermos son, en la mayoría de las ocasiones, diferentes según el genotipo. Los pacientes con LQT1 tienen síncope durante el ejercicio, especialmente durante la natación o precipitados por el estrés. Los pacientes con LQT2 tienen síncope desencadenados con estímulos auditivos, sobre todo si les despiertan, y los enfermos con LQT3 tienen alteraciones del ritmo durante el reposo y el sueño.

Los betabloqueantes han cambiado el pronóstico de estos enfermos, disminuyendo la mortalidad global de un 73% a un 6%. Se deben administrar a todos los pacientes, hayan tenido clínica o no, además de aconsejar evitar la actividad física extenuante y la administración de fármacos que alargan la repolarización, como los antidepresivos tricíclicos, antipsicóticos, macrólidos, antihistamínicos, antifúngicos... (se puede acceder a un listado completo y actualizado en www.crediblemeds.org). En los pacientes con riesgo elevado de muerte súbita, se debe, además, indicar un desfibrilador automático implantable (DAI).

Síndrome de preexcitación. Fue descrito por Wolff, Parkinson y White (WPW) en 1930. Se caracteriza por la existencia de una **vía accesoria** para la conducción cardiaca. Es un fascículo muscular anómalo que conecta el músculo auricular con el ventricular, y que conduce rápidamente el impulso eléctrico, siendo responsable de la aparición en el ECG basal de la **preexcitación ventricular** (activación ventricular prematura), con intervalo PR corto y empastamiento inicial del QRS u onda delta.

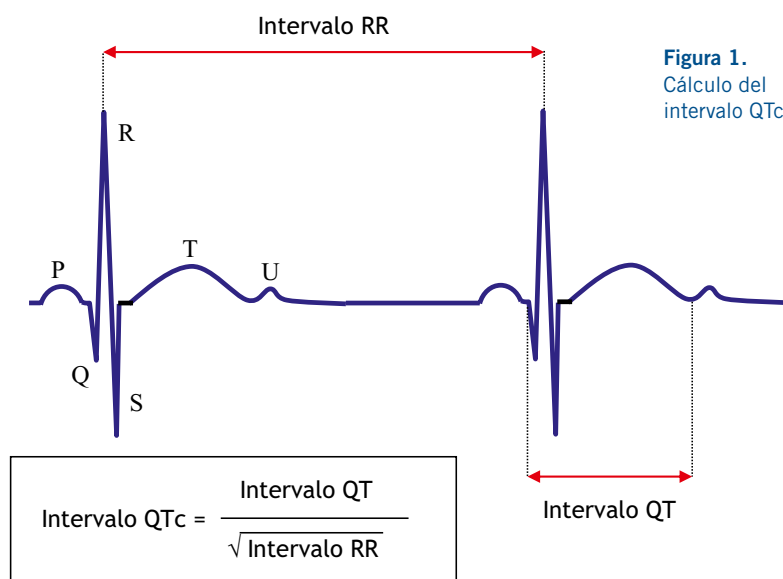


Tabla II. Bases moleculares del síndrome de QT largo congénito

<i>Subgrupo</i>	<i>Frecuencia</i>	<i>Gen</i>	<i>Locus</i>	<i>Proteína</i>	<i>Corriente</i>
Síndrome de Romano Ward					
Autosómico dominante (1/2000-5000 RN vivos)					
LQT1	40-55%	KCNQ1	11p15.5	KvLQT1	I _{Ks}
LQT2	30-45%	HERG	7q35-36	KCNH2	I _{Kr}
LQT3	5-10%	SCN5A	3p21-p24	Nav1.5	I _{Na}
LQT4	< 1%	ANK2	4q25-q27	Ankyrina B	Na/K/Ca
LQT5	< 1%	KCNE1	21q22.1	MinK	I _{Ks}
LQT6	< 1%	KCNE2	21q22.1-q22.2	MiRP1	I _{Ks} /I _{Kr}
LQT7	< 1%	KCNJ2	17q23-24.1	Kir2.1	I _{K1}
Síndrome de Andersen-Tawil					
LQT8	< 1%	CACNA1C	12p13.3	Ca _v 1.2	I _{Ca}
Síndrome de Timothy					
LQT9	< 1%	CAV3	3p25	Cav3	I _{Na}
LQT10	< 1%	SCN4B	11q23	Nav beta-4	I _{Na}
LQT11	< 1%	AKAP9	7q21-q22	Kinasa anclaje proteína 9	I _{Ks}
LQT12	< 1%	SNTA1	20q11.2	Alpha1-syntrophin	I _{Na}
LQT13	< 1%	KCNJ5	11q24	Kir3.4	I _{KAch}
Síndrome de Jervell Lange-Nielsen					
Autosómico recesivo (1,6-6/10 ⁶ RN vivos)					
JLNS1	> 90,5%	KCNQ1 (homocigoto)	11p15.5	KvLQT1	I _{Ks}
JLNS2	< 0,5%	KCNE1 (homocigoto)	21q22.1-q22.2	MinK	I _{Ks}

LQT: síndrome de QT largo. JLNS: síndrome de Jervell Lange-Nielsen. RN: recién nacidos.

Predispone a la aparición de taquicardias supraventriculares paroxísticas por reentrada auriculoventricular. No es frecuente que desencadenen síncope. Sin embargo, si apareciera una fibrilación auricular (FA), lo que es muy raro en niños y adolescentes, esta puede ser conducida a los ventrículos a través de la vía accesoria, resultando en una frecuencia ventricular elevada, que sí puede dar lugar a cuadros de bajo gasto, con la aparición de síncope o incluso muerte súbita.

Displasia arritmogénica de ventrículo derecho. Es una enfermedad miocárdica, a menudo familiar, que afecta principalmente al ventrículo derecho, y que se caracteriza histológicamente por la substitución progresiva de los miocitos por tejido fibroadiposo, y, clínicamente, por la aparición de arritmias

ventriculares que se originan en el ventrículo derecho. Es una causa importante de muerte súbita en individuos menores de 30 años, y se ha encontrado en más del 20% de los casos de muerte súbita en jóvenes.

Los tratamientos propuestos para esta patología incluyen la utilización de fármacos antiarrítmicos, la ablación con radiofrecuencia de focos arritmogénicos o la utilización de un DAI en los pacientes con mayor riesgo de muerte súbita.

Taquicardia ventricular catecolaminérgica. Su presentación clínica es similar a la del síndrome de QT largo congénito, con síncope de repetición que aparecen con el esfuerzo o tras emociones. Están en relación con el desarrollo de una taquicardia ventricular polimorfa desencadenada por el

estrés o el ejercicio⁽⁸⁾. La ergometría puede ser diagnóstica con reproducción de la arritmia. Al acelerarse la frecuencia cardíaca por encima de 110-130 ppm, comienzan a aparecer extrasístoles ventriculares cada vez más numerosas, de varias morfologías (en forma de características bidireccionales), que dan origen a la taquicardia ventricular polimorfa, que puede incluso degenerar en una fibrilación ventricular.

El ECG basal es normal. En algunos pacientes hay ondas U prominentes y, ocasionalmente, puede verse alternancia de ondas U. Puede existir bradicardia sinusal.

Alrededor del 30% de las taquicardias ventriculares catecolaminérgicas son familiares. Se han identificado dos variantes. En ambas, el mecanismo es una alteración en la utilización del cal-

cio intracelular, necesario para el acoplamiento entre excitación y contracción. La más frecuente se transmite en forma autosómica dominante y está causada por mutaciones en el gen que codifica el receptor de rianodino (*RyR2*). La otra es autosómica recesiva y se debe a mutaciones en el gen de la isoforma cardíaca de la calscuestrina (*CASQ2*).

Es una enfermedad relativamente rara, aunque altamente letal. El diagnóstico precoz y el estudio genético son importantes, ya que el tratamiento con betabloqueantes y el uso de un DAI pueden salvar la vida a la mayoría de los pacientes.

Síndrome de Brugada. Se caracteriza por la aparición de síncope de repetición, un corazón estructuralmente normal y una elevación del segmento ST en las derivaciones V1-V3. Es una entidad familiar, con herencia autosómica dominante⁽⁹⁾. En niños, el principal desencadenante de eventos cardíacos es la fiebre. Hay mayor incidencia en varones. Actualmente, se sabe que este síndrome es la misma entidad que el síndrome de muerte súbita inesperada que aparece en varones jóvenes del sudeste asiático.

Los defectos genéticos conocidos se localizan en el cromosoma 3 y afectan al canal del sodio. El único tratamiento efectivo para estos pacientes es la colocación de un DAI. Los antiarrítmicos como la amiodarona y los betabloqueantes no son eficaces. Los bloqueantes de los canales del sodio están contraindicados.

Recuerdo fisiopatológico

El síncope se produce por reducción del flujo sanguíneo cerebral. En el síncope neurocardiogénico, está causado por una respuesta refleja paradójica de mecanismo no completamente conocido.

Independientemente de su etiología, el síncope se produce cuando hay una reducción del flujo sanguíneo cerebral superior al 30-50% respecto a su valor basal. Este descenso se puede producir por disminución del gasto cardíaco, por vasodilatación sistémica o por la suma de ambos factores.

La fisiopatología del síncope neurocardiogénico o vasovagal no está aún

completamente aclarada. La explicación más difundida es la de la producción de una respuesta refleja paradójica a los cambios vasculares que se producen con la bipedestación prolongada⁽¹⁰⁾.

Al estar de pie, se origina una reducción del volumen circulante por desplazamiento de sangre al territorio venoso de los miembros inferiores. Se compensa parcialmente por la presión que los músculos de las piernas ejercen sobre las venas y por la vasoconstricción de las arterias del territorio musculoesquelético, renal y esplácnico. La disminución del retorno venoso activa **barorreceptores arteriales** localizados en el arco aórtico y seno carotídeo, que desencadenan una respuesta simpática, con aumento de la frecuencia cardíaca y de la fuerza de eyección ventricular, que ayudan a mantener constante la tensión arterial.

La respuesta refleja paradójica se produciría con la estimulación de **mecanorreceptores cardíacos**, que al detectar una contracción vigorosa ventricular en un corazón con escaso volumen de llenado, pondrían en marcha el arco **reflejo de Bezold-Jarish**, con el resultado de activación parasimpática y supresión de la actividad simpática, hipotensión o/ y bradicardia.

Esta explicación fisiopatológica no está completamente demostrada. Además, no todos los síncope aparecen con la bipedestación prolongada, existiendo otros desencadenantes del reflejo vasovagal. Algunos estudios sugieren otras explicaciones, como: disfunción de los barorreceptores carotídeos, disminución del volumen sanguíneo circulante, alteraciones neurohumorales, vasodilatación venosa musculoesquelética activa o alteración primaria en la regulación del flujo vascular cerebral como causa del síncope.

Diagnóstico diferencial

Se hará con otras pérdidas de conciencia que no son reales, completas o súbitas, y con alteraciones neurológicas, a lo que ayudaran los síntomas que acompañan a la pérdida de conciencia.

El síncope debe diferenciarse, en primer lugar, de otros cuadros clínicos en los que hay una pérdida de conciencia aparente o real, pero que no cumple las características que lo definen, es decir, no es súbita, completa o con recuperación espontánea (Fig. 2).

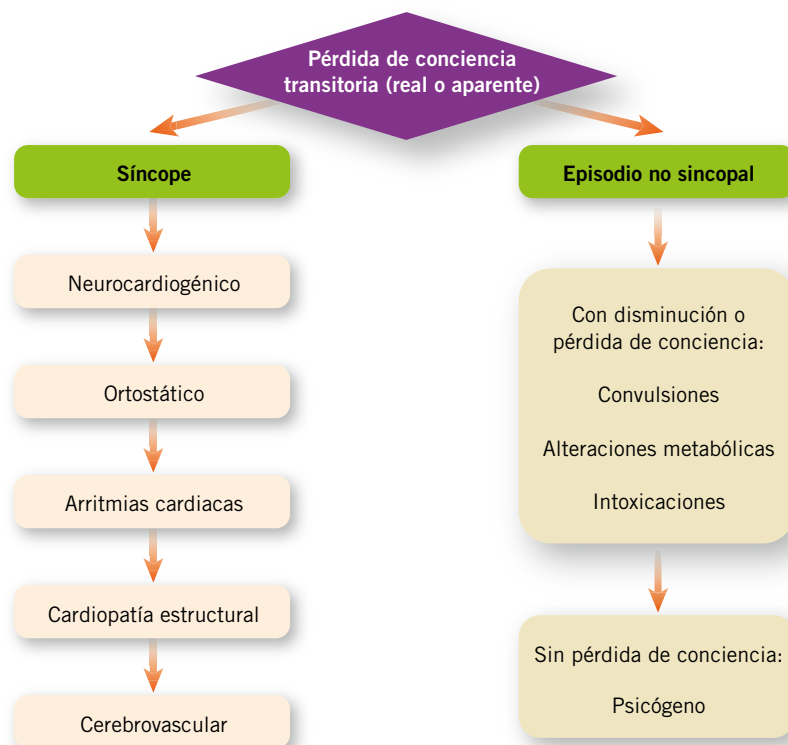


Figura 2. Diagnóstico diferencial de la pérdida de conciencia transitoria.

Tabla III. Diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica con pérdida de conciencia y síncope convulsivo

	<i>Epilepsia</i>	<i>Síncope</i>
Desencadenantes	No	Sí
Coloración cutánea	Normal o cianosis	Palidez intensa
Movimientos anormales (mioclonías, hipertonia)	Desde el comienzo de la crisis	Posteriores a la pérdida de conocimiento
Recuperación conciencia	Lenta	Rápida, con la caída al suelo y mejora de la perfusión cerebral
Somnolencia postcrítica	Sí	No

Alteraciones metabólicas

La hipoxia, hipercarbia, hipocapnia secundaria a hiperventilación, hipoglucemia..., pueden dar lugar a una pérdida de conciencia. Se diferencia de la producida por un síncope en que no es de instauración rápida y puede tardar más en recuperarse; además, muchas veces no es completa.

Intoxicaciones

Al igual que las alteraciones metabólicas, las intoxicaciones por alcohol, benzodiazepinas, barbitúricos..., no producen una pérdida de conciencia de instauración y recuperación rápida.

Síncope psicógenos

Los **ataques de ansiedad** suelen dar cuadros presíncopales sin llegar a tener pérdida de conciencia. Se producen por la acción vasodepresora de la hiperventilación.

En las **reacciones de conversión**, no existe una pérdida de conciencia real, sino aparente, que se produce en presencia de testigos y no se acompaña de cambios en la coloración cutánea, frecuencia cardíaca o tensión arterial.

Crisis epilépticas

Son episodios paroxísticos, producidos por una descarga neuronal excesiva, con manifestaciones motoras, sensoriales o psíquicas. Pueden cursar con o sin pérdida de conciencia. El diagnóstico diferencial se plantea entre las crisis epilépticas con pérdida de conciencia y los **síncope convulsivos**⁽¹¹⁾. Se basará, fundamentalmente, en que las crisis epilépticas no tienen desencadenantes, como ocurre muchas veces en los síncope (bipedes-

tación prolongada, instrumentación médica...). En el síncope, hay palidez intensa. Si es convulsivo, la hipertonia o sacudidas mioclónicas ocurren al cabo de unos segundos, mientras que en la crisis epiléptica aparecen desde el principio. En ambos casos, puede haber relajación de esfínteres, trismus mandibular o hipersalivación. En el síncope, la recuperación de conciencia es inmediata a la caída por la mejoría de la perfusión cerebral, mientras que en la crisis epiléptica la recuperación es más lenta y hay somnolencia postcrítica (Tabla III).

Accidente cerebrovascular

La presencia de cefalea intensa o signos de focalidad neurológica postcrítica caracterizan esta patología.

Historia clínica

Es la herramienta fundamental para el diagnóstico del síncope⁽¹²⁻¹⁴⁾. Junto con la exploración clínica, permite diagnosticar el 77% de los síncope en la infancia. Debe obtenerse cuidadosamente interrogando tanto al paciente como a los testigos presenciales. Es importante investigar:

- **Circunstancias previas a la aparición del síncope**, como: la posición del paciente (decúbito, sentado, de pie), la actividad que estaba realizando (reposo, ejercicio, tras micción, defecación o tos...) y si existieron factores predisponentes (espacios cerrados llenos de gente, bipedestación prolongada) o precipitantes (temor, pánico).
- **Los síntomas iniciales**: si tuvo náuseas, vómitos, malestar abdominal,

sensación de frío, visión borrosa, palpitaciones...

- **Características de la pérdida de conciencia**: cuál fue su duración. Si el niño cayó al suelo de forma súbita o apoyándose. Si se asoció a palidez cutánea, cianosis o enrojecimiento facial. Si se acompañó de un ronquido o de movimientos anormales (tónicos, clónicos, tónico-clónicos, mioclonus, automatismos) y cuál fue la duración de los mismos y el momento de inicio con relación a la caída.
- **Síntomas postcríticos**: si tuvo náuseas, vómitos, sudoración, sensación de frío, confusión, dolor torácico o palpitaciones. Si con la caída al suelo se produjeron lesiones...
- **Antecedentes familiares**: de miocardiopatía, muerte súbita, enfermedad arritmogénica congénita o síncope.
- **Antecedentes personales**: de cardiopatía, epilepsia, diabetes... Hay que investigar si estaba tomando fármacos que puedan producir un intervalo QT largo secundario o diuréticos, antiarrítmicos, antihipertensivos... En niñas adolescentes, hay que descartar el embarazo.
- **Historia del síncope**: momento del primer episodio, si es recurrente, cuantos ha tenido, frecuencia...

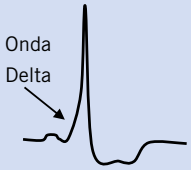
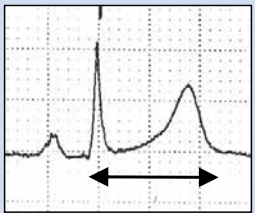
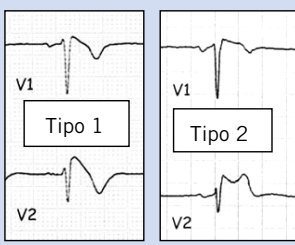
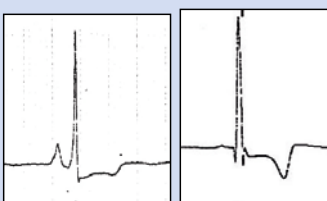
Estudios complementarios

La mayoría de los expertos recomiendan realizar un ECG de 12 derivaciones como parte de la valoración del síncope. El resto de las exploraciones deben estar guiadas por la clínica.

Electrocardiograma (ECG)

La realización de un ECG de 12 derivaciones se suele considerar una de las exploraciones básicas en la evaluación de los pacientes con síncope. Aunque tiene un bajo rendimiento diagnóstico (solo se encuentran hallazgos patológicos en un 5% de los casos), es una prueba no invasiva, barata y fácil de realizar que, además, tiene una elevada sensibilidad para detección de síncope de origen cardíaco (que junto con la historia clínica y la exploración física se acerca al 96%)⁽¹⁵⁾.

Tabla IV. Alteraciones en ECG indicativas de patología cardíaca en el síncope

Síndrome de Wolff-Parkinson-White	Intervalo PR corto QRS ancho Onda delta (empastamiento inicial del QRS) positiva o negativa	
Síndrome de QT largo	QTc > 0,45"	
Síndrome de Brugada	Elevación del ST en precordiales derechas: Cónca y con T negativa en tipo 1 Con T positiva o bifásica en tipo 2 (morfología en silla de montar)	
Miocardiopatía hipertrófica	Criterios de crecimiento auricular y de hipertrofia de ventrículo izquierdo Alteraciones de la repolarización con T negativa asimétrica Ondas Q o ausencia de ondas R en derivaciones laterales	

Algunas formas de cardiopatía estructural, como la miocardiopatía hipertrófica, o algunos tipos enfermedades arrítmicas pueden ponerse solo de manifiesto tras la realización del ECG. Se deben observar la presencia de alteraciones del ritmo, de la conducción, la presencia o no de una onda delta, de un intervalo QT prolongado o de un patrón en la repolarización compatible con síndrome de Brugada (Tabla IV).

Electroencefalograma (EEG)

No debe realizarse como prueba de rutina en los pacientes con síncope, ya que su rendimiento diagnóstico es muy bajo (se encuentran registros patológicos en menos del 1,5% de los estudios, porcentaje similar al encontrado en la población general).

Está indicado únicamente en los casos en que la anamnesis (desencadenantes, somnolencia postcrítica...) no

permita diferenciar claramente una crisis epiléptica de un síncope convulsivo.

Neuroimagen

La **Tomografía Axial Computarizada (TAC)** o la **Resonancia Magnética (RM)** craneal exclusivamente están indicadas en los casos en los que se sospeche patología neurológica (focalidad posterior a la pérdida de conciencia, que esta sea prolongada...).

Mesa basculante

El "test de mesa basculante", "tabla basculante" o "mesa basculante" es una prueba que permite provocar, de forma relativamente controlada, respuestas vasovagales en pacientes susceptibles. Consiste, básicamente, en mantener al paciente durante un tiempo prolongado en una posición cercana a la de la bipedestación, monitorizando su frecuencia cardíaca y tensión arterial. Se han utilizado numerosos protocolos

con diferentes grados de inclinación de la mesa y duración de la prueba, a los que puede añadirse o no provocación farmacológica⁽¹⁶⁾.

Su sensibilidad es difícil de conocer, ya que no existe una prueba patrón o "gold estándar" con el que comparar la tasa de resultados positivos. En los diferentes estudios publicados en niños, ha oscilado entre el 20% y el 67,2%. Aumenta al 70-80% al utilizar provocación farmacológica (isoproterenol). Los escasos estudios pediátricos que han incluido un grupo de control han obtenido una especificidad del 93-100%.

Su realización solo está indicada en pacientes con síncope recurrentes (en los que no se haya establecido claramente la etiología vasovagal), en el estudio del síncope con ejercicio, en síncope bruscos con traumatismo asociado y, en algunos casos, para el diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia^(17,18).

Tratamiento

El tratamiento dependerá de la causa subyacente. En el caso de los síncope neurocardiogénicos, solo será necesario tranquilizar a los pacientes y pautar algunas normas de conducta para evitar recidivas.

Actitud o medidas urgentes

El paciente que sufra un episodio sincopal recuperará la conciencia espontáneamente sin intervención. La única actitud que se debe tomar para ayudarle es colocarle en la posición de decúbito lateral, para evitar que pueda aspirar sus propias secreciones. También, se aconseja situarle en posición de Trendelenburg o elevarle los miembros inferiores para aumentar el retorno venoso y, por tanto, el volumen de llenado ventricular, el gasto cardíaco y la perfusión cerebral.

Medidas terapéuticas diferidas

Los pacientes que solicitan atención médica después de haber sufrido un síncope neurocardiogénico requerirán únicamente que se les tranquilice, informándoles sobre la naturaleza benigna de esta patología, y se pauten normas de conducta para evitar reci-

Tabla V. Síncopes en Pediatría. Cuándo derivar al Cardiólogo

1. Síncopes que se desencadenan con ejercicio (cardiopatía estructural con obstrucción a la salida de VI, arritmias). El síncope que ocurre tras finalizar el ejercicio muchas veces es neurocardiogénico o vasovagal
2. Síncopes provocados por situaciones de estrés o peligro (arritmias en el síndrome de QT largo, taquicardia ventricular catecolaminérgica). También, síncopes asociados a natación o durante el sueño o con estímulos auditivos (p. ej.: despertador)
3. Antecedentes familiares de muerte súbita en personas jóvenes
4. Antecedentes familiares de cardiopatía o arritmias de base genética: miocardiopatía hipertrófica, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, síndrome de QT largo, síndrome de Brugada...
5. Hallazgos en la anamnesis o exploración que sugieran la presencia de cardiopatía
6. ECG patológico (QT largo, preexcitación, hipertrofia de ventrículo izquierdo...)
7. Síncopes bruscos, asociados a traumatismos y sin pródromos
8. Aquellos casos en que la anamnesis no sea clara o sugerente de síncope vasovagal

divas (evitar situaciones desencadenantes, ingesta adecuada de líquidos, no realizar periodos prolongados de ayuno...)^(19,20). Se debe informar de la probabilidad de nuevas recurrencias y ayudar a reconocer al paciente sus síntomas prodrómicos, lo que le permitirá reconocer la inminencia de un nuevo episodio y así tratar de evitarlo.

Se han utilizado numerosos fármacos en el tratamiento del síncope vasovagal (betabloqueantes, disopiramida, fludrocortisona, efedrina, etc.). Aunque algunos estudios no controlados, o controlados a corto plazo, han encontrado resultados satisfactorios, varios estudios prospectivos no han podido demostrar un mayor beneficio del tratamiento farmacológico sobre placebo.

Función del pediatra de Atención Primaria

El Pediatra de Atención Primaria tiene un papel esencial en la valoración de un paciente con síncope, pudiendo diagnosticar y tratar la mayor parte de los síncopes vasovagales, y detectar los signos de alarma de una etiología cardíaca.

La historia clínica detallada, la exploración física y el ECG permiten llegar al diagnóstico etiológico en una gran parte de los síncopes pediátricos y, también, como se ha mencionado, son fundamentales para sospechar la existencia de patología cardíaca. Los datos que alertan sobre su presencia en la evaluación inicial y que, por tanto,

aconsejan una valoración cardiológica, están resumidos en la tabla V.

Cuando se trate de un síncope vasovagal o neurocardiogénico, no es necesario derivar al paciente para estudio especializado, correspondiendo al Pediatra la información al paciente y la indicación de pautas para prevenir recidivas.

Bibliografía

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

- 1.** Friedman KG, Alexander ME. Chest pain and syncope in children: a practical approach to the diagnosis of cardiac disease. *J Pediatr*. 2013; 163: 896-901.
- 2.*** Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. *Card Electrophysiol Clin*. 2013; 5: 443-55.
- 3.*** Johnsrude CL. Current approach to pediatric syncope. *Pediatr Cardiol*. 2000; 21: 522-31.
- 4.** Anderson JB, Willis M, Lancaster H, et al. The Evaluation and Management of Pediatric Syncope. *Pediatr Neurol*. 2016; 55: 6-13.
- 5.*** Sheldon RS, Grubb BP, Olshansky B, et al. 2015 Heart Rhythm Society Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Treatment of Postural Tachycardia Syndrome, Inappropriate Sinus Tachycardia, and Vasovagal Syncope. *Heart Rhythm*. 2015; 12: e41-63.
- 6.** Cheung CC, Laksman ZWM, Mellor G, et al. Exercise and Inherited Arrhythmias. *Can J Cardiol*. 2016; 32: 452-8.
- 7.*** Brugada J, Brugada R, Brugada P. Channelopathies: a new category of

- diseases causing sudden death. *Herz*. 2007; 32: 185-91.
- 8.** Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2002; 106: 69-74.
 - 9.*** Benito B, Brugada J, Brugada R, et al. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2009; 62: 1297-315.
 - 10.* Mosqueda-García R, Furlan R, Tank J, et al. The elusive pathophysiology of neurally mediated syncope. *Circulation*. 2000; 102: 2898-906.
 - 11.** Sheldon R. How to differentiate syncope from seizure. *Card Electrophysiol Clin*. 2013; 5: 423-31.
 - 12.*** Alboni P, Brignole M, Menozzi C, et al. Diagnostic value of history in patients with syncope with or without heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37: 1921-8.
 - 13.** Zhang Q, Zhu L, Wang C, et al. Value of history taking in children and adolescents with cardiac syncope. *Cardiol Young*. 2012; 1-7.
 - 14.** Tretter JT, Kavey REW. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*. 2013; 163: 1618-23.
 - 15.*** Fischer JW, Cho CS. Pediatric syncope: cases from the emergency department. *Emerg Med Clin North Am*. 2010; 28: 501-16.
 - 16.* Sutton R. The value of tilt testing and autonomic nervous system assessment. *Card Electrophysiol Clin*. 2013; 5: 403-6.
 - 17.** Azizi Malamiri R, Momen AA, Nikkha A, et al. Usability of the head upright tilt test for differentiating between syncopal and seizure-like events in children. *Acta Neurol Belg*. 2015; 115: 575-9.
 - 18.** Eirís-Puñal J, Rodríguez-Nuñez A, Fernández-Martínez N, et al. Usefulness of the head-upright tilt test for distinguishing syncope and epilepsy in children. *Epilepsia*. 2001; 42: 709-13.
 - 19.*** Sokoloski MC. Evaluation and treatment of pediatric patients with neurocardiogenic syncope. *Prog Pediatr Cardiol*. 2001; 13: 127-31.
 - 20.** Grubb BP. Clinical practice. Neurocardiogenic syncope. *N Engl J Med*. 2005; 352: 1004-10.
 21. Tamariz-Martel Moreno A. Síncopes y mareos. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 595-604.

Bibliografía recomendada

- Fischer JW, Cho CS. Pediatric syncope: cases from the emergency department. *Emerg Med Clin North Am*. 2010; 28: 501-16.

Excelente revisión acerca del síncope en niños y adolescentes orientada, sobre todo, al diagnóstico etiológico. Se describen varios casos prácticos y, sobre ellos, se muestran las claves diagnósticas de la historia clínica, la exploración y cuál es la utilidad de las pruebas complementarias.

- Grubb BP. Clinical practice. Neurocardiogenic syncope. N Engl J Med. 2005; 352: 1004-10.

Revisión del diagnóstico, evolución y trata-

miento del síncope neurocardiográfico, partiendo de un caso clínico como ejemplo.

- Kanjwal K, Calkins H. Syncope in children and adolescents. Card Electrophysiol Clin. 2013; 5: 443-55.

Artículo reciente, en el que se revisa el diagnóstico y diagnóstico diferencial del síncope en Pediatría.

- Sheldon RS, Grubb BP, Olshansky B, et al. 2015 Heart Rhythm Society Expert Consensus Statement on the

Diagnosis and Treatment of Postural Tachycardia Syndrome, Inappropriate Sinus Tachycardia, and Vasovagal Syncope. Heart Rhythm. 2015; 12: e41-63.

Documento de consenso de la Heart Rhythm Society sobre el enfoque diagnóstico y terapéutico del síncope, taquicardia postural y taquicardia sinusal inadecuada. Aunque está fundamentalmente dedicado a adultos, tiene revisiones actualizadas de las patologías cardiacas que pueden causar síncope. Hay un apartado dedicado al síncope en la infancia.

Caso clínico

Niña de 4 ½ años remitida a la consulta de Cardiología para estudio desde la consulta de Neurología, por haber presentado varios episodios paroxísticos de desconexión del medio.

- El primero ocurrió a los 21 meses de vida, estando en la piscina, riéndose a carcajadas. Tuvo una pérdida de conciencia, que creen duró como un minuto, asociada a hipotonía, con hipertonía posterior.
- El segundo, a los dos años, durante una rabieta. La pérdida de conciencia duró unos segundos y se asoció a palidez cutánea intensa e hipertonía.
- El tercero, a los 4 años, un día que hacía mucho viento, al salir de casa, tropezó y cayó al suelo. Al recogerla, estaba pálida y aturdida. No llegó a perder el conocimiento. Se recuperó en unos segundos.
- El último, unas semanas antes de acudir a la consulta, por la noche, estando durmiendo, sus padres la oyeron emitir un ruido. La encontraron hipotónica, pálida y desconectada. Tuvo relajación del esfínter vesical.

Antecedentes personales: diagnosticada de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral. Los padres creían que oía bien y reaccionaba a los sonidos, hasta que tuvo infección

por varicela a los 3 meses de vida. Había pasado las otopruebas realizadas en el periodo neonatal. Diagnosticada en varias ocasiones de otitis. Preciso inserción de drenajes transtimpánicos en dos ocasiones. Implante coclear en oído derecho realizado en nuestro centro a los 3 años de vida.

Antecedentes familiares: padres sanos, consanguíneos: primos hermanos (la abuela materna y la paterna son hermanas). La madre ha tenido cuatro embarazos (1 aborto), y la paciente tiene dos hermanas, de 8 y 2 años, sanas. Refieren un antecedente de sordera en la familia: un hermano del padre, que tuvo una muerte súbita a los 11 años, montando en bicicleta.

Exploración: la paciente tiene buen estado general, con coloración normal de piel y mucosas. La tensión arterial es de 105/46 mm Hg y la frecuencia cardiaca de 90 lpm. El peso y la talla están en percentiles normales para su edad. Tiene pulsos arteriales presentes en radiales y en femorales. La palpación y auscultación cardiopulmonar es normal. No se palpan visceromegalias en abdomen.

Pruebas complementarias: se realizó un ECG de 12 derivaciones (Fig. 3). El Ecocardiograma no mostró alteraciones anatómicas o funcionales.

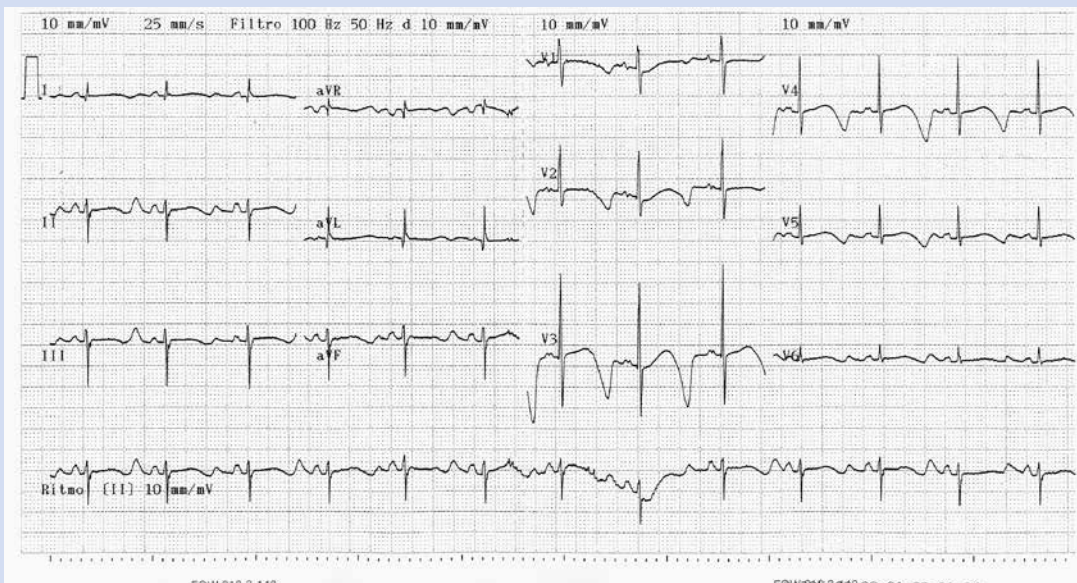
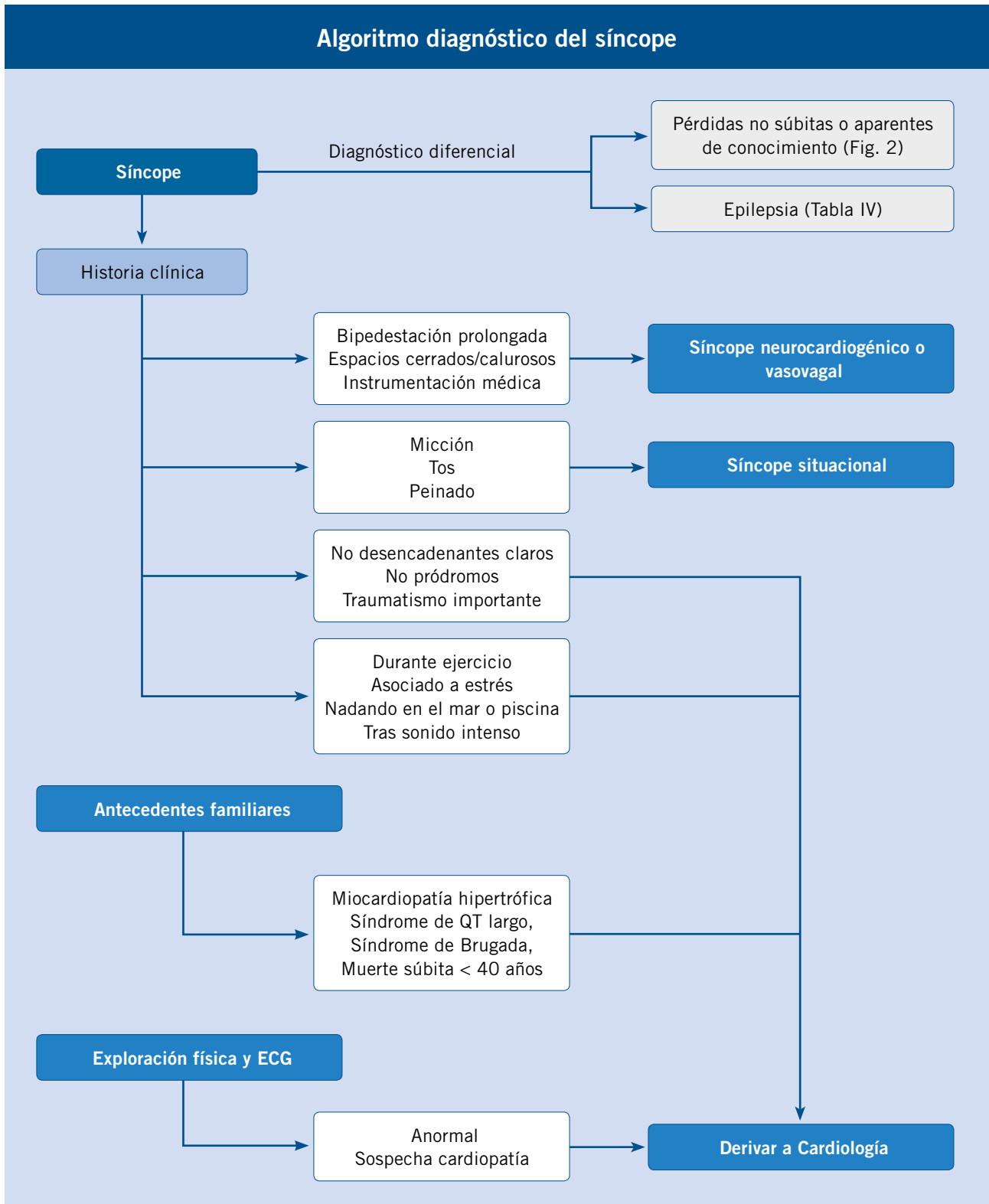


Figura 3





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.

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. El síncope:

- Es un síntoma raro en la infancia y adolescencia.
- No siempre cursa con pérdida de conocimiento.
- Está causado por una disminución del flujo sanguíneo cerebral.
- Los pacientes siempre solicitan valoración médica.
- En la mayoría de los casos, se deben a una patología cardíaca que puede llevar a la muerte del paciente.

2. En la investigación del síncope:

- La historia no es importante, ya que los niños rara vez refieren bien lo que ha ocurrido.
- El electroencefalograma tiene un alto rendimiento diagnóstico.
- La mesa basculante tiene una sensibilidad elevada y uniforme, en distintos estudios, para el diagnóstico de síncope vasovagal.
- El ECG es una prueba sencilla y barata con una sensibilidad elevada para el diagnóstico de síncope de origen cardíaco.
- Con frecuencia, se debe realizar una prueba de neuroimagen para su diagnóstico etiológico.

3. Señale la respuesta INCORRECTA respecto al síncope neurocardiográfico o vasovagal:

- Es la causa más frecuente de síncope en la infancia.
- La historia clínica asociada a una exploración física y ECG normal no es suficiente para su diagnóstico.

- Está producido por un mecanismo reflejo mediado por el sistema vegetativo y no completamente conocido, que tiene como resultado la aparición de hipotensión o/y bradicardia.
- Puede repetirse hasta en un 30% de los pacientes.
- El evitar situaciones desencadenantes junto con otras medidas preventivas hace que disminuyan las recurrencias.

4. Se debe SOSPECHAR un síncope cardiogénico (cardiopatía estructural o arritmia), en:

- Los síncope que aparecen durante la realización de ejercicio.
- Los síncope que aparecen con situaciones de estrés.
- Los síncope que aparecen tras finalizar el ejercicio.
- Todas las anteriores son correctas.
- Solo a y b son correctas.

5. Respecto al tratamiento de los pacientes con síncope neurocardiográficos, señale la respuesta INCORRECTA:

- En pacientes con síncope de repetición, los tratamientos farmacológicos son más eficaces que la administración de placebo.
- Es recomendable tumbar al paciente en decúbito lateral.
- Se aconseja situarles en posición de Trendelenburg elevando los miembros inferiores.
- Deben evitar situaciones desencadenantes: bipedestación prolongada, espacios cerrados...
- Es importante aconsejar una ingestión diaria adecuada de

líquidos y evitar periodos prolongados de ayuno.

Caso clínico

6. ¿QUÉ le parece el ECG de esta niña (Fig. 3)?

- Es un registro normal para la edad de la paciente.
- La frecuencia cardíaca está elevada para su edad.
- Tiene un intervalo PR largo.
- Impresiona por tener un intervalo QT muy alargado.
- Tiene una repolarización normal.

7. Con los hallazgos electrocardiográficos, la historia de síncope con situaciones de estrés y el antecedente personal de sordera neurosensorial. ¿CUÁL sería su diagnóstico?

- Síndrome de Brugada.
- Taquicardia ventricular catecolaminérgica.
- Síndrome de QT largo adquirido.
- Síndrome de QT largo congénito tipo Romano-Ward.
- Síndrome de QT largo congénito tipo Jervell Lange-Nielsen.

8. ¿QUÉ tratamiento cree que estaría indicado en esta paciente?

- Ninguno. Tranquilizaría a la familia dada la naturaleza benigna del cuadro.
- Betabloqueantes.
- Betabloqueantes y desfibrilador automático implantable.
- Desfibrilador automático externo.
- Denervación simpática cardíaca izquierda.

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



Resumen

La práctica de ejercicio físico y actividad deportiva conlleva un cierto riesgo de padecer lesiones, incluso muerte súbita. El Examen de Aptitud Deportiva (EAD) o Examen Preparticipación (PPE), en la terminología anglosajona, es la principal herramienta para su prevención, aunque aún carente de una base científica suficientemente sólida que lo sustente. No existe normativa legal que obligue a la realización de EAD para obtener una licencia deportiva, dejando la ley al criterio de las federaciones deportivas.

Existe una importante controversia sobre las pruebas que debe incluir el EAD y, particularmente, sobre la realización rutinaria de un ECG en reposo.

Se expone la sistemática de realización del reconocimiento, para descartar patología cardiovascular y prevenir la aparición de lesiones. El EAD incluirá, al menos: anamnesis, exploración física (sobre todo, cardiovascular y aparato locomotor), ECG y un test sencillo de esfuerzo. Se indican los criterios de práctica deportiva para niños con patologías.

Abstract

The practice of physical exercise and sport activities carries certain risk to suffer from injuries, even sudden death. The preparticipation evaluation (PPE) is the main tool for screening to prevent those injuries prior to participation in any sport, however this still lacks of a solid scientific base that proves it. There is no legal law that requires the performance of the PPE to get a sport license, leaving this up to each sport federation.

There is controversy about which tests, PPE should include and specially whether EKG should be mandatory. At least, PPE should include anamnesis, physical examination, EKG and a simple stress test.

It is exposed the method of test's performance, to avoid cardiovascular pathologies and prevent injuries. The guidelines for sports participation in children with disease are also included.

Palabras clave: Deporte; Exploraciones; Controversia ECG; Aptitud; Criterios.

Key words: Sport; Preparticipation evaluation; Injuries; Guidelines.

Pediatr Integral 2016; XX (8): 512–526

Introducción

La práctica de actividad deportiva conlleva el riesgo de aparición de lesiones y puede estar condicionada por la presencia de diversas patologías diagnosticadas o silentes, algunas de las cuales son causa de muerte súbita. La principal estrategia de prevención, por el momento, es el examen de aptitud deportiva, aunque sin una evidencia científica sólida aún.

La práctica deportiva constituye una de las principales actividades de ocio y tiempo libre de los

niños y adolescentes, bien practicada libremente, o bien en forma de competiciones organizadas por clubs y federaciones deportivas. Cerca de un millón de niños y adolescentes españoles participan en competiciones en el ámbito de diversas federaciones deportivas, de las cuales el fútbol, con casi medio millón de licencias en las categorías inferiores (debutantes, benjamín, alevín, infantil y cadete) y el baloncesto con más de cien mil, son las más numerosas. No todas las federaciones deportivas obligan a sus federados

a realizar un reconocimiento médico para la expedición de la licencia, pero tanto el fútbol como el baloncesto sí exigen este requisito.

Si se consideran los 21 deportes con mayor número de licencias federadas en España que suman algo más de tres millones de federados, según datos del Consejo Superior de Deportes en el año 2015, y teniendo en cuenta las federaciones que exigen el reconocimiento médico para la expedición de la licencia (Tabla I), menos de la mitad de los deportistas están obligados a realizarlo;

Tabla I. Federaciones deportivas y EAD

Deporte	Nº de licencias	EAD	Protocolo
Fútbol	909.761	Sí	Sí
Baloncesto	355.845	Sí	No
Caza	333.974	No	
Golf	276.150	No	
Montaña y escalada	203.860	No	
Judo	104.871	No	
Balonmano	92.716	Sí	No
Ciclismo	85.755	No	
Tenis	81.581	No	
Voleibol	71.074	No	
Atletismo	70.911	Sí	No
Kárate	65.316	No	
Natación	63.644	No	
Pádel	56.263	No	
Pesca	55.255	No	
Tiro olímpico	52.517	No	
Patinaje	50.803	No	
Taekwondo	38.908	No	
Gimnasia	38.842	No	
Triatlón	29.739	No	
Rugby	28.104	No	

es decir, más de un millón y medio de deportistas entrenan y compiten en España, sin el requisito previo de un examen médico de aptitud, incluyendo deportes tan exigentes como el rugby, el judo, el ciclismo, la escalada o el triatlón. Es posible que algunos de ellos realicen algún tipo de reconocimiento, más o menos exhaustivo en el ámbito de sus clubs o asociaciones deportivas, incluso a título personal. En el caso de las federaciones que sí exigen el examen médico, solamente la de fútbol marcaba un protocolo de pruebas (talla, peso, auscultación, tensión arterial, perímetro torácico y test de Ruffier), dejando el resto a criterio del médico examinador las pruebas a realizar para certificar la aptitud, no haciendo distinción entre categorías, edades, nivel de competición, etc. En

ningún caso, se exige explícitamente la realización de un ECG u otras pruebas. Es preciso mencionar, como excepción y dadas las peculiaridades de este deporte, que la federación de actividades suabacuáticas, sí exige un exhaustivo reconocimiento, que además debe llevarse a cabo por médicos acreditados (mediante la realización de cursos específicos de capacitación) y en centros autorizados.

La ordenación legal en nuestro país (Ley Orgánica 3/2013, de protección de la salud del deportista y lucha contra el dopaje en la actividad deportiva) establece: “La Agencia Española de Protección de la Salud en el Deporte determinará, progresivamente, la obligación de efectuar reconocimientos médicos con carácter previo a la expedición de la correspondiente licencia

federativa, en aquellos deportes en que se considere necesario para una mejor prevención de los riesgos para la salud de sus practicantes”; sin embargo, tres años después de la promulgación de esta ley, no se ha desarrollado el correspondiente procedimiento normativo para realizar los mencionados reconocimientos, siendo por el momento potestativo de las diversas federaciones deportivas exigir o no este requisito.

Desde el mes diciembre del año 2011, se encuentra pendiente de desarrollo normativo un “Sistema de reconocimientos médicos para la práctica del deporte” elaborado por un Grupo de trabajo de la Comisión de Control y Seguimiento de la Salud y el Dopaje del Consejo Superior de Deportes⁽¹⁾. El sistema se estructura en once apartados:

1. Objetivos de los reconocimientos.
2. Deportistas incluidos.
3. Contenido de los reconocimientos.
4. Contraindicaciones a la práctica deportiva.
5. Personal que llevará a cabo los reconocimientos.
6. Periodicidad.
7. Documentación y control de los resultados de los reconocimientos.
8. Casos especiales.
9. Financiación de los reconocimientos.
10. Entrada en vigor.
11. Recomendaciones finales.

Parece evidente que el ejercicio físico, incluyendo el deporte escolar, constituye uno de los pilares básicos en la formación física y psicológica de la persona, siendo un componente prioritario del desarrollo. Mucho más discutible es la introducción del niño en el deporte de alta competición a edades tempranas, pero resulta innegable que la dinámica social empuja cada vez con más fuerza a muchos cuerpos inmaduros al esfuerzo agonístico y extenuante.

Aunque no se cuestiona la necesidad de realizar un reconocimiento médico, de un mínimo de calidad, a los niños y adolescentes involucrados en prácticas deportivas de alta competición; sin embargo, si ha sido puesto en tela de juicio la necesidad de realizar este examen a aquellos niños y

niñas que entrenan y compiten a menor escala.

En otros países de la Comunidad Europea, hay normativas más estrictas, como en el caso de Italia, donde desde hace bastantes años, son obligatorios por ley los reconocimientos, estando perfectamente definidos los protocolos de realización y los médicos y centros capacitados para llevarlos a cabo, en función de los niveles de competición.

No hay unanimidad, aunque sí documentos de consenso de diversas Sociedades Científicas (*Federation Internacional de Medicine Sportive, American Academy of Pediatrics, American Medical Society for Sports Medicine, American Academy of Family Physicians*) a propósito de las pruebas que deben realizarse en la evaluación previa a la participación⁽²⁾. En general, se recomienda la anamnesis detallada, la exploración física, centrada en el aparato cardiovascular y sistema musculoesquelético y alguna prueba sencilla de valoración de la condición física. El principal debate se centra en la necesidad o no de realizar un ECG en reposo a niños asintomáticos, sin antecedentes familiares ni personales de patología cardíaca y cuya exploración física es normal. A finales del año 2014, el *American College of Sports Medicine (ACSM)* y la *Fédération Internationale du Médecin du Sport (FIMS)* publicaron un documento de consenso⁽³⁾ y, en el mismo, tras realizar consideraciones sobre la situación actual en diversos países, se centra el debate en la realización de un ECG en reposo y en la periodicidad del mismo. Los argumentos a favor de la realización periódica de un ECG en reposo se basan en la experiencia de Italia, que tras varias décadas exigiéndolo legalmente, sus investigadores afirman haber reducido la incidencia de muerte súbita cardíaca. Por el contrario, en Israel, una iniciativa similar a la italiana no parece haberse acompañado de los mismos resultados. Por otro lado, la *AHA (American Heart Association)* tampoco se muestra partidaria de la realización rutinaria del ECG. Concluye el citado documento de consenso, con respecto al tema: “En la actualidad, tenemos pruebas insuficientes sobre la conveniencia de efec-

tuar ECG en todos los deportistas”, mencionando, como inconvenientes: el coste, las indicaciones restrictivas que para la práctica deportiva pueden suponer los falsos positivos y otros aspectos iatrogénicos. Para finalizar, se añade: “El ECG puede ser importante en poblaciones específicas que tienen una base de pruebas para mostrar un mayor riesgo”. El panel de expertos que elaboró el documento de consenso plantea la necesidad de considerar el EAD desde una perspectiva más amplia, no solo reducida a la prevención de la muerte súbita, si no a la valoración general del estado de salud y el riesgo lesional del deportista, proponiendo para mejorar la eficiencia y llegar a conclusiones más científicas, la implantación de registros electrónicos en amplias bases de datos con criterios comunes a grandes poblaciones nacionales e internacionales.

En nuestro país, a la Guía elaborada por la Sociedad Española de Cardiología⁽⁴⁾ en el año 2000, se ha añadido recientemente la publicada en colaboración con el Consejo Superior de Deportes (CSD) por la Asociación Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría)⁽⁵⁾.

Aunque tampoco existe por el momento evidencia científica suficiente sobre la eficacia en la prevención de lesiones y accidentes, es importante resaltar la importancia de no menospreciar otros aspectos del EAD, como la exploración de aparato locomotor, sistema nervioso, etc., que puede realizarse con pruebas sencillas y de bajo coste.

La sistemática de realización del reconocimiento es también motivo de discrepancias, pues los reconocimientos masivos, en grupos amplios, que agilizan mucho su realización, y resultan económicamente más viables, implican una pérdida de la privacidad y disminuyen la sensibilidad del examen.

Las investigaciones realizadas hasta el momento no son concluyentes en lo que respecta al grado de sensibilidad y especificidad de las diversas pruebas del examen, para detectar a las personas con riesgo de lesión y particularmente de muerte súbita.

Objetivos

Como objetivos fundamentales del Reconocimiento de Aptitud Deportiva (EAD), también llamado Examen Participación (PPE), en la terminología anglosajona, se mencionan la detección de patologías (fundamentalmente cardíacas) que incapaciten o limiten la práctica deportiva, y la valoración de alteraciones morfofuncionales (musculoesqueléticas) que puedan aumentar el riesgo de lesión. El reconocimiento sirve también para valorar el estado general de salud y condición física, realizar educación sanitaria e informar sobre cuestiones relacionadas con la práctica deportiva.

La propuesta del grupo de expertos en el documento elaborado por el CSD, en su apartado “Sistema de Reconocimientos Médicos Deportivos Preventivos Previos a la Obtención de Licencias Deportivas”, y más concretamente en los objetivos, cita:

Primario:

- Disminuir la incidencia de muerte súbita en los deportistas españoles.

Secundarios:

- Prevenir otros riesgos para la salud, ligados a la práctica deportiva.
- Aumentar los beneficios para la salud, ligados a la práctica deportiva.
- Aumentar la adherencia al deporte por parte de sus practicantes.
- Aumentar el conocimiento de los deportistas sobre las interrelaciones entre deporte y salud.

La muerte súbita durante la actividad deportiva en los menores de 35 años se ha cifrado en 1/200.000/año, pero no existen registros fiables y los datos muestran una gran variabilidad. La prevalencia en escolares y estudiantes de secundaria americanos está entre 1,33 y 14,5 muertes por millón y año, estimándose en 9,3 en deportistas. En Italia, se han comunicado 1,9 muertes por 100.000/año en deportistas de 12-35 años en la región del Véneto hasta el año 2003; posteriormente, Corrado ha comunicado cifras mucho más bajas (4 casos/millón/año). La incidencia de muerte súbita cardíaca es diez veces mayor en hombres que en mujeres, esto se debe a la mayor participación en actividades de competición

y a que muchas de las patologías que predisponen tienen rasgo hereditario que se expresa con mayor frecuencia en el fenotipo del varón.

Solo a un pequeño porcentaje de niños y adolescentes se les detecta durante el reconocimiento alguna patología por la cual esté absolutamente contraindicada la práctica de ejercicio físico, fundamentalmente por el riesgo de sufrir un accidente cardíaco y, particularmente, muerte súbita; sin embargo, es menos infrecuente la presencia de patologías y alteraciones morfofuncionales que requieran de alguna precaución especial a la hora de realizar ejercicio físico. En los trabajos publicados, los índices de exclusión absoluta oscilan entre el 0,3 y 1,2%, mientras que las contraindicaciones temporales alcanzan unos porcentajes que varían entre el 3,4 y 10,2%.

Las alteraciones musculoesqueléticas no incapacitantes constituyen un hallazgo mucho más frecuente, que algunos autores han cifrado en hasta el 45% de las revisiones.

Ante la presencia de patologías ya diagnosticadas, el EAD debe orientar al deportista sobre aspectos, como: precauciones de entrenamiento y competición, medidas preventivas necesarias e, incluso, cambio de actividad deportiva. El consejo del especialista (cardiólogo, endocrinólogo, ortopeda infantil, etc.) puede ser necesario cuando la patología sea compleja o de difícil control.

Aunque cada vez los profesores de educación física, entrenadores y técnicos deportivos tienen un mayor grado de formación, que incluye conocimientos adecuados sobre prevención de lesiones y primeros auxilios, es muy importante que los deportistas, especialmente los que presentan factores de riesgo lesional, tengan alguna información sobre estos temas, siendo el momento del EAD el más adecuado para transmitírsela, tanto a ellos como a los padres.

Seguimos afirmando que los principales objetivos del RAD continúan siendo:

1. Cribado de patologías susceptibles de provocar muerte súbita.
2. Detección de otras patologías que limiten la práctica deportiva.

3. Establecer el tipo de deporte y el nivel de competición que se puede realizar en presencia de una determinada disfunción. Establecer la necesidad de pasar el reconocimiento con una periodicidad mayor de la habitual (cada seis meses o cada año).
4. Individualizar la prescripción de ejercicio físico y entrenamiento deportivo.
5. Prevención de lesiones musculoesqueléticas, mediante la detección de factores de riesgo y establecimiento de medidas compensadoras (ejercicios de estiramiento, ejercicios de potenciación muscular, etc.).
6. Recomendar el uso de ortesis u otros elementos correctores en el caso de alteraciones que predispongan a la aparición de lesiones.
7. Recomendar y aconsejar sobre la recuperación de lesiones preexistentes antes de iniciar el entrenamiento y la competición.
8. Informar sobre la práctica de ejercicio físico en condiciones saludables (alimentación, indumentaria, descanso, etc.) y la prevención de lesiones.
9. Cumplir con los requisitos legales, si existiera normativa al respecto en ese país, Comunidad Autónoma o Federación deportiva.

Metodología del reconocimiento de aptitud deportiva

La metodología del EAD y su periodicidad son motivo de controversia. Los reconocimientos colectivos presentan importantes problemas de privacidad y de masificación. Los reconocimientos personalizados, si deben hacerse anualmente, implican dificultades de tiempo por su acúmulo a principios de temporada. Continúa sin desarrollarse en nuestro país una normativa, existente en otros países de Europa, sobre periodicidad de los reconocimientos y contenido de los mismos.

“Cada año, millares de jóvenes deportistas son sometidos a exploraciones masivas apresuradas y superficiales por parte de médicos voluntariosos, en habitaciones ruidosas y en condiciones de hacinamiento. Ésas explo-

raciones representan un peligro para los deportistas, y generan una opinión muy aleatoria acerca de los médicos y de la importancia de los cuidados sanitarios y de la aptitud física” (Kulund). No se puede expresar de modo más claro y concreto lo que ha sido (¿y sigue siendo?) la realidad de los EAD durante muchos años.

Todos las Sociedades Científicas que han publicado documentos de consenso sobre el EAD coinciden en que este ha de incluir, cuando menos, anamnesis detallada y exploración física, siendo recomendable la realización de alguna prueba de valoración de la condición física. Cuando se trata de nivel de competición medio o alto, la realización de pruebas de esfuerzo con control de ECG se hace necesario⁽⁶⁻⁸⁾.

La ya mencionada propuesta “Sistema de Reconocimientos Médicos Deportivos Preventivos Previos a la Obtención de Licencias Deportivas” incluye como contenidos:

- Cuestionario médico-deportivo. Una vez cumplimentado por el deportista será estudiado por el médico que realiza el reconocimiento y comentado con el deportista para obtener del documento toda la información pertinente.
- Exploración física general. Incluyendo:
 - Exploración médica general.
 - Exploración cardiológica (incluyendo: auscultación, pulsos centrales y periféricos, determinación de frecuencia cardíaca y tensión arterial).
 - Exploración respiratoria (auscultación).
 - Exploración del aparato locomotor (balance morfoestático y exploración de cintura escapular, miembros superiores, miembros inferiores, columna vertebral, cadera, cintura pélvica y pies).
 - Antropometría básica (peso, talla, índice de masa corporal).
- Electrocardiograma de reposo de 12 derivaciones (ECG). Este ECG se valorará de acuerdo a los criterios para un ECG positivo de la Sociedad Europea de Cardiología. Un ECG positivo dará lugar a una exploración más avanzada (eco-

Tabla II. Examen de aptitud deportiva por "estaciones"

1. Enfermería:	- Talla - Peso - Tensión arterial - ECG
2. Fisioterapia:	- Aparato locomotor
3. Profesor educación física:	- Condición física
4. Médico:	- Anamnesis - Exploración general - Evaluación final

cardiograma, prueba de esfuerzo, Holter de 24 horas, cardiorresonancia, etc.), en función del criterio médico.

- Aquellas otras pruebas adicionales que el médico pueda acordar con el deportista y que mejoren la calidad de este Reconocimiento Médico Deportivo Preventivo Previo que se debe estimar como básico.
- Si de los resultados de este Reconocimiento Médico Deportivo Preventivo Previo, se desprende la necesidad de llevar a cabo pruebas complementarias, estas deben realizarse hasta alcanzar un diagnóstico definitivo. Estas exploraciones se podrán realizar por el médico que lleva a cabo el reconocimiento o recurriendo a otros especialistas cuyos informes finales interpretará dicho médico.

La mecánica de realización del EAD varía dependiendo de que se vaya a examinar a un solo deportista que acude al consultorio, o el mismo se realice a un equipo completo o un grupo grande de deportistas. El reconocimiento individual presenta como ventajas, la personalización del mismo, preservando la privacidad, lo cual conlleva el establecimiento de una mejor relación médico-deportista, pero tiene el inconveniente del tiempo invertido en realizarlo, que lo hace poco viable para grupos grandes. El EAD a equipos o centros escolares y deportivos puede organizarse en "estaciones" (Tabla II), siendo preciso, en este caso, la colaboración de otros profesionales, como: enfermero, fisio-

terapeuta o, incluso, el entrenador o profesor. Habitualmente, la anamnesis puede realizarse mediante un cuestionario que incluye las patologías más importantes y que el deportista ya ha rellenado antes de iniciar el EAD, siendo supervisado por el médico en el momento de iniciar el mismo. Las "estaciones" por las que posteriormente va pasando el niño pueden organizarse del siguiente modo: anamnesis, exploración general y evaluación final, que la debe realizar el médico; talla, peso, tensión arterial y ECG, las puede llevar a cabo el enfermero. Si se cuenta con la colaboración de un fisioterapeuta, este realiza la exploración del aparato locomotor. El entrenador o profesor puede ser el encargado de hacer una prueba sencilla de valoración de la condición física. Cuando el EAD se organiza de esta forma, es preciso disponer de varias salas, con el fin de garantizar la confidencialidad y la intimidad de las exploraciones. Es evidente que un médico puede realizar por sí mismo todas estas exploraciones, pero con una importante inversión de tiempo en cada reconocimiento.

El momento de realizar el reconocimiento es clásicamente las semanas previas al comienzo de las competiciones, y como estas suelen coincidir en su época de inicio, ello hace que los EAD se acumulen de manera excesiva en los meses de septiembre y octubre, haciendo muy difícil completarlos en esas fechas. Intentar evaluar a un grupo muy numeroso de practicantes de manera apresurada, por hacerlo antes del comienzo de la temporada deportiva, puede ir en detrimento de

la calidad de las exploraciones y de los informes emitidos.

Se siguen estudiando propuestas de reconocimiento, ya instauradas en deportes de alta competición como el ciclismo, que se refieren a que el deportista realice un reconocimiento, cuya validez sería por un tiempo determinado, en función del deporte y del nivel competitivo, en cualquier momento del año, pero sería preceptivo tenerlo actualizado en el momento de solicitar la correspondiente licencia federativa. Este documento constituiría su "tarjeta de salud deportiva".

Contenidos del examen de aptitud deportiva

La anamnesis detallada, bien mediante interrogatorio directo al niño o a sus padres o bien mediante cuestionario estandarizado, constituye el pilar fundamental del EAD. La exploración física centrada, sobre todo en el aparato cardiovascular y el locomotor, es el segundo componente imprescindible. El ECG en reposo, aunque no existe consenso generalizado, parece mostrarse muy útil en la prevención de la muerte súbita.

Anamnesis

El interrogatorio puede realizarse, como ya se ha dicho, bien de modo personal, o bien mediante un cuestionario ya cumplimentado por el deportista y que es supervisado y ampliado, si fuera preciso, en el momento de iniciar el EAD. El cuestionario debe contestarse con la ayuda de los padres, para evitar omitir datos que pudieran ser importantes. Se lleve a cabo de un

Tabla III. Cuestionario PAR-Q

1. ¿Ha sido diagnosticado de alguna enfermedad cardiovascular o se le ha recomendado actividad supervisada médicamente?
2. ¿Tiene dolor torácico provocado por la actividad física?
3. ¿Ha tenido dolor torácico en el último mes?
4. ¿Ha perdido el conocimiento o se ha caído como consecuencia de un mareo?
5. ¿Tiene algún problema osteoarticular que se agrave con la actividad física?
6. ¿Se le ha prescrito alguna medicación para la hipertensión arterial o para alguna enfermedad cardíaca?
7. ¿Es usted consciente, por su propia experiencia o por aviso de un médico, de cualquier otra razón física que pudiera impedirle realizar ejercicio sin supervisión médica?

modo u otro, es preciso insistir en la importancia de una correcta y detallada anamnesis, pues la misma permite descubrir o sospechar la gran mayoría de factores de riesgo para la práctica deportiva. En algunas revisiones, el interrogatorio logró detectar el 88% de las anomalías que podían interferir con la práctica deportiva.

Son clásicos algunos cuestionarios, como el PAR-Q⁽⁹⁾, a nuestro entender excesivamente escuetos, con las preguntas imprescindibles en el interrogatorio (Tabla III).

En algunos estados de EE.UU., si se contesta negativamente a todas las preguntas del cuestionario, no se realizan más exploraciones.

Nosotros venimos utilizando un cuestionario desde hace años que describimos a continuación.

Filiación

Este apartado debe incluir siempre, además de los datos personales habituales, aquellos relacionados con la práctica deportiva: deporte, puesto o especialidad, horas de entrenamiento, años de práctica, nivel de participación, ambiciones... Todos estos datos permiten valorar la necesidad de realizar alguna prueba complementaria y establecer la periodicidad del EAD.

Hábitos de vida

En el mismo, se preguntará por: hábitos de alimentación, hidratación, toma de vitaminas o suplementos alimenticios (aminoácidos, proteínas), indumentaria utilizada, tiempo y calidad del sueño, hábitos de tabaco y alcohol en adolescentes, ¿fármacos dopantes?, etc. El conocimiento de estos aspectos es fundamental para poder corregir errores y realizar educación sanitaria.

Antecedentes personales

Se recogerán todos los antecedentes médicos y quirúrgicos y, muy especialmente, los de tipo cardiorrespiratorio, como: cardiopatía diagnosticada, asma, hipertensión arterial, soplos cardíacos o pérdidas de conciencia.

Se preguntará por cualquier síntoma de alarma: dolor torácico, palpitaciones, mareo o síncope, disnea de esfuerzo o tos persistente durante el ejercicio.

El dolor torácico en niños y adolescentes no suele ser de etiología cardíaca, pero su presencia durante el esfuerzo obliga a descartar patologías, como anomalías en las coronarias. Las palpitaciones pueden aparecer en el síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW) y en la miocardiopatía arritmogénica (MCA) (anteriormente denominada displasia arritmogénica del ventrículo derecho), entre otras patologías. El mareo o síncope puede ser el único síntoma de una miocardiopatía hipertrófica (MCH), aunque también pueden estar presentes las palpitaciones, el dolor torácico y la disnea de esfuerzo. Los déficits auditivos y sensoriales pueden asociarse con cardiopatías. La valoración de la disnea de esfuerzo es compleja, por tratarse de un síntoma subjetivo; lo más frecuente es que sea debida a una mala condición física, pero puede indicar patología, especialmente cuando persiste al cesar el ejercicio. El asma inducido por ejercicio (AIE) es una de las causas más frecuentes de disnea de esfuerzo, sobre todo si se acompaña de tos.

Debe preguntarse por antecedentes de golpe de calor o problemas relacionados con la aclimatación al ejercicio en ambientes cálidos. El desacondicionamiento físico, la falta de hidratación y errores en el entrenamiento son las causas de estos problemas.

Un apartado especial debe recoger todos los antecedentes de lesiones deportivas: esguinces, lesiones musculares y lesiones tendinosas, particularmente. Los esguinces recidivantes indican una hiperlaxitud ligamentosa o una mala rehabilitación del primer episodio y precisan de ejercicios de reforzamiento muscular y trabajo de propiocepción; cuando estos no logran evitar las recaídas, la utilización de ortesis (tobilleras, rodilleras, etc.) o vendajes de prevención. Las lesiones musculares repetidas suelen obedecer a una falta de flexibilidad, susceptible de corregirse con estiramientos musculares, o a errores del entrenamiento; más raramente a patologías musculares. Las lesiones tendinosas más frecuentes, las tendinitis (antes denominadas tendinitis), obedecen a mecanismos de sobrecarga, y en su génesis suele estar el exceso de entrenamiento, los errores en el mismo,

o la presencia de alteraciones de ejes del esqueleto (genu varo, valgo, pies cavos, etc.).

En las niñas, debe investigarse la historia menstrual, especialmente si presentan amenorrea, que puede orientar hacia trastornos de la alimentación, todo ello en relación con la denominada tríada de la mujer deportista (amenorrea, anorexia, osteoporosis).

Por último, se incluirá información sobre la utilización de ortesis, protecciones y otros dispositivos correctores o de prevención.

Los antecedentes de golpe de calor deben ser investigados, pues existe una tendencia a la recidiva. Debe consignarse la historia previa de traumatismos craneoencefálicos, pues los segundos impactos pueden originar secuelas importantes.

Los casos de agenesia renal o extirpación previa por traumatismo deben ser identificados, pues pueden desaconsejar deportes de alto impacto (judo, rugby, etc.).

Antecedentes familiares

Las anomalías cardíacas congénitas son la principal causa de muerte súbita en menores de 35 años y muchas de ellas, como la miocardiopatía hipertrófica (MCH), tienen un componente familiar (herencia autosómica dominante). El antecedente familiar de muerte súbita cardíaca por debajo de los 50 años es un indicador importante de riesgo.

Los antecedentes familiares de síndrome de Marfan (herencia autosómica recesiva) obligan a investigar en el niño estigmas de esta patología (anormalidades cardíacas, oculares y óseas).

Es importante también conocer antecedentes familiares de: hipertensión arterial, diabetes, nefropatía, convulsiones, talasemias, hiperlipemias y escoliosis.

Diversas sociedades científicas (*American Academy of Family Physicians, American Academy of Pediatrics, American Medical Society for Sports Medicine, American Orthopedic Society of Sports Medicine*) han consensuado un modelo de historia que puede rellenar el deportista, con la ayuda de sus familiares y luego ser supervisado por el médico (Tabla IV).

Tabla IV. Historia

Nombre:
 Sexo: Fecha de nacimiento:
 Deporte: Nivel de competición:
 Dirección:
 Teléfono:

Responde sí o no

1. ¿Has tenido alguna enfermedad o lesión desde el último reconocimiento?
 2. ¿Has sido hospitalizado más de una noche? ¿Has sido intervenido quirúrgicamente?
 3. ¿Estás tomando actualmente alguna medicación?
¿Has tomado alguna vez suplementos o vitaminas para perder o ganar peso, o mejorar el rendimiento?
 4. ¿Tienes alguna alergia? ¿Has tenido alguna vez enrojecimiento durante o después del ejercicio?
 5. Indica si has tenido alguno de los siguientes problemas o síntomas:
 - Pérdida del conocimiento
 - Mareo durante o después del ejercicio
 - Dolor torácico durante o después del ejercicio
 - Fatiga antes que los demás compañeros
 - Taquicardia o palpitaciones
 - Tensión arterial o colesterol altos
 - Soplos cardíacos
 - Miembro de familia cercano muerto de problemas cardíacos antes de 50 años o de muerte súbita
 - Infecciones en el último mes
 - ¿Algún médico te ha prohibido o limitado el ejercicio?
 6. ¿Tienes algún problema de piel?
 7. ¿Has tenido alguna vez un traumatismo craneal?
¿Has tenido alguna vez un traumatismo craneal con pérdida de conciencia?
¿Has tenido alguna vez convulsiones?
¿Has tenido alguna vez dolor de cabeza intenso?
¿Has tenido alguna vez pérdida de fuerza repentina, "hormigueos" o adormecimiento en brazos o piernas?
 8. ¿Te has sentido enfermo tras el ejercicio a causa del calor?
 9. ¿Tienes tos, pitidos en el pecho o dificultad respiratoria durante o después del ejercicio?
¿Tienes asma?
¿Tienes alergias que necesiten tratamiento?
 10. ¿Utilizas algún equipamiento protector o corrector que no se use habitualmente en tu deporte: rodilleras, plantillas, tobilleras, etc.?
 11. ¿Tienes algún problema de visión?
¿Usas gafas o lentillas?
 12. ¿Has tenido: esguinces, distensiones, fracturas, luxaciones, tendinitis u otros problemas de huesos, músculos, tendones y articulaciones?
¿Cuál o cuáles?
Parte del cuerpo:
 13. ¿Quieres pesar más o menos de lo que pesas ahora?
¿Pierdes peso habitualmente para alcanzar las exigencias de peso de tu deporte?
 14. ¿Te sientes estresado actualmente?
 15. Vacunaciones:
- Solo para mujeres:*
16. ¿A qué edad tuviste tu primer periodo menstrual?
¿Cuándo fue tu última menstruación?
¿Cuál es el tiempo más prolongado, transcurrido, entre el comienzo de un periodo y el comienzo de otro?
Durante el último año ¿cuál fue el tiempo más prolongado entre periodos?

Explica las respuestas positivas**Exploración física****Inspección general**

Se efectúa con el niño en bipedestación, desnudo y permite observar el morfotipo, siendo especialmente importante la observación de alteraciones relacionadas con el síndrome de Marfan, anomalías posturales, cutáneas y tumoraciones evidentes, como herniaciones. Estadio de maduración sexual. En el estadio III de Tanner se produce un importante aumento de la fuerza muscular, que conlleva un mayor riesgo de lesiones por arrancamiento epifisario.

Antropometría

Determinación de la talla en bipedestación y el peso corporal, cuando menos. Opcionalmente, puede ser interesante conocer la talla en sedestación y cada vez es más frecuente la realización de mediciones, como el espesor de los pliegues cutáneos en diversas localizaciones y los perímetros del brazo y la pierna. Todos estos datos permiten conocer, además del desarrollo estatura-ponderal, los índices de adiposidad y eventuales sobrepesos y obesidad. Es importante señalar que la relación talla/peso o Índice de Masa Corporal (IMC) no es un parámetro adecuado para evaluar el sobrepeso en deportistas adolescentes bien entrenados, pues este índice puede estar elevado debido al aumento de la masa muscular, sin que exista exceso de grasa. Si se quiere conocer con mayor precisión la cantidad de peso graso, debe recurrirse a otras técnicas, como la ya mencionada de medir el espesor de los pliegues cutáneos.

Exploración cardiovascular

Esta exploración debe incluir, al menos, según la *American Heart Association* (AHA), la palpación de los pulsos periféricos, la auscultación, la medición de la tensión arterial y el despistaje del síndrome de Marfan⁽¹⁰⁾.

La palpación del pulso carotídeo, radial, femoral y pedio permite apreciar la frecuencia, el ritmo, la intensidad y la simetría. La ausencia de pulso en las extremidades inferiores o la disminución de manera importante de la intensidad con respecto a las superiores hace sospechar coartación de aorta.

La falta de simetría en el pulso de las extremidades superiores puede alertar sobre la presencia de una anomalía congénita.

Los soplos auscultados con mayor frecuencia son benignos, mesosistólicos, de poca intensidad y con frecuencia se atenúan o desaparecen al cambiar de decúbito a bipedestación. Los soplos diastólicos deben siempre hacer sospechar patología. También, son patológicos los soplos sistólicos de elevada intensidad, sobre todo los que se auscultan en foco mitral e irradian a la axila y también los escuchados en foco aórtico e irradian al cuello.

La presencia de desdoblamiento del primer y segundo ruido cardiacos es un hallazgo frecuente en deportistas sanos bien entrenados. Tampoco es raro auscultar un tercer y cuarto ruidos.

En la MCH, la auscultación es patológica en un porcentaje alto de casos; suele aparecer un soplo que aumenta con la maniobra de Valsalva y se modifica al cambiar de posición.

La tensión arterial se medirá según el procedimiento habitual, siguiendo las directrices de las Sociedades Europeas de Hipertensión y Cardiología, valorándose la misma según los criterios de la Conferencia de Bethesda.

El síndrome de Marfan conlleva un elevado riesgo de muerte súbita; por ello, su diagnóstico es muy importante, máxime cuando estos niños, suelen ser captados para la práctica deportiva de competición debido a su elevada estatura. Los hallazgos que deben hacer sospechar un síndrome de Marfan no diagnosticado son las alteraciones musculoesqueléticas (deformidad torácica, cifoescoliosis, talla por encima del percentil 95, aracnodactilia, cociente segmento superior del cuerpo/segmento inferior por debajo de lo normal, envergadura superior a la estatura, pies planos); también existen alteraciones cardiovasculares (insuficiencia aórtica, mitral, prolapso mitral, dilatación de la raíz de la aorta), alteraciones oculares (miopía y luxación del cristalino), trastornos de la piel (estrías) y otras alteraciones, como hernia inguinal.

El ECG del deportista entrenado puede presentar modificaciones con respecto a lo que se considera normal, sin que ello suponga que existe patolo-

Tabla V. Criterios de ECG anormal en el deportista	
Onda P	<ul style="list-style-type: none"> - Dilatación auricular derecha: porción negativa de la onda P en la derivación V1 = 0,1 mV de profundidad y = 0,04 s de duración - Dilatación auricular izquierda: onda P picuda en derivaciones DII y DIII o en V1 = 0,25 mV de amplitud
Complejo QRS	<ul style="list-style-type: none"> - Desviación del eje frontal: derecha = +120° o izquierda entre -30° y -90° - Aumento del voltaje: amplitud de las ondas R o S en derivaciones estándar = 2 mV, onda S en las derivaciones V1 o V2 = 3 mV, u onda R en derivaciones V5 o V6 = 3 mV - Ondas Q anormales: de = 0,04 s de duración o = 25% de la altura de la siguiente onda R o patrón QS en dos o más derivaciones - Bloqueo de rama derecha o izquierda con QRS de duración = 0,12 s. - Ondas R o R' en la derivación V1 de amplitud = 0,5 mV y con una relación R/S = 1
Segmento S-T, ondas T e intervalos QT	<ul style="list-style-type: none"> - Depresión del segmento S-T o aplanamiento o inversión de ondas T en dos o más derivaciones - Prolongación del intervalo QT corregido por la frecuencia cardiaca > 0,44 s en hombres y 0,46 en mujeres
Anomalías del ritmo y la conducción	<ul style="list-style-type: none"> - Extrasístoles ventriculares o arritmias ventriculares más severas - Taquicardias supraventriculares, flúter auricular o fibrilación auricular - Intervalo PR corto (<0,12 s) con o sin presencia de onda "delta" - Bradicardia sinusal con frecuencia cardiaca de reposo = 40 latidos/min^(a) - Bloqueo auriculoventricular de primero (PR = 0,21 s)^(b), segundo o tercer grado
	<p>^(a) Que aumenta menos de 100 latidos/minuto en un test de esfuerzo.</p> <p>^(b) Que no se acorta con la hiperventilación o en un test de esfuerzo limitado. (Corrado, et al).</p>

gía. Las modificaciones más frecuentes son:

- Bradicardia sinusal.
- Bloqueo A-V de 1^{er} grado y 2^o grado tipo I.
- Complejos QRS de alto voltaje.
- Repolarización precoz.
- Ondas T altas y picudas.
- Ondas U.

También, pueden aparecer extrasístoles y alteraciones de la repolarización que desaparecen con el ejercicio.

Un ECG anormal aparecerá en la mayoría de las patologías (Tabla V) que pueden causar muerte súbita de origen cardiaco en menores de 35 años, como la MCH, MCA y WPW. El denominado síndrome de Brugada tiene como única manifestación una anomalía electrocardiográfica, alteración en el trazado del S-T en V1, siendo un marcador de muerte súbita.

En el ECG de la MCH pueden aparecer: marcada desviación izquierda

del eje cardiaco, criterios de crecimiento auricular y ventricular, complejos QRS de muy alto voltaje con ondas Q profundas y alteraciones de la repolarización.

La presencia en el ECG de alteraciones, más allá de lo que puede considerarse normal, obliga a realizar exploraciones complementarias, entre las cuales, las más rentables son: el ecocardiograma y la prueba de esfuerzo con control de ECG.

Exploración del aparato locomotor

Como ya se ha expuesto anteriormente, los tres objetivos prioritarios de la exploración del aparato locomotor son:

- Prevención de lesiones musculoesqueléticas, mediante la detección de factores de riesgo, y establecimiento de medidas compensadoras.
- Recomendar el uso de ortesis u otros elementos correctores en el caso de alteraciones que predispongan a la aparición de lesiones.

- Recomendar y aconsejar sobre la recuperación de lesiones preexistentes antes de iniciar el entrenamiento y la competición.

A pesar de que no se dispone de estudios prospectivos en grandes poblaciones sobre la eficacia en la prevención de lesiones de la valoración del aparato locomotor, parece razonable considerar que, la aplicación de medidas correctoras de los elementos de riesgo detectados pueden contribuir a disminuir la incidencia de las lesiones más prevalentes.

En la valoración del aparato locomotor, tiene mucha trascendencia el deporte practicado; es decir, la importancia de una región anatómica en ese deporte, por ejemplo, las inestabilidades de rodilla y tobillo son muy limitantes en cualquier deporte, pero la inestabilidad de hombro, que puede ser secundaria en el fútbol, es de vital importancia en la natación y en los deportes de lanzamiento. La presencia de cubito valgo es un detalle menor en un atleta de carreras, pero condiciona a un tenista o a un lanzador.

La inspección permitirá observar alteraciones de la normalidad en los ejes: cifosis, escoliosis, hiperlordosis; asimetría de escápulas, báscula pélvica (debe descartarse una disimetría de EE II); genu varo, valgo, flexo o recurvatum; tibias varas. Todos estos hallazgos pueden precisar ejercicios correctores y utilización de ortesis para evitar la aparición de lesiones.

El test de la flexión anterior del tronco es muy útil para el despistaje precoz de la escoliosis.

Debe evaluarse el rango de movilidad de las articulaciones y la presencia de bostezos y laxitudes articulares, que suelen deberse a lesiones anteriores mal rehabilitadas o a enfermedades del tejido conjuntivo. En ambos casos, la prevención de recaídas incluye ejercicios de reforzamiento muscular y, en ocasiones, utilización de ortesis estabilizadoras. Es muy importante comprobar el grado de flexibilidad de los músculos isquiotibiales, mediante la flexión pasiva de la cadera con rodilla extendida y el niño en decúbito supino. La retracción de los isquiotibiales expone a dolores lumbares, lesiones

musculares recidivantes y puede ser causa de dolor en la rodilla.

La valoración de la huella plantar, mediante el podoscopio, aporta una importante información, muy útil por ejemplo en la utilización del calzado deportivo.

Debido a la alta incidencia de esguinces de tobillo en la práctica deportiva, es necesario explorar esta articulación con cierto detenimiento⁽¹¹⁾. Ante la presencia de signos como cajón anterior y bostezo varo, sobre todo en deportistas con antecedentes de esguinces recidivantes, es preciso aconsejar medidas de prevención, como ejercicios de propiocepción y de potenciación de la musculatura eversora.

La Guía de EAD publicada por diversas sociedades científicas americanas (*"Preparticipation Monograph"*) recomienda una sistemática de 14 puntos para la exploración rápida del aparato locomotor (Tabla VI). Nosotros somos críticos con esta sistemática que no examina la laxitud del tobillo, rodilla, codos y hombros, pues un elevado porcentaje de lesiones deportivas afectan a las estructuras capsuloligamentosas de estas articulaciones y su prevención se basa en medidas de refuerzo muscular y mejora de la propiocepción. Garrick, en una revisión⁽¹²⁾, cuestiona también la eficacia de esta metodología

de examen para detectar factores de riesgo y prevenir lesiones; sin embargo, reconoce que no se han expuesto alternativas en los últimos años.

El síndrome de Down se asocia con inestabilidad atlas-axis, anomalía que también puede presentarse en la población general por falta de formación correcta de la apófisis odontoides (Os odontóideo); el antecedente de parestesias intensas u otras alteraciones neurológicas en miembros superiores e inferiores ante mínimos traumatismos cervicales o movimientos de flexión intensos debe poner en guardia con respecto a esta malformación, siendo preciso la realización de pruebas de imagen como Rx o TAC.

En la época prepuberal, en las fases de crecimiento rápido, es relativamente frecuente que durante el reconocimiento, el niño o sus padres refieran dolores recidivantes en tobillos y/o rodillas en relación con la práctica deportiva, y muestren su preocupación por la necesidad de abandonar el deporte. En muchos casos, se trata de dolores en las apófisis en crecimiento, como la tuberosidad posterior del calcáneo (enfermedad de Sever) y la tuberosidad anterior de la tibia (enfermedad de Osgood-Schlatter), causados por la sobrecarga en esas estructuras. Aun cuando son procesos autolimitados, es preciso explicar que puede ser necesario el reposo deportivo temporal, o la dosificación adecuada del entrenamiento y competición. El principal riesgo es el arrancamiento de las apófisis, que exige reposo deportivo prolongado.

A determinados niveles de competición, que en algunos deportes son habituales en edad pediátrica, es aconsejable realizar algún test de desarrollo de la fuerza muscular, de los cuales el más frecuente es la dinamometría manual, para conocer la fuerza de prensión de ambas manos.

Test de esfuerzo elemental

Estas pruebas no suelen figurar en los protocolos de reconocimiento, pero parecen muy importantes a la hora de conocer las limitaciones funcionales que puede presentar un niño, cuando la práctica deportiva se realiza en grupos amplios. Es decir, una mala condición física suele condicionar una mala res-

Tabla VI. Sistemática de exploración del aparato locomotor (USA)

1. Inspección hábito corporal
2. Movilidad cuello
3. Fuerzo trapecio (elear los hombros contra resistencia)
4. Fuerzo deltoides (separa brazos contra resistencia a los 90°)
5. Movilidad hombro
6. Movilidad codo
7. Movilidad mano y prensión dedos
8. Inspección de la espalda y realizar hiperextensión
9. Flexión anterior del tronco (escoliosis)
10. Movilidad caderas
11. Movilidad rodillas
12. Movilidad tobillos
13. Flexibilidad isquiotibiales y contracción de cuádriceps
14. Colocarse en cuclillas y dar cuatro pasos

Tabla VII. Valoración del test de Ruffier-Dickson

$$\frac{(P2 - 70) + (P3 - P1)}{10}$$

10

P1 = pulsaciones en reposo

P2 = pulsaciones en 15" x 4, tras realizar 30 flexiones de piernas en 45"

P3 = pulsaciones en 15" x 4, tras un minuto de reposo

Valoración: 0-3 = excelente

4-6 = bueno

7-15 = malo

>15 = muy malo

puesta al esfuerzo, como por ejemplo, una taquicardia o disnea; habitualmente muy alarmantes, pero sin que tengan ningún significado patológico.

Durante mucho tiempo se han utilizado pruebas como las flexiones de piernas (Ruffier-Dickson y Pachon-Martinet), cuya validez ha sido muy cuestionada. Consideramos que, aunque aportan una información limitada, pueden ser útiles para valorar la adaptación del niño al esfuerzo e, incluso, descubrir patologías cuando se realiza un ECG tras la prueba.

La prueba de Ruffier-Dickson consiste en realizar 30 flexiones de piernas en 45" según el ritmo que marca un metrónomo. Se toman las pulsaciones en reposo (P1), tras realizar las flexiones (P2) y después de 1' de reposo (P3). También, es útil medir la TA y realizar un ECG tras el esfuerzo. La valoración del test se hace tras aplicar la fórmula correspondiente (Tabla VII).

El test del escalón precisa de un cajón de 50 cm de alto para mayores de 15 años y de 30 cm para niños entre 10 y 15 años. Consiste en subir y bajar del escalón, con un ritmo de 2" cada ciclo de subida y bajada, marcados por un metrónomo, durante un total de 5' si se trata de niños entrenados y de 3' si están poco entrenados. Tras finalizar la prueba, el deportista se sienta y se toman las pulsaciones después de un minuto, dos minutos y tres minutos. La suma de estos tres valores indica el grado de adaptación al esfuerzo, oscilando desde 150 (adaptación excelente) hasta 250 (adaptación mediana).

Idealmente, el EAD debería ser completado, por parte del entrenador o preparador físico, con una batería de pruebas de valoración funcional, en la cual se determinará el grado de desarrollo de la condición física del niño, antes de comenzar un programa de entrenamiento. En este sentido, el Consejo de Europa hizo una propuesta de valoración que denominó Batería Eurofit⁽¹³⁾, de fácil aplicación en centros deportivos, clubs y colegios. Se compone de 10 pruebas que valoran tanto las cualidades físicas (resistencia, fuerza, velocidad, coordinación), como el desarrollo somático (talla, peso). La aplicación de la batería permite obtener un perfil físico del deportista, de gran utilidad para programar sus entrenamientos, en cuanto a intensidad de las cargas (velocidad, peso, etc.), volumen (tiempo, número de repeticiones, kilos, etc.) y tipo de ejercicios. Es preciso recordar que, debido a la disparidad de desarrollo durante la etapa puberal, el grado de condición física de niños y adolescentes de una misma edad biológica puede ser muy diferente, lo cual condicionará en gran medida a los entrenadores a la hora de programar cargas de entrenamiento para los componentes de un equipo de esas edades. La individualización de estas programaciones, en función del desarrollo alcanzado, resulta fundamental para evitar lesiones y patologías de sobrecarga. Sería muy deseable que, en función de estos y otros criterios, se desarrollaran documentos de asesoramiento para médicos, preparadores físicos y entrenadores sobre el volumen e intensidad de entrenamientos y competiciones, en función del desarrollo de las distintas capacidades. De especial interés, resulta este aspecto cuando se trata de autorizar a un niño o adolescente la competición en una categoría superior a la que corresponde a su edad. No es infrecuente que un niño deportista destaque por su habilidad motriz para un deporte determinado, y que en consecuencia sus entrenadores le propongan competir y entrenar habitualmente con un grupo de mayor categoría que la que corresponde a su edad; consideramos que esto supone un riesgo añadido de lesionabilidad, tanto por la violencia de los choques

(en los deportes de contacto), como por el mayor volumen de entrenamientos y competiciones. La autorización a competir en una categoría superior debería estar condicionada a haber alcanzado un grado de desarrollo de la condición física suficiente.

Aptitud para el deporte

Una vez completado el reconocimiento, el médico puede encontrarse con diversas situaciones:

- Ausencia de patologías diagnosticadas, signos o síntomas de alarma y normalidad total en el resto de las exploraciones efectuadas. Se autorizará la práctica deportiva sin limitaciones y únicamente se incluirán consejos de prevención de lesiones.
- Presencia solo de leves o moderadas alteraciones, que no pondrán en riesgo la vida del niño, pero pueden predisponerle a padecer lesiones. Se autorizará la práctica deportiva, pero puede ser preciso introducir alguna limitación en cuanto al entrenamiento o competición de un determinado deporte. Será necesario indicar si se precisa de ejercicios correctores, utilización de ortesis u otras medidas de prevención.
- Presencia de patologías, que sin contraindicar de modo absoluto la práctica deportiva, imponen importantes limitaciones y exigen un control exhaustivo.
- Patologías que contraindican totalmente, el deporte de competición y el ejercicio intenso, permitiendo solamente ejercicio recreacional de moderada y baja intensidad.

Los mayores debates se centran en el apartado c, en el cual se incluyen patologías como: la diabetes insulino-dependiente, el asma, la epilepsia, las cardiopatías leves y moderadas, así como la ausencia de órganos pares (riñón, ojo y gónada), principalmente.

La diabetes insulino-dependiente bien controlada, actualmente se considera que no es motivo de exclusión para la práctica deportiva, incluso de competición, pero exige un alto grado de control, tanto por parte del niño,

Tabla VIII. Clasificación de Mitchell de los deportes, según componente estático y dinámico

	<i>A. Dinámico bajo</i>	<i>B. Dinámico moderado</i>	<i>C. Dinámico alto</i>
I. Estático bajo	Billar Bolos Golf Tiro	Béisbol Softbol Tenis de mesa Tenis (dobles) Voleibol	Bádminton Esquí de fondo Hockey hierba ^(a) Orientación Marcha Atletismo fondo Fútbol ^(a) Squash Tenis
II. Estático moderado	Tiro con arco Automovilismo ^{(a)(b)} Buceo ^{(a)(b)} Hípica ^{(a)(b)} Motociclismo ^{(a)(b)}	Esgrima Atletismo saltos Patinaje artístico ^(a) Fútbol americano ^(a) Rugby ^(a) Atletismo (velocidad) Surf ^(a) Natación sincronizada ^(b)	Baloncesto ^(a) Hockey hielo ^(a) Esquí Atletismo mediofondo Natación Balonmano
III. Estático alto	Bobsleigh ^{(a)(b)} Atletismo lanzamientos Gimnasia ^{(a)(b)} Kárate/Judo ^(a) Vela Escalada ^{(a)(b)} Esquí acuático ^{(a)(b)} Halterofilia ^{(a)(b)} Windsurf ^{(a)(b)}	Culturismo ^{(a)(b)} Esquí alpino ^{(a)(b)} Lucha ^(a)	Boxeo ^(a) Piragüismo Ciclismo ^{(a)(b)} Atletismo decatlón Patinaje velocidad Remo

^(a)Riesgo de colisión corporal. ^(b)Riesgo aumentado en caso de síncope.

como de los padres. Una diabetes mal controlada es una contraindicación absoluta, pero temporal, para la práctica deportiva.

Los deportes practicados en ambiente frío, de polución atmosférica o con exposición a inhalar vapores tóxicos (piscinas), pueden inducir la aparición de crisis en niños asmáticos. Un adecuado tratamiento de base y la disponibilidad inmediata de medicación broncodilatadora de efecto rápido, son imprescindibles para evitar complicaciones.

La epilepsia contraindica deportes, como: la escalada, el submarinismo, y los deportes aéreos. En caso de convulsiones mal controladas por la medicación, están contraindicados temporalmente los deportes de choque y la natación.

La miopía severa puede contraindicar los deportes de contacto, es precisa una valoración individual del riesgo.

Para las cardiopatías se ha elaborado una clasificación (Tabla VIII), que distingue entre el componente estático y dinámico de los deportes (bajo, moderado o alto), teniendo también en cuenta el peligro de colisión.

Las cardiopatías consideradas leves permiten la actividad física, pero limitan el deporte de competición a aquellos que son de moderada y baja intensidad. Pueden autorizarse los de alta intensidad si la prueba de esfuerzo máxima es normal.

Las cardiopatías moderadas solo permiten los deportes de baja intensidad y cuando la prueba de esfuerzo es normal.

Las cardiopatías graves contraindican cualquier deporte de competición y limitan la actividad física al ejercicio de baja intensidad. Este apartado incluye: miocardiopatía hipertrófica, síndrome de Marfan, síndrome del QT largo congénito, hipertensión arterial sis-

témica severa, estenosis aórtica grave, hipertensión pulmonar grave, anomalías congénitas de las coronarias, insuficiencia valvular grave, cardiopatías congénitas cianóticas no operadas, insuficiencia cardiaca y miocarditis^(14,15).

Para una mayor información, remitimos a las “Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre actividad física en el cardiópata” y “Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría”.

En la propuesta de expertos “Sistema de Reconocimientos Médicos Deportivos Preventivos Previos a la Obtención de Licencias Deportivas”, se establecen como contraindicaciones absolutas a la práctica deportiva, dos grandes grupos:

1. Contraindicaciones absolutas a la práctica deportiva, de origen cardiovascular:

- Insuficiencia aórtica (IA) congénita grave con signos de isquemia en el trazado ECG.
- Coartación aórtica intervenida, si queda dilatación, adelgazamiento parietal o defecto aneurismático aórtico.
- Hipertensión pulmonar > a 40 mmHg.
- Disfunción ventricular postquirúrgica con función ventricular severamente comprometida.
- Síndrome de Ebstein severo.
- Anomalía coronaria congénita.
- Síndrome de Marfan.
- Estenosis mitral adquirida grave o con presión pulmonar en ejercicio > a 80 mmHg.
- Insuficiencia mitral adquirida con dilatación ventricular o disfunción sistólica.
- Estenosis aórtica (EA) adquirida moderada (gradiente medio de presión valvular 21-59 mmHg) con arritmias supraventriculares o extrasístoles ventriculares frecuentes en reposo.
- EA adquirida grave (gradiente medio de presión valvular > a 59 mmHg).
- IA adquirida crónica, si en el seguimiento hay evidencias de dilatación progresiva de ventrículo derecho.

- IA crónica con síntomas de insuficiencia izquierda moderada o severa, o con dilataciones de la aorta ascendente.
 - Enfermedad multivalvular.
 - Miocardiopatía hipertrófica (MH) en pacientes menores de 30 años.
 - MH con historia familiar de muerte súbita (dos familiares de primer grado, muertos con < de 40 años), o con antecedentes relacionados con síncope en ejercicio, o con arritmias (en el ECG de reposo o en el Holter), o con estudio isotópico mostrando zonas de mala perfusión miocárdica.
 - Pericarditis crónicas con algún grado de constricción.
 - Displasia arritmogénica de ventrículo derecho.
 - Enfermedad coronaria con angor inestable, insuficiencia cardíaca, pseudoaneurisma ventricular o aneurisma aórtico grave.
 - Síndrome bradicardia-taquicardia no tratado.
 - Preexcitación sintomática o asintomática, pero con arritmias en el Holter, o que no desaparece en la prueba de esfuerzo por debajo del 85% de la frecuencia cardíaca máxima. Se recomienda estudio electrofisiológico y eventual ablación.
 - Bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo II (Mobitz) o completo, o congénito y sintomático. Ha de ser implantado un marcapasos antes de permitir la actividad física.
 - Bloqueo de rama izquierda que progresa en ejercicio con conducción auriculoventricular alterada. Se debe estudiar la implantación de marcapasos antes de la actividad deportiva y, en este caso, se prohibirán deportes de contacto o con riesgo de colisión corporal (DDC).
2. Otras contraindicaciones absolutas a la práctica deportiva:
- Tuberculosis activa.
 - Hipertiroidismo no controlado con el tratamiento.
 - Insuficiencia renal.
 - Hipercolesterolemia familiar de tipo homocigótico.
 - Obesidad con índice de masa corporal (IMC) > 40 kg/m². Hasta bajar de ese índice.
- Diversas sociedades médicas y deportivas americanas (ACSM, AHA, ACC, YMCA, SCA, etc.) han consensuado una clasificación de riesgo para el ejercicio físico en cardiopatías, estableciendo cuatro grupos:
1. Sanos:
 - Sin enfermedad conocida, sin factores de riesgo.
 - Pueden realizar cualquier tipo de ejercicio.
 - No precisan especial supervisión.
 2. Riesgo bajo-leve:
 - Enfermedades cardiovasculares estables.

Tabla IX. Criterios de autorización para la práctica deportiva según el nivel de contacto o colisión

	Contacto Colisión	Contacto Colisión limitado	No contacto Alta intensidad	No contacto Moderada intensidad	No contacto Baja intensidad
Alteraciones musculoesqueléticas	IA	IA	IA	IA	IA
Sistema neurológico					
Trauma cervical grave	IA	IA	IA	IA	IA
Conmoción cerebral repetida	IA	IA	IA	IA	IA
Convulsiones bien controladas	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Convulsiones mal controladas	NO	NO	SÍ (1)	SÍ	SÍ (2)
Aparato respiratorio					
Insuficiencia respiratoria	3	3	3	3	SÍ
Asma	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Sangre					
Rasgo falciforme	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Piel					
Herpes, impétigo, etc.	4	4	SÍ	SÍ	SÍ
Abdomen					
Hepatomegalia	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ
Esplenomegalia	NO	NO	NO	SÍ	SÍ
Riñón único	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Aparato reproductor					
Ausencia de ovario	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Ausencia de testículo	SÍ (5)	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ

IA: necesitan valoración individualizada; 1: evitar natación y halterofilia; 2: evitar tiro con arco o tiro olímpico; 3: permitida competición si buena saturación de O₂; 4: evitar artes marciales, lucha o deportes de contacto; 5: algunos deportes pueden exigir protección de genitales (coquilla).

- Intensidad de ejercicio moderado (40-60% de la frecuencia cardíaca de reserva o 40-60% del VO₂ pico).
 - Programa especial de ejercicio físico.
 - Precisan supervisión médica.
3. Riesgo medio-moderado:
- Enfermedades cardiovasculares (clase III NYHA, clase funcional < 6 METS, descenso de la PA sistólica con el ejercicio, historia de parada cardíaca previa, etc.).
 - Ejercicio moderado, con monitorización continua y supervisión médica obligada.
4. Riesgo alto-grave:
- Enfermedad cardiovascular inestable.
 - Ejercicio limitado a las actividades de la vida diaria.

Para otras patologías, se han desarrollado diversos consensos que se resumen en la tabla IX.

Conclusiones

Los reconocimientos médicos previos a la práctica deportiva, distan mucho de ser una práctica generalizada en nuestro país debido, en parte, a la ausencia de una regulación legal que deja al criterio de las federaciones deportivas su obligatoriedad. Aunque continúa sin haber un acuerdo generalizado, ni protocolos suficientemente validados, en general, se considera que es necesario realizar un examen de aptitud deportiva a todos los niños que quieran realizar deporte de competición, incluso en el ámbito escolar, siendo insuficiente, el cribado mediante un cuestionario de antecedentes y síntomas. El reconocimiento debe seguir una metodología adecuada para descartar patologías de riesgo y prevenir la aparición de lesiones. Se hace necesario que, además del interrogatorio detallado y la exploración física, se realice un ECG en reposo. En caso de existir patologías, es preciso valorar correctamente si algún tipo de deporte está contraindicado y establecer las medidas de prevención oportunas.

Es preciso motivar, basándose en los consensos y acuerdos existentes, la contraindicación de práctica deportiva. El contraindicar definitivamente la práctica deportiva a un niño puede conllevar importantes consecuencias psicológicas; por tanto, la decisión ha de estar perfectamente fundamentada.

Función del pediatra de Atención Primaria

Sigue sin existir regulación legal en España sobre los exámenes de aptitud deportiva, por tanto, no están establecidos los profesionales autorizados a realizar los mismos. Cuando una entidad deportiva (club o federación) solicita un reconocimiento a los deportistas para diligenciar su licencia deportiva, este puede realizarlo cualquier médico (excepto en casos concretos). La propuesta de Sistema de Reconocimientos Médicos para la práctica del deporte pendiente de desarrollo normativo, con referencia a la capacitación necesaria para realizar los reconocimientos señala textualmente:

“La visión final del Sistema propuesto es que a medio plazo los Reconocimientos Médicos Deportivos Preventivos Previos a la Obtención de Licencias Deportivas sean llevados a cabo por Médicos Especialistas en Medicina de la Educación Física y el Deporte, auxiliados por el personal sanitario pertinente. No obstante y dado el limitado número de dichos Médicos Especialistas y su irregular distribución por el territorio, de modo temporal y mientras se forman los especialistas necesarios y alcanzan una oportuna distribución territorial, se permitirá la realización de Reconocimientos Médicos Deportivos Preventivos Previos a la Obtención de Licencias Deportivas por parte de Médicos Habilitados que recibirán una formación oficial, especialmente en la interpretación del electrocardiograma del deportista y en la determinación de indicaciones, contraindicaciones y consejos para el deporte. El programa formativo y la habilitación de esos médicos será competencia del Consejo Superior de Deportes.”

Bibliografía

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

- 1.*** Sistema de Reconocimientos Médicos para la práctica del deporte. Consejo Superior de Deportes, Diciembre 2011. Disponible en internet: femede.es/documentos/Documento%20RMD%2001-12.pdf.
- 2.*** Rice SG, American Academy of Pediatrics Council on Sports Medicine and Fitness. Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics*. 2008; 121: 841-8.
- 3.*** Roberts WO, Löllgen H, Matheson GO, et al. Advancing the Preparticipation Physical Evaluation: An ACSM and FIMS Joint Consensus Statement. *Clin J Sport Med*. 2014; 24: 442-7.
- 4.*** Boraita A, Baño A, Berrazueta JR, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre la actividad física en el cardiópata. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 684-726.
- 5.*** Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en Pediatría. Asociación Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Consejo Superior de Deportes, Madrid, 2015.
- 6.*** Casson L, Axe MJ. Detección sistemática para la participación en el deporte y el ejercicio. En: Kilt SG, Zinder-Mackler L, editores. *Fisioterapia del Deporte y el Ejercicio*. Madrid: Elsevier 2004, p. 187-204.
- 7.** López-Silvarrey FJ, Segovia JC, Ramos JJ. Reconocimiento médico deportivo previo a la participación deportiva: componentes fundamentales. En: Segovia C, López-Silvarrey FJ, Legido JC. *Manual de valoración funcional*. Madrid: Elsevier; 2008; p. 25-40.
- 8.** Moreno C. Reconocimiento Médico del Deportista. En: Molina A. *Iniciación a la Medicina Deportiva*. Valladolid: Editora Médica Europea. 1991; p. 99-104.
- 9.* Thomas S, Reading J, Shephard RJ. Revision of the Physical Activity Readiness Questionnaire (PAR-Q) *Can Spt Sci*. 1992; 17: 338-45.
- 10.*** Luengo M, Manonelles P. Reconocimiento Médico Deportivo. En: Manonelles P, Boraita A, Luengo M, et al. *Cardiología del Deporte (I)*. Barcelona: Nexus. 2005; p. 69-111.
- 11.** Moreno C, Rodríguez V, Seco JC. Epidemiología de las lesiones deportivas, *Fisioterapia*. 2008; 30: 40-8.
- 12.* Garrick G. Preparticipation Orthopedic Screening Evaluation; *Clin Journal Sport Med*. 2004; 14: 123-6.

- 13.* Conseil de l'Europe. Tests Européens d' Aptitude Physique. 1993, Strasbourg. Comité pour le développement du sport, 2ª edición.
- 14.** Baño, A. Aptitud para el ejercicio físico y la práctica deportiva en niños y jóvenes. *Monocardio*. 2000; 1: 57-76.
- 15.*** American College of Cardiology Foundation 36 Bethesda Conference Eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Col Cardio*. 2005; 45: 8.
- 16.*** Corrado D, Schmied C, Basso C, et al; Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *European Heart Journal*. 2011; 32: 934-44.
- 17.*** Manonelles P, Aguilera B, Boraita A, et al. Utilidad del electrocardiograma de reposo en la prevención de la muerte súbita del deportista. Documento de consenso de la Federación Española de Medicina del Deporte. *Arch Med Dep*. 2007; 119: 159-68.
- 18.*** Wingfield K, Matheson GO, Meeuwisse WH. Preparticipation Evaluation. An Evidence-Based Review *Clin J Sport Med*. 2004; 14: 109-22.
- 19.*** Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology - *Eur Heart J*. 2005; 26: 516-24.
- 20.** Kibler WB, Chandler TJ, Uhl T, et al. A musculoskeletal approach to the preparticipation physical examination Preventing injury and improving performance. *Am J Sports Med*. 1989; 17: 525-31.
- 21 Moreno Pascual C. Examen de aptitud deportiva. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 605-16.
- dando no centrar la discusión solo en este tema y abordarlo desde una perspectiva más amplia.
- Rice SG, American Academy of Pediatrics Council on Sports Medicine and Fitness. Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics*. 2008; 121: 841-8.
- Guía actualizada sobre la autorización de participación en deportes, de niños con patología. Incluye una relación de patologías y la conveniencia o no de la participación.
- Boraita A, Baño A, Berrazueta JR, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre la actividad física en el cardiópata. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 684-726.
- Describe los protocolos de reconocimiento cardiovascular en sanos, indica las pruebas necesarias para evaluar el riesgo en cardiopatas, y expone las limitaciones para la práctica deportiva en niños y adultos con patología cardiovascular. Sigue siendo un documento de referencia.
- Corrado D, Schmied C, Basso C, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *European Heart Journal*. 2011; 32: 934-44.
- Justificación sobre la eficacia del EAD, incluyendo el ECG, frente al modelo americano. Posición de la European Society Cardiology.
- Garrick G. Preparticipation Orthopedic Screening Evaluation; *Clin Journal Sport Med*. 2004; 14: 123-6.
- Presenta una clara exposición de la exploración del aparato locomotor y de la prevención de lesiones.

Bibliografía recomendada

- Sistema de Reconocimientos Médicos para la práctica del deporte. Consejo Superior de Deportes, Diciembre 2011. Disponible en internet: femede.es/documentos/Documento%20RMD%2001-12.pdf.

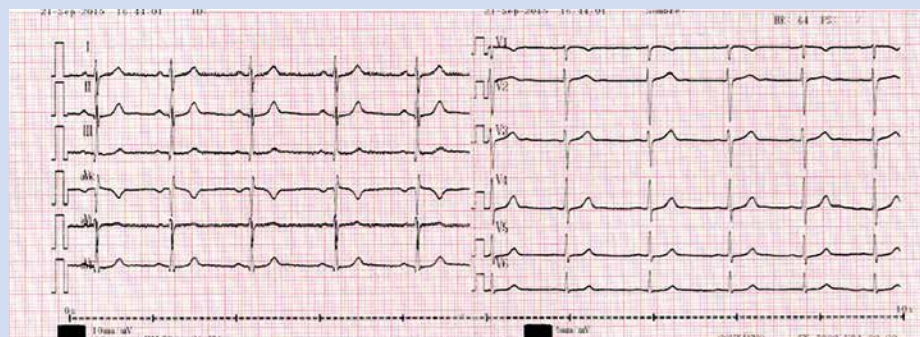
Documento elaborado por un comité de expertos que sienta las bases de lo que en el futuro, debe constituir la norma legal en España para los reconocimientos necesarios para obtener una licencia deportiva.

- Roberts WO, Löllgen H, Matheson GO, et al. Advancing the Preparticipation Physical Evaluation: An ACSM and FIMS Joint Consensus Statement *Clin J Sport Med*. 2014; 24: 442-7.

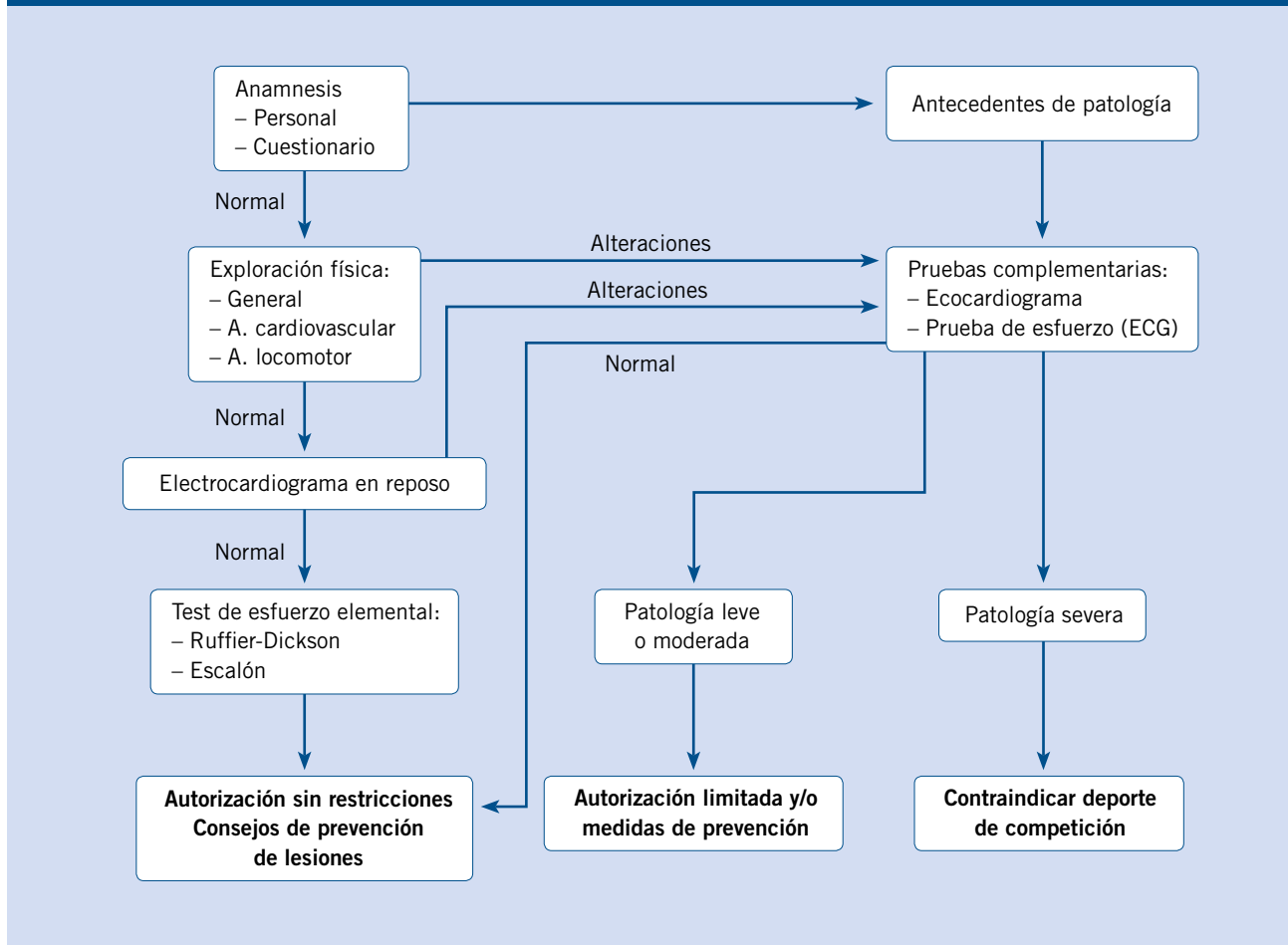
Exposición de motivos, elaborado por expertos de todo el mundo, con argumentos a favor y en contra de la realización rutinaria de ECG en los reconocimientos, para finalizar recomen-

Caso clínico

Jugadora de baloncesto de 14 años de edad, sin antecedentes familiares de interés. Juega desde hace 4 años. En el examen de aptitud deportiva, refiere en la encuesta de antecedentes, dos episodios de "mareo" durante la práctica deportiva: uno de ellos, mientras jugaba un partido y se recuperó rápidamente tras sentarse; el otro, sucedió durante un tiempo muerto y se acompañó de hormigueos en las extremidades. Talla: 170 cm. Peso: 68 kg. La inspección no reveló datos de interés. Pulsos periféricos simétricos. Auscultación: rítmica con ligero soplo sistólico en foco aórtico I/IV. Tensión arterial: 114/68 mmHg. Se realiza ECG en reposo.



Guía para el reconocimiento de aptitud deportiva



Questionario 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 y 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.

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".

Examen de aptitud deportiva

9. Con respecto a la miocardiopatía hipertrófica (MCH) es **CIERTO** que:
- El ECG es siempre anormal.
 - El mareo o síncope puede ser el único síntoma.
 - El síncope se acompaña siempre de otros síntomas como palpitaciones y dolor torácico.
 - La ecografía de calidad es una buena herramienta para su diagnóstico.
 - a y d son ciertas.
10. En la auscultación del deportista es **FRECUENTE** encontrar:
- Desdoblamiento del primer y segundo ruido cardiacos.
 - Soplo sistólico de elevada intensidad en foco mitral.
 - Puede encontrarse desdoblamiento del primer ruido, pero no del segundo.
 - Tercer y cuarto ruidos cardiacos.
 - b y d son ciertas.
11. En el ECG de un deportista pueden considerarse adaptaciones fisiológicas todas las siguientes, **EXCEPTO**:
- Ondas T altas y picudas.
 - Complejos QRS de alto voltaje.
 - Bradycardia sinusal.
 - Bloqueo A-V de 1^{er} grado.
 - Ondas T negativas en precordiales izquierdas.
12. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA**?
- Un bloqueo de rama izquierda que progresa en ejercicio con conducción auriculoventricular alterada contraindica el ejercicio.
 - La esplenomegalia es una contraindicación temporal para la práctica deportiva.
 - La epilepsia, aun bien controlada, contraindica la escalada.
 - La miopía severa puede contraindicar los deportes de contacto.
 - El asma inducido por ejercicio contraindica el deporte de competición.
13. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, con respecto a los esguinces de tobillo, es **FALSA**?
- La mejor medida de prevención son los ejercicios de propiocepción y potenciación.
 - La exploración de la estabilidad de la articulación del tobillo es muy importante en el EAD.
 - Las ortesis de tobillo son una medida fundamental de prevención.
 - El esguince de tobillo presenta una alta incidencia en la práctica deportiva.
 - Son lesiones muy recidivantes.
14. ¿Qué actitud de las siguientes es más **CORRECTA**?
- No autorizar la práctica deportiva. Remitir a Cardiología.
 - Autorizar la práctica deportiva, pues las alteraciones no son preocupantes.
 - La fatiga es la causa probable de los síntomas.
 - Se puede autorizar la práctica deportiva solo para algunos deportes.
 - b y c son ciertas.
15. Los **SÍNTOMAS** recogidos en la anamnesis de esta jugadora:
- Son muy frecuentes, pero obligan a descartar patología cardiaca.
 - Son raros.
 - Pueden ser debidos a causas no patológicas, como la hiperventilación.
 - Cuando son patológicos se acompaña de otros síntomas.
 - a y c son correctas.
16. Una **ecocardiografía** y una **ergometría normales**:
- Son insuficientes, debe hacerse registro Holter.
 - Permiten dar por finalizado el estudio y autorizar el entrenamiento y la competición.
 - Permiten dar por finalizado el estudio y autorizar el entrenamiento, pero no la competición.
 - Con seguridad, serán patológico.
 - Deben realizarse controles todos los años.

Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil



I. Sánchez Pérez

Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas y Unidad de Arritmias, Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Resumen

Con el aumento de la monitorización prenatal y postnatal, se han hecho más evidentes una serie de arritmias en niños sanos previamente infradiagnosticadas(1). La mayoría son benignas.

Pueden ser debidas a anomalías en la formación de impulsos (automatismos), en la propagación de impulsos, por defecto, como los bloqueos o retrasos en la conducción, o por exceso, como circuitos fijos o funcionales de “reentrada”, o anomalías en la influencia del sistema autónomo. Estas alteraciones pueden desarrollarse de forma aislada o combinada. Pueden afectar a cualquier región del miocardio, dentro o fuera del sistema de conducción (Fig. 1).

Dentro de la evaluación inicial de estos niños (Algoritmo 1), será fundamental una buena historia clínica. Los síntomas son determinados por: los efectos en el gasto cardiaco, la presencia o ausencia de cardiopatía y por la edad del paciente. La realización de un ECG durante los síntomas es crucial para el diagnóstico.

Si a pesar de toda esta información, no llegamos a un diagnóstico de la arritmia, se requerirá la derivación a un cardiólogo pediatra quien deberá efectuar otro tipo de pruebas para llegar al diagnóstico.

La mayoría de las arritmias no precisan tratamiento o este es farmacológico.

Abstract

The increase in pre- and postnatal monitoring has determined that several previously underdiagnosed arrhythmias (most of them benign) have become evident in “apparently” healthy children(1).

These arrhythmias may be due to abnormalities in the impulse generation (automatismos), defective impulse spread, such as blockages or conduction defects, or excessive spread, such as re-entry permanent or functional circuits or anomalies in the influence of the autonomous system. These impairments can develop isolately or in combination. They can affect any region in the myocardium, in or out of the conduction system (Fig. 1).

A detailed clinical history is the cornerstone in the initial assessment of these children (Algorithm 1). Symptoms are determined by: their effects on cardiac output, the presence or absence of disease and the patient's age. The performance of an EKG while the patient is symptomatic crucial to achieve an accurate diagnosis.

In the case that, despite all this information we do not get to diagnose the arrhythmia, the referral to a pediatric cardiologist (who will perform specific diagnostic tests) will be mandatory.

Most arrhythmias either do not require treatment, or can be controlled with drugs.

Palabras clave: Arritmias; Bradicardia; Bloqueo; Taquicardia supraventricular; Taquicardia ventricular.

Key words: Arrhythmias; Bradycardia; Blockage; Supraventricular tachycardia; Ventricular tachycardia.

Pediatr Integral 2016; XX (8): 527–538

Ritmos lentos

Se denomina bradiarritmia a la alteración del ritmo cardiaco regular o irregular con frecuencias cardiacas inferiores a las correspondientes a la edad (Tabla I)^(2,3), por alteración del automatismo sinusal o bloqueo de la conducción sinoauricular o auriculoventricular de mayor o menor grado.

Generalmente, son secundarias a otra patología subyacente o postquirúrgicas, aunque pueden ser de etiología congénita, siendo la más frecuente el bloqueo auriculoventricular completo congénito. Se diagnostican generalmente mediante electrocardiografía y requieren tratamiento cuando son sintomáticas o repercuten hemodinámicamente.

Depresión de la función del nodo sinusal

- **Bradicardia sinusal:** en la mayoría de las ocasiones es fisiológica sin repercusión clínica y no requiere tratamiento. Puede deberse a: hipertono vagal, hipertensión intracraneal, apnea obstructiva del sueño, fármacos, hipotermia,

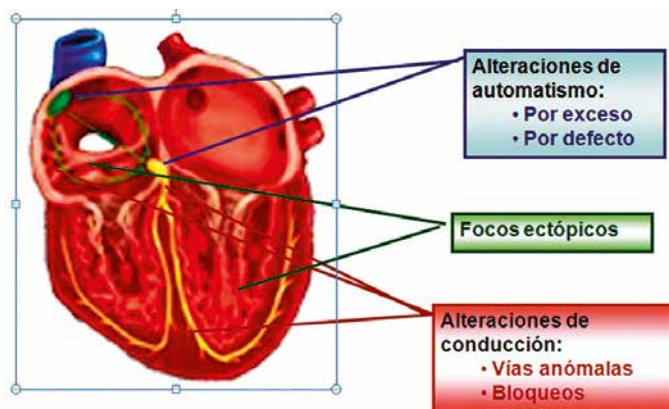


Figura 1. Mecanismos arritmias.

hipoxia o infecciones cardiacas o postoperatorio de determinadas cardiopatías (comunicación interauricular tipo seno venoso, defecto de septo auriculoventricular, cirugía de Mustard o Senning o Fontán). Cuando se sospecha una causa congénita y está presente al nacimiento, puede ser debida a hipotiroidismo o disfunción sinusal, generalmente ligada a determinadas cardiopatías congénitas con dilatación auricular derecha (Ebstein, heterotaxia [plicesplenia], ventrículo único...). La mayoría de las veces es asintomática, aunque puede manifestarse con: astenia, cansancio en relación con el ejercicio, mareo o síncope. El diagnóstico es electrocardiográfico, puede requerirse un Holter para evaluar las frecuencias cardiacas inferiores, ergometría para valorar la respuesta cronotrópica o test farmacológicos bradicardizantes o taquicardizantes (atropina) o bloqueo autonómico con propanolol y atropina para evaluar la frecuencia cardiaca intrínseca. Mucho menos frecuente es que se requiera un estudio electrofisiológico para su diagnóstico. Generalmente, tienen buen pronóstico y solo en casos sintomáticos con repercusión hemodinámica, es necesario el implante de un marcapasos para estimulación permanente, siempre y cuando no exista una causa externa subyacente tratable. Según las últimas guías publicadas, la recomendación de estimulación cardiaca permanente se establece en aquellos niños con frecuencia ventricular menor de la que le corresponde por edad y sin-

tomáticos (clase I, nivel de evidencia B). También está recomendado en pacientes con cardiopatía congénita y bradicardia, como prevención de taquicardia por reentrada auricular y hemodinámicamente deteriorados por la bradicardia, con frecuencias inferiores a 40 lpm o pausas ventriculares mayores de 3 segundos (clase IIa, nivel de evidencia C)⁽⁴⁾.

- **Arritmia sinusal:** al igual que la bradicardia puede ser fisiológica, en los niños la más frecuente es la respiratoria. Cuando no es respiratoria, puede asociarse a determinadas cardiopatías congénitas o correcciones quirúrgicas que cursan con dilatación auricular derecha. En el electrocardiograma se objetiva una variabilidad PP mayor de 0,12 s con PR normal. Generalmente, su pronóstico es bueno y no necesitan tratamiento.
- **Paro sinusal:** es clínicamente significativa y se considera patológica cuando produce pausas superiores a 3 segundos; en la mayoría de las ocasiones obedece a isquemia aguda,

accidente cerebrovascular o intoxicación digitalica. Es raro que sea de causa congénita, 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.

Bloqueo sinoauricular

En la mayoría de las ocasiones es de causa degenerativa, en el niño puede observarse en el contexto de una infección miocárdica congénita. Esta entidad es difícil de valorar electrocardiográficamente, ya que la actividad eléctrica del nodo sinusal no tiene expresión en el electro de superficie y, a menudo, se confunde con alguna de las anteriores entidades. Se distingue del paro sinusal en que la pausa siempre es un múltiplo del intervalo PP. Puede ser de 3 tipos:

1. **Primer grado:** enlentecimiento de la conducción del impulso del nodo sinusal a la aurícula, pero siempre se conduce. No expresión electrocardiográfica.
2. **Segundo grado:** algunos impulsos se bloquean y no llegan a la aurícula.
 - Tipo I (Wenckebach): acortamiento del intervalo PP progresivo hasta que uno se alarga bruscamente.
 - Tipo II: no acortamiento PP, pausa súbita que es múltiplo de PP.
3. **Tercer grado:** ningún impulso se transmite. Ritmo de escape auricular, nodal...

Generalmente, no requiere tratamiento y solo en bradicardias sintomáticas, se requerirá implante de marcapasos.

Tabla 1. Bradicardia según edad basada en frecuencia cardiaca de ECG de 12 derivaciones y frecuencia cardiaca media en Holter 24 horas

Edad	ECG 12 derivaciones basal	Edad	Frecuencia media Holter 24 h
0-3 años	<100 lpm	0-2 años	<60 lpm dormido/<80 lpm despierto
3-9 años	<60 lpm	2-6 años	<60 lpm
9-16 años	<50 lpm	6-11 años	<45 lpm
		>11 años	<40 lpm/<30 lpm atletas

Bloqueo auriculoventricular

El intervalo PR es la expresión de la activación auricular, nodo AV, ramas del haz de His y fibras de Purkinje. Cualquier alteración a estos niveles se traducirá en un trastorno de la conducción auriculoventricular de mayor o menor grado.

Al igual que los bloqueos sinoauriculares, pueden ser:

1. **De primer grado:** todos los impulsos son conducidos, aunque más lentamente. Esta entidad puede encontrarse en determinadas cardiopatías congénitas, como: Ebs-tein, drenaje venoso anómalo, comunicación interauricular o transposición de grandes arterias. También en el hipotiroidismo y determinadas alteraciones iónicas, como la hipopotasemia. Puede aparecer en el postoperatorio de cirugías de aurícula o peri nodo auriculoventricular. Generalmente, no tienen repercusión clínica y no necesitan tratamiento, salvo corregir la causa subyacente.
2. **De 2º grado tipo Mobitz I (Wenckebach):** el intervalo PR se alarga hasta que una P no conduce. Puede encontrarse en sujetos sanos con hipertono vagal y en enfermedades inflamatorias miocárdicas o degenerativas. No suele tener repercusión clínica ni progresar a bloqueo de tercer grado y rara vez requieren tratamiento.
3. **De 2º grado tipo Mobitz II:** no existe alargamiento PR, sino que súbitamente una onda P no conduce. Suele encontrarse en enfermedades degenerativas, infecciosas (chagas), isquemia y postoperatorio de cirugía cardíaca. Pueden dar clínica de mareo o síncope y evolucionar a bloqueo de tercer grado. En ocasiones, requieren el implante de un marcapasos: bloqueos de segundo grado avanzado con bradicardia sintomática o disfunción ventricular y en postoperatorio no resueltos tras 7 días (clase I, nivel de evidencia B)⁽⁴⁾.
4. **Bloqueo auriculoventricular de tercer grado:** ausencia de conducción auriculoventricular. En el electrocardiograma de superficie, se observa la presencia de un ritmo

auricular, en general más rápido que el ventricular, por lo que hay más ondas P que QRS, con intervalos R-R constantes y PR variables. Existen ritmos de escape nodal o ventricular. Puede encontrarse en enfermedades degenerativas, isquémicas o postoperatorias de cirugía cardíaca. También existe una forma familiar asociada al cromosoma 3p21 (enfermedad de Lenegre) y también en el cromosoma 19q13. La causa más frecuente es la primaria. En la población infantil, la causa más frecuente es la congénita, que puede aparecer de forma aislada o familiar, presentando una incidencia variable entre 1/10.000 y 1/20.000 nacidos vivos. Puede presentarse de forma aislada o asociarse a malformación cardíaca (entre 25-50%). Las más frecuentes son: transposición de las grandes arterias, síndromes poliesplénicos, defecto del septo auriculoventricular completo y ventrículo único. Puede deberse a dos causas: malformación del tejido de conducción cardíaca a ese nivel o destrucción del mismo por distintos agentes como infecciones (miocarditis, endocarditis), hemorragias, presencia de enfermedades autoinmunes maternas y/o colagenosis, como: lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren, artritis reumatoide o dermatomiositis. Estas son las más frecuentes, se cree que causan el 60-70% de todos los bloqueos cardíacos congénitos. Con la ecocardiografía puede observarse bradicardia fetal extrema y con el modo M puede verificarse la disociación auriculoventricular⁽¹⁵⁾. En algunos casos, se tolera bien y no da síntomas hasta el nacimiento. En otros casos, puede producir disfunción ventricular severa con insuficiencia cardíaca, cardiomegalia, hidrops, ascitis, derrame pericárdico y sufrimiento fetal, que puede llegar a ocasionar la muerte intraútero. En lactantes mayores, pueden presentar terrores nocturnos, cansancio e irritabilidad. También se observan niños de mayor edad, que están asintomáticos. Algunos de ellos pueden presentar mareos con o sin síncope llamados episodios de

Stokes-Adams. El tratamiento de urgencia, cuando existe disfunción ventricular o bradicardia severa, es la perfusión intravenosa de isoproterenol y el implante de marcapasos temporal. El tratamiento definitivo es el implante de un marcapasos, indicado en: bloqueos auriculoventriculares de tercer grado con bradicardia sintomática o disfunción ventricular, ritmo de escape QRS ancho o ectopia ventricular; en postoperatorio no resueltos tras 7 días (clase I, nivel de evidencia B); en lactantes con bloqueo AV de 3 grado congénito con frecuencia ventricular media inferior a 55 lpm y 70 lpm cuando se asocia a cardiopatía congénita (clase I, nivel de evidencia C); y en niños mayores de 1 año, cuando la frecuencia ventricular media es inferior a 50 lpm, pausas ventriculares abruptas (mayores de 2 a 3 ciclos) o síntomas o síncope de causa no aclarada postcirugía con bloqueo auriculoventricular de 3 grado transitorio y bloqueo fascicular residual (clase IIa, nivel de evidencia B)⁽⁴⁾. El manejo agudo de las bradiarritmias será común para todos ellos y quedaría resumido en el siguiente algoritmo (Algoritmo 2)⁽⁵⁾. En cuanto al tratamiento crónico, sería el seguimiento y observación en los casos en los que no esté indicado el implante de un marcapasos permanente descrito en cada una de las bradiarritmias previamente.

Ritmos rápidos

Supraventriculares (TSV)

Se define como ritmo cardíaco anormalmente rápido, el que se origina por encima del haz de His, a menudo (pero no siempre), con un complejo QRS estrecho. Las dos formas más comunes de TSV en los niños, son reentrada auriculoventricular (TRAV)(73%), incluyendo el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), y la reentrada nodal (TRNAV)(13%). En el adolescente, aumenta sensiblemente el porcentaje de TRNAV y disminuye TRAV (Tabla II).

La prevalencia de la TSV no está bien definida, pero se estima que entre uno de 250 y 25.000 niños, y es la alteración del ritmo más común en niños.

Tabla II. Diferencias electrocardiográficas entre las taquicardias supraventriculares más frecuentes en edad pediátrica

ECG	TRAV	TRNAV	T automática auricular
P	Se ve	No se ve o distorsiona QRS	= o ≠ a sinusal, algunas bloqueadas
PR	PR < RP (<100 ms)	PR > RP (>>>100 ms)	PR < RP (<100 ms y variable)
RR	Fijo	Fijo	Variable
ST	Deprimido ≥2 mm	Distorsionado por p	Normal

TRAV: taquicardia por reentrada auriculoventricular. TRNAV: taquicardia por reentrada nodal. T: taquicardia

La prevalencia es mucho mayor en los niños gravemente enfermos con cardiopatía congénita (Ebstein) o adquirida, tratados en una unidad de cuidados intensivos pediátrica⁽⁶⁾.

Del nodo sinusal

Los ritmos originados en el nodo sinusal tienen dos características: siempre hay una onda P delante de cada complejo QRS, con un intervalo PR regular. El eje de la onda P está entre 0° y +90°.

1. **Taquicardia sinusal:** frecuencia mayor de 166 lpm en la primera semana de vida y de 176 lpm en el resto del 1° 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. Casi siempre, debida a alteración extracardiaca y raramente sintomáticas, se tratará la causa de la taquicardia (anemia, fiebre, etc.).
2. **Arritmia sinusal o respiratoria:** benigna. La frecuencia cardiaca aumenta durante la inspiración y disminuye con la espiración. Esta arritmia no tiene ningún significado hemodinámico, ya que se trata de un fenómeno normal debido a las variaciones de la frecuencia con las fases de la respiración.

Ritmos originados en las aurículas

Tienen dos características: las ondas P son anormales en número (número de ondas P ≠ al de QRS) o morfología (eje de P anormal). Complejos QRS normales, ocasionalmente anchos por aberrancias.

1. **Extrasístoles auriculares:** el QRS ocurre prematuramente precedido

de una onda P anormal. No hay pausa compensadora (es incompleta). Son las arritmias más frecuentes en recién nacidos sanos. No tienen significado hemodinámico y no precisan tratamiento.

2. **Marcapasos auricular “migratorio”:** consiste en cambios graduales en las morfologías de las ondas P y los intervalos R-R. El complejo QRS es normal. Se ve en niños sanos, no tiene significación clínica y no precisa tratamiento.
3. **Taquicardia auricular:** las taquicardias ectópicas son raras. Su mecanismo no es del todo conocido, un foco único o múltiple a nivel auricular o microrreentradas auriculares podrían ser sus causantes. La frecuencia ventricular (QRS) varía, pues hay ondas P bloqueadas. En neonatos y lactantes, existe un tipo denominado incesante que característicamente, mantiene en ritmo auricular ectópico el 90% del tiempo, rebelde al tratamiento antiarrítmico habitual con digital, b-bloqueantes o amiodarona, y tampoco respondedora a la cardioversión y que pueden desaparecer espontáneamente hasta un 90% antes de los 6 meses. Cuando no es así y existe repercusión hemodinámica (taquimiocardiopatía) el tratamiento será la ablación⁽⁷⁾.
4. **Flutter auricular:** se caracteriza por una frecuencia auricular rápida (>300/min) y ondas P características en forma de “dientes de sierra” (ondas F). El ventrículo responde con bloqueo de diferentes grados 2:1, 3:1, 4:1, y QRS normal. Es una

de las arritmias más comunes en el periodo neonatal, se debe a una reentrada auricular, generalmente bien tolerada por el neonato. Su tratamiento será la cardioversión sincrónica.

5. **Fibrilación auricular:** se caracteriza por una frecuencia auricular extremadamente rápida (350-600/min) con “ondas F” y una respuesta ventricular irregularmente irregular con QRS normal. La fibrilación sugiere una patología subyacente significativa. La no sincronía entre la aurícula y el ventrículo dará lugar a una disminución del gasto cardíaco. En casos de inestabilidad, el tratamiento será la cardioversión sincrónica y, si está estable, digoxina asociada o no a procainamida.

Ritmos que implican al nodo AV

La onda P puede estar ausente u ondas P (-) pueden seguir al QRS. El QRS es normal en morfología y duración. Pueden ser:

1. **Extrasístoles de la unión:** un QRS ocurre prematuramente con onda P ausente o (-) retrógrada (detrás del QRS). La “pausa compensadora” puede ser completa o incompleta. Se ve en niños sanos. No tiene significación clínica.
2. **Ritmo nodal acelerado:** en presencia de una frecuencia sinusal normal y conducción AV normal, si el nodo AV (región nodo AV – Haz de His) presenta un “automatismo” aumentado, toma la función de marcapasos. Las ondas P están ausentes o son (-) retrógradas. En el neonato y lactante sano, la causa más frecuente es la miocarditis. No suele tener significación clínica ni precisar tratamiento.
3. **Taquicardia con implicación nodal:** la frecuencia ventricular varía de 220-280 lpm en neonatos a 180-240 lpm en niños más mayores y adolescentes. El QRS es generalmente normal, pero pueden ocurrir “aberrancias”. Podemos clasificarlas en:
 - a. **Ectópicas** (por automatismo), se caracterizan por tener una frecuencia ventricular mayor o igual que la auricular, fenómeno de “calentamiento” en su

inicio y “enfriamiento” en su cese. Al igual que la automática auricular, también puede ser incesante y ser rebelde al tratamiento farmacológico requiriendo ablación con catéter.

- b. **Reentrada** (“reciprocantes”), “paroxísticas”, el nodo AV participa en el circuito de reentrada y son las taquicardias más frecuentes en la edad pediátrica, menos frecuentes en el neonato. Se producen por la falta de regresión de conexiones anómalas a nivel auriculoventricular (más frecuente posteroseptal y lateral izquierda) o intranodales (vía lenta en septo interatrial posterior, junto a la desembocadura del seno coronario; más propias del adolescente o adulto) presentes durante la vida fetal. Característicamente, se inician bruscamente precedidas de un extrasístole y su cese también es brusco. Durante la taquicardia, podremos observar una onda p retrógrada tras QRS estrecho (conducción ortodrómica) o ancho en el menor de los casos <5% (antidrómica) en las TRAV, y ausente o inmediatamente posterior al QRS en las TRNAV. Clínicamente, se suele manifestar como: palpitaciones, dolor torácico, fatiga y mareo (que es debido a la hipotensión asociada con la frecuencia cardíaca rápida). La mayoría de los niños toleran bien los episodios de taquicardia. Sin embargo, los episodios prolongados por la difícil identificación en niños más pequeños, pueden precipitar la insuficiencia cardíaca: tos, palidez, irritabilidad, mala alimentación, cianosis e inquietud (19-50% de los neonatos con SVT de 24 a 36 horas y más de 48 h, respectivamente)⁽⁸⁾.

El síncope puede ser una presentación poco común de TSV. Síncope asociado con el síndrome de WPW y RR preexcitado <220 ms en niños es una señal de advertencia grave, y puede ser señal de la fibrilación auricular (FA) con conducción AV rápida a lo largo de la vía acce-

soria. Se encuentran en mayor riesgo de desarrollar fibrilación auricular y muerte súbita cardíaca, por lo que serían candidatos a estudio electrofisiológico y posible ablación^(9,10).

Un tipo de TRAV es la permanente reciprocante de la unión (Coumel), en la que a diferencia del resto de TRAV, la conducción retrógrada por la vía es lenta al igual que la anterógrada por el nodo AV, creando un ciclo estable de reentrada, comportándose de manera incesante y pudiendo desencadenar taquimiocardiopatía e insuficiencia cardíaca⁽¹¹⁾.

En cuanto a la historia natural de TAV, está en parte relacionada con la edad en la presentación inicial. Los bebés que se presentan con TSV en el período neonatal tienen una probabilidad de 30 a 70% de ser asintomáticos y no requieren tratamiento al año de edad, aunque algunos pueden tener recurrencia posterior en una media de edad de ocho años. En contraste, TSV persiste en el 78% de los pacientes que se presentaron después de los cinco años de edad. Se especula que cambios en el tono autonómico durante la infancia puede dar lugar a este patrón de desaparición y reaparición, alterando la vía accesoria y la conducción y refractariedad del nodo AV⁽¹²⁾.

El tratamiento inicial es común para todas las TSV y queda reflejado en el siguiente algoritmo (Algoritmo 3)⁽⁵⁾.

Con lo que respecta al tratamiento crónico, no existe unanimidad; por lo general, se tomará una actitud expec-

tante en niños mayores de 1 año y <5 años con un único episodio, sin miocardiopatía ni inestabilidad hemodinámica tras observación durante 24 horas. En lactantes, por falta de reconocimiento de la arritmia, se preferirá el tratamiento farmacológico durante el primer año de vida, aunque los estudios realizados hablan de similar efectividad del tratamiento crónico con digital y la actitud expectante con maniobras vagales durante la crisis. Se tratarán farmacológicamente a largo plazo los niños con episodios frecuentes, recurrentes muy sintomáticos y, generalmente, los fármacos elegidos serán flecaína y b-bloqueantes^(4,13-15).

En cuanto a la ablación con radiofrecuencia, es una técnica con alta tasa de éxito (90%), pero no exenta de complicaciones, tales como: bloqueo auriculoventricular, perforación, lesión del plexo braquial, embolia o neumotórax, mayores cuanto menor es la edad del paciente (<15 kg), tal como queda descrito en la tabla III, por ello es recomendable ceñirse a las indicaciones actualmente establecidas que son las siguientes⁽⁴⁾:

- Clase I:
 - Síndrome de WPW tras un episodio abortado de muerte súbita.
 - Síndrome de WPW asociado con síncope e intervalo RR corto durante la fibrilación auricular (RR preexcitado < 250 ms) o con período refractario efectivo de la vía accesoria corto < 250 ms durante estimulación auricular.
 - TSV crónica o recurrente asociada con disfunción ventricular.

Tabla III. Tasa de éxito y complicaciones de la ablación con radiofrecuencia

	<i>Sin cardiopatía estructural</i>	<i>Con cardiopatía estructural</i>
Vías accesorias	92%/96%	80%
Intranodal	97%/99%	60%
Taquicardia auricular	87%/90%	60%
Complicaciones		
Mayores	2,6%/3%	4,2%
Muerte	0,1%/0,01%	0,3%

- Clase IIa:
 - TSV recurrente y/o sintomática asociada con disfunción ventricular.
 - Pacientes con cardiopatía congénita, en los que la cirugía cardíaca puede imposibilitar o dificultar el acceso vascular o cardíaco al sustrato arritmico.
 - TSV incesante crónica (>6-12 meses tras un evento inicial) con función ventricular normal.
 - Taquicardia por reentrada auricular crónica o con frecuentes recurrencias.
 - Palpitaciones con TSV sostenida inducida durante el estudio electrofisiológico.
- Clase IIb:
 - Preexcitación asintomática (patrón de WPW en el ECG), edad > 5 años, sin taquicardia reconocida, y cuando el riesgo/beneficio del procedimiento y de la arritmia ha sido claramente explicitado.
 - TSV en niños > 5 años, cuando el tratamiento antiarrítmico ha controlado eficazmente la taquicardia.
 - TSV en niños < 5 años de edad, refractaria al tratamiento antiarrítmico, incluido el sotalol y la amiodarona.
 - Taquicardia por reentrada auricular, con 1-3 episodios por año, que requieren intervención médica.
 - Ablación del nodo AV e implantación de marcapasos como alternativa al tratamiento médico en pacientes con taquicardia por reentrada auricular refractaria.
- Clase III
 - Síndrome de WPW asintomático en < 5 años.
 - TSV controlada médicamente en niños < 5 años.
 - Episodios de TSV no sostenida que no requieren otro tipo de terapia y/o son mínimamente sintomáticos.

Actualmente, se disponen de nuevas técnicas como mapeo de activación y crioblación, que ya se han demostrado más seguras minimizando las complicaciones secundarias al procedimiento,

útiles en niños menores de 20 kg y arritmias originadas en regiones próximas al nodo auriculoventricular disminuyendo el riesgo de bloqueo, aunque con una mayor tasa de recidivas^(17,18).

Ventriculares

Se trata de ritmos originados en el miocardio ventricular o células de Purkinje por debajo de la bifurcación del haz de His. Electrocardiográficamente, se caracterizan por QRS anchos (>80 ms) y "abigarrados", con morfología de bloqueo de rama con ondas T en dirección opuesta. Los QRS están disociados con respecto a las ondas P.

Ritmos originados en los ventrículos

1. **Extrasístoles ventriculares:** consisten en complejos QRS que se adelantan. Tienen la onda T en sentido opuesto al QRS. Tienen, por lo general, "pausa compensadora" completa. Se pueden producir "latidos de fusión" (complejos QRS intermedios entre el QRS sinusal y el extrasístole, generalmente precedidos de onda P y con un PR corto). Son frecuentes en niños sanos. No precisan estudios adicionales. Pueden clasificarse de diversas formas:
 - Por la interrelación de los extrasístoles:
 - "Bigeminismo": cada complejo QRS anormal alterna con un QRS normal regularmente.
 - "Trigeminismo": cada QRS anormal (extrasístole) es seguido de 2 QRS normales.
 - "Parejas": 2 QRS anormales (extrasístoles) seguidos.
 - "Tripletes extrasístoles seguidos": 3 o más extrasístoles se denomina de forma arbitraria como taquicardia ventricular.
 - Según la "similitud" de los QRS, los extrasístoles se dividen en:
 - "Monomórficos" o unifocales: los QRS tienen la misma morfología en la misma derivación.
 - "Polimórficos" o multifocales: los QRS son de morfología diferente.

Los extrasístoles ventriculares son frecuentes en niños sanos, también pueden verse en: miocarditis, fal-

sos tendones ventriculares, lesiones miocárdicas, tumores, displasias, etc. Los extrasístoles aislados son benignos, sobre todo si son monomórficos y disminuyen con el ejercicio. Son signos de "mal pronóstico": si se asocian a cardiopatía, si hay antecedentes familiares de muerte súbita, si aumentan con el ejercicio, si son "multifocales", si hay rachas con síntomas, si hay episodios frecuentes de taquicardia ventricular paroxística o si son incesantes. Si son aislados y con características de benignidad, no precisan de más estudios. Extrasístoles monomórficos frecuentes, incluyendo bigeminismo y trigeminismo, no necesitarán tratamiento. Sí les realizaremos ECG para valorar el QTc y posibles alteraciones de ST-T. Ecocardiografía para descartar anomalías estructurales, miocarditis, etc. Prueba de esfuerzo, pues puede inducir o exacerbar la arritmia, lo cual orientaría sobre una posible cardiopatía subyacente, y puede revelar un QTc largo durante el período de recuperación. Los niños con extrasístoles polimórficos o multifocales, además de las pruebas antes mencionadas, precisan de un registro electrocardiográfico de 24 horas (Holter), para detectar la severidad y la extensión de la arritmia ventricular. Tienen que ser evaluados periódicamente.

2. **Taquicardia ventricular (TV):** se define como 3 o más extrasístoles ventriculares a una frecuencia de 120-200/min. Los QRS son anchos con ondas T opuestas al QRS. Los QRS pueden ser monomórficos o pueden variar de forma fortuita (polimórficos). La torsada de punta es una forma de TV polimórfica, caracterizada por una TV paroxística, durante la cual hay cambios progresivos en la amplitud y polaridad del QRS, separados por un complejo de transición estrecho. Pueden ocurrir en el síndrome QT largo. Las TV, a veces, son difíciles de distinguir de una TSV con aberrancia. Los siguientes hallazgos son de ayuda en diferenciar la conducción ventricular aberrante de los extrasístoles ventriculares: a) un patrón rSR' en V1 recuerda al

bloqueo de rama derecha y sugiere aberrancia. En un extrasístole, la morfología es rara y no recuerda a la forma clásica de bloqueo de rama derecha ni izquierda. b) QRS anchos aislados siguiendo a ondas P con intervalos R-R regulares, sugieren aberrancia. c) la presencia de "latidos de fusión" es un signo de extrasístolia. Una taquicardia con un QRS ancho en un niño deberá ser considerada y tratada como una taquicardia ventricular, mientras no se demuestre lo contrario.

Las causas de las TV generalmente indican una patología miocárdica seria. En niños, se ven con mayor frecuencia:

1. **Asociadas a cardiopatía congénita** reparada o no y dentro de ellas en tetralogía de Fallot, sobre todo si existen lesiones residuales (hasta un 12%)⁽¹⁹⁾, obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo y disfunción ventricular, cuando estas cardiopatías tienen un QRS mayor de 180 ms y en edades más avanzadas. Se ha hablado de la utilidad de estudios con estimulación ventricular en el postoperatorio de estos pacientes para identificar los de mayor riesgo de desarrollar arritmias ventriculares y muerte súbita. En este tipo de pacientes, se tratará la arritmia, cuando la TV es sostenida y/o sintomática. En una primera instancia, se corregirán los defectos hemodinámicos residuales si los hubiera. No existe un consenso claro en cuanto al mejor tratamiento, pero sí parece haberse visto la falta de respuesta al tratamiento farmacológico (amiodarona, procainamida, sotalol)⁽²⁰⁾ y la alta tasa de recidivas y ausencia de reducción de muerte súbita postablación⁽²¹⁾ (indicada en TV sostenida monomorfa estable); por ello, cada vez se amplían más las indicaciones de implante de desfibrilador (DAI) en este tipo de pacientes que, actualmente, según las guías son: pacientes resucitados de muerte súbita por TV de causa no reversible (clase I evidencia B), TV sostenida tras ablación no exitosa (clase I evidencia C), síncope no explicado asociado a disfunción ventricular (clase IIa evidencia C)⁽⁴⁾.

2. **Trastornos genéticos.** Se pueden clasificar como canalopatías (trastornos que afectan el movimiento de iones) o trastornos de miocardiopatía.

- **Síndrome de QT largo (SQTL):** es un trastorno de la repolarización del miocardio que se caracteriza por una prolongación del intervalo QT y anomalías de la onda T en el ECG, síncope y muerte súbita cardíaca. La mayoría de los pacientes tienen una pérdida de función de un canal de potasio (p. ej., *KCNQ1* y *KCNH2*) o una ganancia de función de un sodio canal (p. ej., *SCN5A*) (Tabla IV).

Se han descrito 2 fenotipos de SQTL. El más común de forma autosómica dominante, el síndrome de Romano-Ward, tiene un fenotipo puramente cardíaco. La forma autosómica recesiva, el síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, se asocia con SQTL y sordera neurosensorial, y tiene un curso clínico más maligno. SQTL se asocia con un mayor riesgo de arritmias potencialmente mortales, conocidas como *torsades de pointes*. También existen numerosas causas de SQTL

adquirido (Tabla IV). Los pacientes con SQTL se presentan con síncope, convulsiones o paro cardíaco. Una historia familiar de muerte súbita o convulsiones debe hacer sospechar esta entidad. La tasa de mortalidad se ha reducido con la identificación más temprana de los pacientes afectados y el tratamiento, incluida la terapia con β -bloqueantes, la restricción de los deportes, la evitación de los medicamentos que prolongan el intervalo QTc, y/o implante de DAI en sujetos de alto riesgo: en muerte súbita resucitada concomitante con β -bloqueantes (clase I evidencia A), síncope o TV a pesar de tratamiento con β -bloqueantes (clase IIa evidencia B)^(4,22).

- **El síndrome de Brugada:** canalopatía poco común, se asocia con los hallazgos ECG característicos de elevación del segmento ST en las derivaciones V1 a V3 y bloqueo de rama derecha. Se hereda en un patrón autosómico dominante con expresividad variable. Las mutaciones genéticas de *SCN5A*, que codifica para la subunidad de un canal de sodio cardíaco,

Tabla IV. Síndrome QT largo congénito y adquirido

Congénito

- Jervell Lange-Nielsen
- Romano-Ward
- Idiopático

Adquirido

- Alteraciones metabólicas: hipokaliemia, hipomagnesemia, hipocalcemia, anorexia, malnutrición, dietas proteicas, hipotiroidismo
- Bradiarritmias: disfunción sinusal, bloqueo aurículo-ventricular 2º y 3º
- Drogas antiarrítmicas: quinidina, procainamida, disopiramida, amiodarona, sotalol, dofetilide, ibutilide, azimilide, sematilide
- Antimicrobianos: eritromicina, claritromicina, azitromicina, pentamidina, fluoroquinolonas, espiramicina, cloroquina, mefloquina
- Antihistamínicos
- Drogas psicótropas: tioridazina, fenotiazidas, antidepresivos tricíclicos, haloperidol
- Otras drogas: inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, risperidona, metadona, vasodilatadores, diuréticos, antagonistas de la serotonina, metadona, cisapride, domperidona, inhibidores proteasa HIV, insecticidas organofosforados, cocaína
- Otros factores: infarto miocárdico, hipertensión intracraneal, HIV, hipotermia, lupus

dando lugar a una pérdida de la función del canal de sodio, se ha encontrado en 10 a 30%⁽²³⁾. Los pacientes afectados presentan arritmias ventriculares potencialmente mortales. La muerte súbita cardíaca puede ser el primer acontecimiento clínico, ocurre en hasta un tercio de los pacientes. La muerte generalmente ocurre durante el sueño y en horas de la madrugada. Una historia familiar de muerte súbita temprana debe hacer sospecharla. El tratamiento con DAI estará indicado en muerte súbita resucitada (clase I evidencia C) y es razonable con ECG espontáneo de Brugada y síncope o TV asociada (clase IIa evidencia C)^(4,22).

- *Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (CPVT)*: están en riesgo de TV, fibrilación ventricular y muerte súbita, especialmente en relación con el estrés o el ejercicio. En reposo, el ECG suele demostrar frecuentes extrasístoles ventriculares y TV polimórfica no sostenida, se hereda en un patrón autosómico dominante o autosómico recesivo y también ocurre en casos esporádicos como una mutación *de novo*. Diversas mutaciones de los *loci* de genes que codifican proteínas implicadas en la regulación del calcio en el retículo sarcoplásmico se han identificado en pacientes con CPVT. Estos incluyen mutaciones del gen *RyR2* (que codifica el receptor de rianodina) y del gen de la calsecuestrina 2 (que codifica una proteína principal del reservorio de calcio dentro del retículo sarcoplásmico). Mayor prevalencia durante la infancia por mayor intensidad de ejercicio físico. Aproximadamente, el 30% de los pacientes tienen antecedentes familiares de muerte súbita, a menudo en la adolescencia. El pronóstico es malo, incluso en pacientes tratados con β -bloqueantes o DAI, cuyas indicaciones son similares al SQT_L^(4,22).

- *Miocardiopatía hipertrófica*: la miocardiopatía hipertrófica es la causa más frecuente de muerte súbita en personas jóvenes en los Estados Unidos. Es una enfermedad genética del sarcómero cardíaco que es causada por mutaciones en uno de los más de 50 genes que codifican la mayoría de las proteínas contráctiles del miocardio, que condicionan inestabilidad eléctrica y TV. Estará indicado el tratamiento con DAI en TV sostenida o FV (clase I evidencia B)^(4,22).

- *Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD)*: es un trastorno del ventrículo derecho se caracteriza por el reemplazo fibroadiposo del miocardio, con formación de aneurismas y anomalías del movimiento de la pared (evidenciado mediante resonancia magnética); en algunos casos, también del tabique ventricular. Representa el 3 a 5% de las muertes súbitas sin explicación en adolescentes y adultos jóvenes. Ambas formas, autosómica dominante y recesiva, de la MAVD se han reportado con mutaciones identificadas en varios genes de la proteína desmosómica. La MAVD autosómica recesiva es menos común y puede ser parte de un síndrome llamado enfermedad de Naxos, que también incluye hiperqueratosis de las palmas y plantas, y alteraciones del pelo. Los pacientes afectados presentan mareos, palpitaciones y síncope debido a TV. La TV tiene un patrón de bloqueo completo de rama izquierda. Estará indicado el implante de DAI en muerte súbita resucitada asociada a TV o FV (clase I evidencia B) o en enfermedad extensa con disfunción ventricular, antecedentes familiares o síncope sin exclusión de TV o FV, como causa (clase IIa evidencia C)^(4,22).

3. **Enfermedad cardíaca adquirida:** menos frecuentes, algunas de ellas son: enfermedad cardíaca coronaria (Kawasaki), miocarditis y enfer-

medad de Chagas (causada por el parásito *Trypanosoma cruzi*, que se encuentra principalmente en América Central y del Sur; aunque es raro en los niños, pueden desarrollar una miocardiopatía dilatada y se asocia con bloqueo cardíaco y TV durante la fase crónica de la infección) alteraciones metabólicas (hipopotasemia, hipomagnesemia) la anorexia y enfermedad intracranial (accidente cerebrovascular).

4. Causa idiopática:

- *Ritmo idioventricular acelerado (RIVA)*: TV monomórfica relativamente lenta, 120-200 lpm, que se observa con más frecuencia en los recién nacidos. Se distingue de otras formas más malignas de la TV, debido a su ritmo más lento y a la ausencia de síntomas. Desaparece con el ejercicio. Generalmente, no necesita tratamiento⁽²⁴⁾.

- *Taquicardia idiopática del tracto de salida VD (TVTS-VD)*: condición benigna que se resuelve espontáneamente. Esta alteración del ritmo se cree que es una actividad mediada por el AMPc activa que surge del tracto de salida del ventrículo derecho. Frecuencia lenta de 140 a 190 latidos por minuto, con un patrón de QRS de bloqueo de rama izquierdo y eje inferior. La mayoría de los niños con TVTSVD son asintomáticos y se presentan como un hallazgo incidental. El tratamiento de la TVTSVD está indicado en pacientes sintomáticos y en los pacientes que desarrollan cardiomiopatía inducida por taquicardia. La terapia incluye fármacos antiarrítmicos y la ablación con catéter que ha demostrado ser muy exitosa. El pronóstico es excelente⁽²⁵⁾.

- *TV pueden originarse en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI)*, y es similar a la taquicardia del TVTSVD en sus manifestaciones clínicas, pronóstico y manejo. El ECG muestra TV monomórfica con un bloqueo de rama derecha y eje inferior.

- *Taquicardia ventricular izquierda o taquicardia fascicular Belhassen*: es una TV benigna, el ECG muestra un bloqueo de rama derecha con eje superior o izquierdo. Se origina en el fascículo posterior izquierdo y se produce en ausencia de cardiopatía estructural, aunque puede estar relacionada con falsos tendones de ventrículo izquierdo.

El mecanismo de la TV se cree que es la reentrada, ya que se inicia con la estimulación auricular y ventricular, es sensible al verapamilo.

5. **Fibrilación ventricular**: son QRS irregulares de diverso tamaño y configuración. La frecuencia es rápida e irregular. La situación hemodinámica es grave, fatal. Precisa de maniobras de resucitación inmediatas, incluyendo la “desfibrilación” (4 jul/kg).

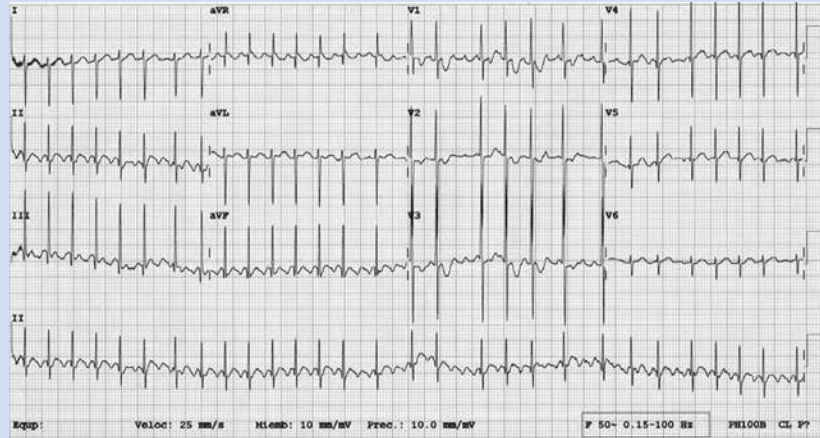
El tratamiento agudo de todas las taquicardias ventriculares y fibrilación ventricular queda reflejado en el algoritmo 5; en cuanto al tratamiento crónico, ya ha quedado reflejado en cada apartado⁽⁵⁾.

Bibliografía

1. Geggel RL and Flyer DC. History, growth, nutrition, physical examination, and routine laboratory studies. In Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Flyer DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia; 2006: p. 129.
2. Michaelson M, Engle MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. In: Cardiovascular Clinics, Brest AN, Engle MA (Eds), FA Davis, Philadelphia; 1972: p. 85.
3. Kugler JD. Sinus node dysfunction. In: Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing, Gillette PC, Garson AG Jr (Eds), WB Saunders, Philadelphia; 1990: p. 250.
4. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013; 15: 1337-82.
5. Pediatric Advanced Life Support Provider Manual. Ralston, M, et al (Eds), American Heart Association, Subcommittee on Pediatric Resuscitation, Dallas; 2006: p. 116.
6. Hoffman TM, Wernovsky G, Wieand TS, et al. The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. *Pediatr Cardiol*. 2002; 23: 598.
7. Blomstrom-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias--executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation*. 2003; 108: 1.
8. Gilljam T, Jaeggi E, Gow RM. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta Paediatrica*. 2008; 97: 1035-9.
9. Paul T, Guccione P, Garson A Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol*. 1990; 65: 318.
10. Harahsheh A, Du W, Singh H, et al. Risk factors for atrioventricular tachycardia degenerating to atrial flutter/fibrillation in the young with Wolff-Parkinson-White Pacing. *Clin Electrophysiol*. 2008; 31: 1307-12.
11. Cruz FE, Cheriex EC, Smeets JL, et al. Reversibility of tachycardia-induced cardiomyopathy after cure of incessant supraventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 1990; 16: 739.
12. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, et al. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol*. 1992; 69: 1028.
13. Kugler JD, Danford DA. Management of infants, children, and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Pediatr*. 1996; 129: 324.
14. Paul T, Bertram H, Bokenkamp R, et al. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *Paediatr Drugs*. 2000; 2: 171.
15. Blomstrom-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias--executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation*. 2003; 108: 1871.
16. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, et al. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2002; 25: 1000.
17. Miyazaki A, Blafox AD, Fairbrother DL, et al. Cryo-ablation for septal tachycardia substrates in pediatric patients: mid-term results. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 45: 581.
18. Collins KK, Dubin AM, Chiesa NA, et al. Cryoablation versus radiofrequency ablation for treatment of pediatric atrioventricular nodal reentrant tachycardia: initial experience with 4-mm cryocatheter. *Heart Rhythm*. 2006; 3: 564.
19. Ghai A, Silversides C, Harris L, et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40: 1675.
20. Walsh EP. Arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Rev*. 2002; 6: 422.
21. Morwood JG, Triedman JK, Berul CI, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004; 1: 301.
22. Zipes DP, Camm AJ, Borggreffe 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.
23. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 20: 1391.
24. Reynolds JL, Pickoff AS. Accelerated ventricular rhythm in children: a review and report of a case with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2001; 22: 23.
25. Harris KC, Potts JE, Fournier A, et al. Right ventricular outflow tract tachycardia in children. *J Pediatr*. 2006; 149: 822.
26. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Brugada R. Trastornos del ritmo cardiaco más frecuentes en pediatría: síndrome de QT largo. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 617-21.

Caso clínico

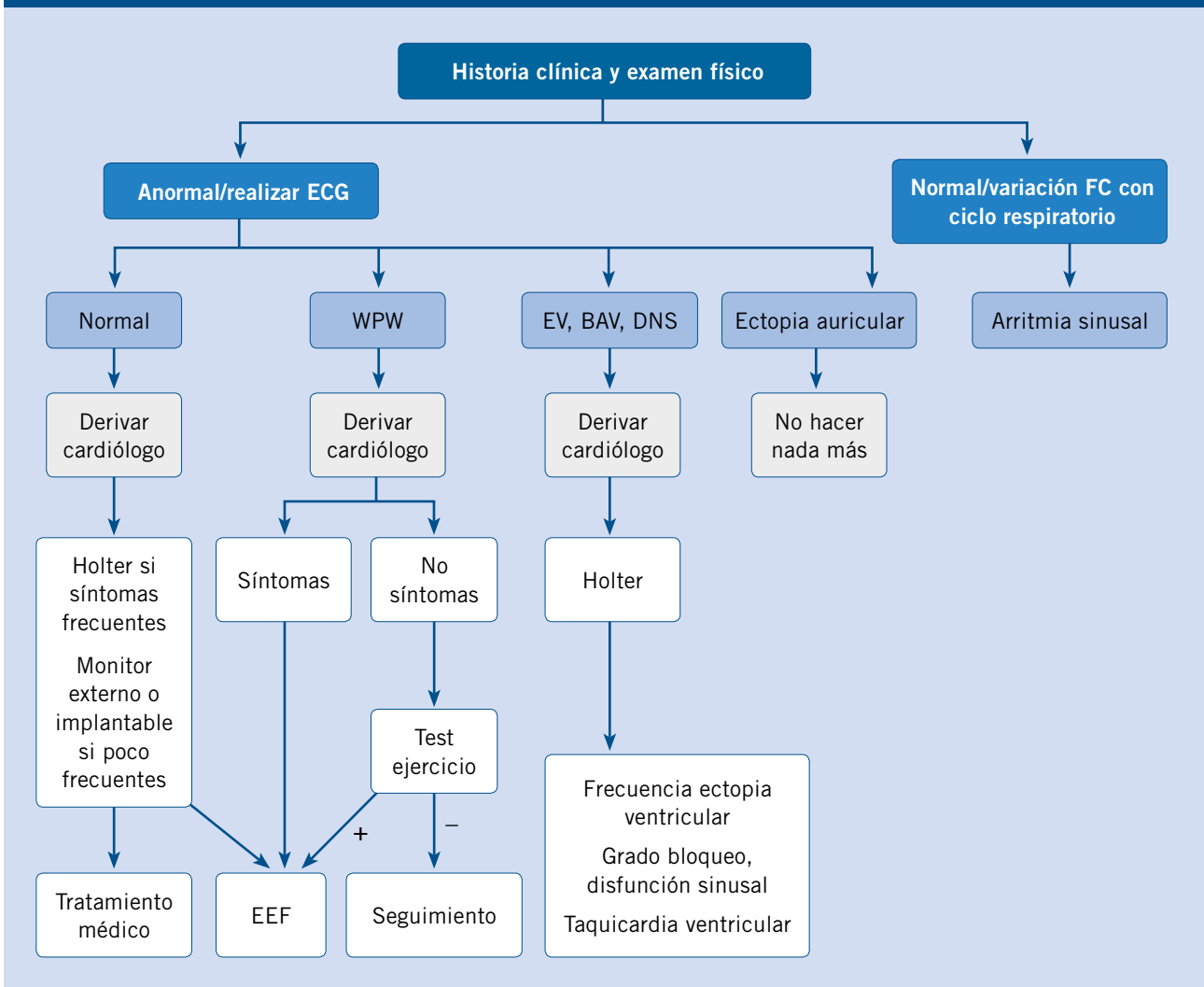
Recién nacido de 4 días de vida con letargia y disminución de ingesta y diuresis. A la exploración, mala perfusión y taquicardia (Fig. 2).



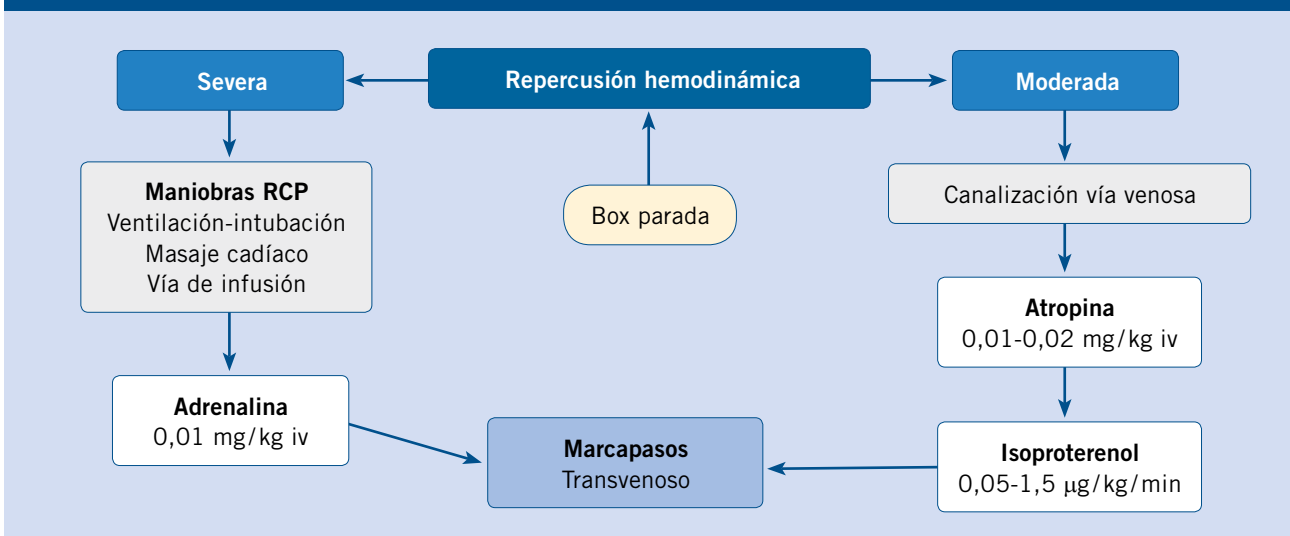
La mayoría de los niños toleran bien los episodios de taquicardia, es fundamental mantener la calma, realizar un EKG y valorar la estabilidad hemodinámica, las maniobras vagales y ATP tienen una efectividad del 75% (Fig. 3).



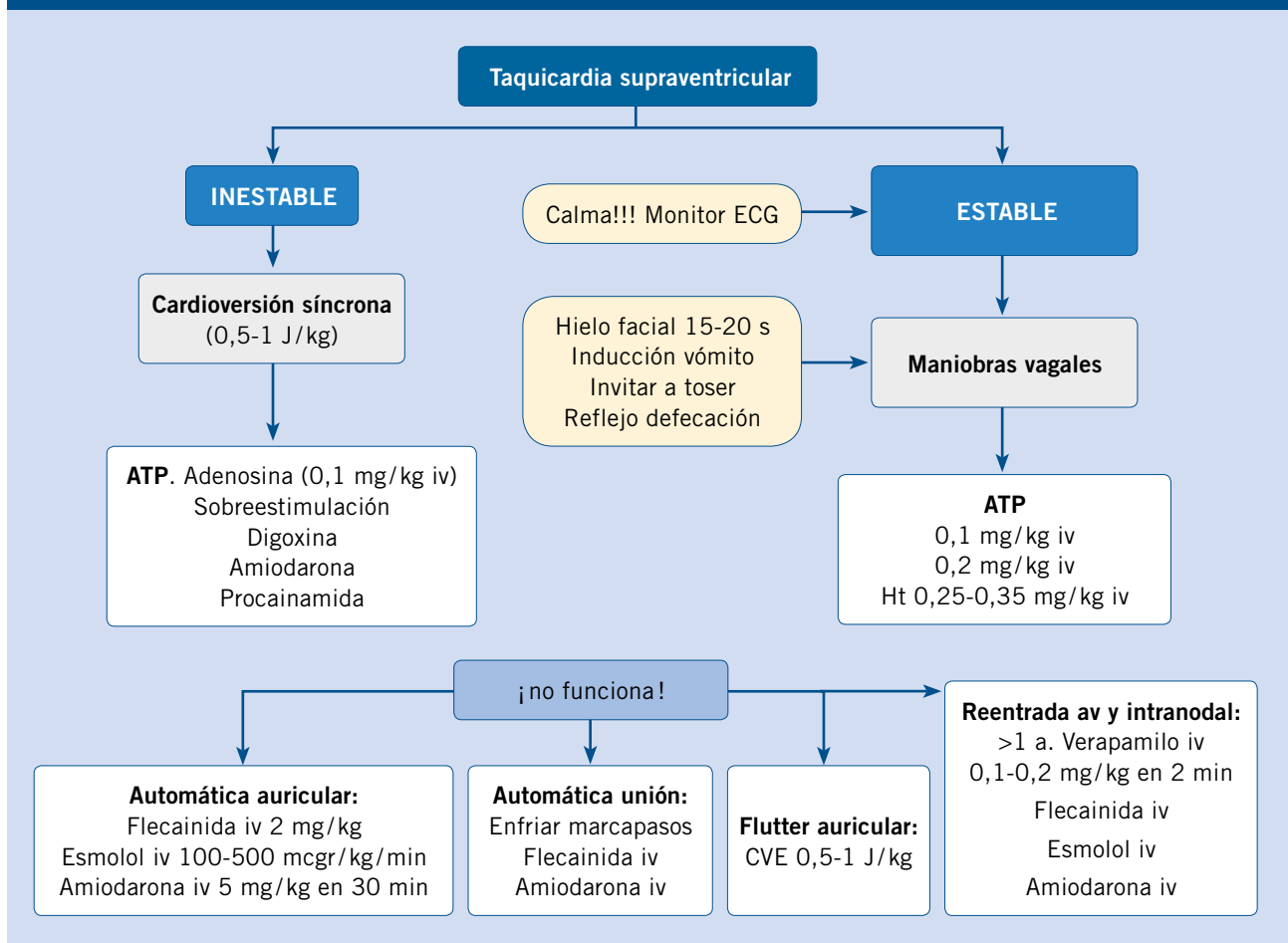
Algoritmo 1. Evaluación de niños con arritmia cardíaca



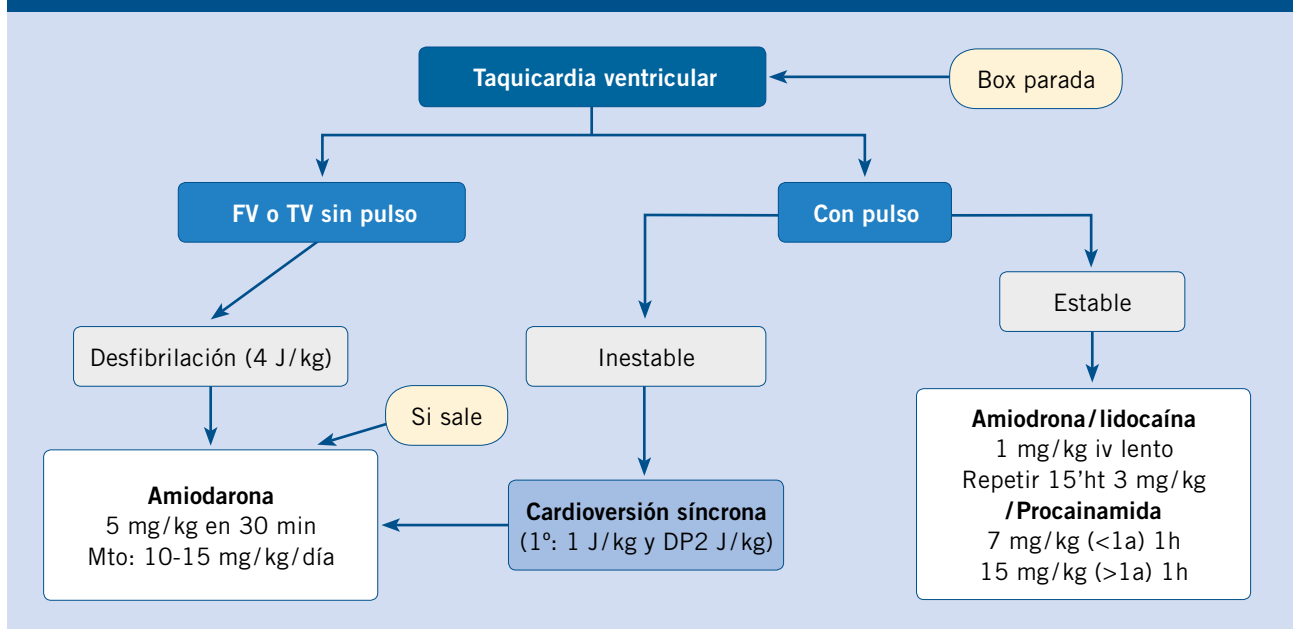
Algoritmo 2. Manejo de bradiarritmias



Algoritmo 3. Manejo agudo de taquicardias supraventriculares



Algoritmo 4. Manejo agudo de la taquicardia ventricular (TV)





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.

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

17. Con respecto a las taquicardias en los niños:

- Las más frecuentes son las ventriculares.
- Las más frecuentes son las supraventriculares por automatismo atrial.
- La fibrilación auricular es más frecuente que en adultos.
- Las más frecuentes son supraventriculares por vías accesorias auriculoventriculares anómalas.
- Las más frecuentes en lactantes son por doble vía nodal.

18. En el bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo I (Wenckebach):

- Todos los impulsos auriculares se conducen a los ventrículos.
- El intervalo PR se alarga hasta que una P no conduce.
- No existe alargamiento PR, súbitamente una onda P no conduce.
- Siempre son por enfermedad degenerativa.
- Siempre degeneran en tercer grado.

19. Ante una taquicardia de QRS estrecho en un niño:

- Siempre produce inestabilidad hemodinámica.
- Si está estable, se procederá a infusión de bolo de amiodarona.
- Si está estable, se tratará con cardioversión eléctrica.
- Lo primero es valorar la estabilidad hemodinámica.
- Las maniobras vagales raramente son efectivas.

20. En el bloqueo auriculoventricular de tercer grado:

- Siempre precisará estimulación permanente.
- Siempre es después de una cirugía.
- Puede estar relacionado con alguna colagenopatía.
- El intervalo PR se alarga hasta que una P no conduce.
- No existe alargamiento PR, súbitamente una onda P no conduce.

21. Con respecto al QT largo:

- El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen es puramente cardiaco.
- El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen se asocia con SQTL y sordera neurosensorial, y tiene un curso clínico más maligno.

- El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen se asocia con SQTL y sordera neurosensorial, y tiene un curso clínico más benigno.
- Siempre precisará implante de desfibrilador.
- Solo se debe a causa genética.

Caso clínico

22. ¿QUÉ hago?

- Monitorizar y adrenalina intravenosa.
- Monitorizar e iniciar RPC.
- Monitorizar y, si está estable, ATP/vagales.
- Derivar directamente.
- Monitorizar y, si está inestable, ATP/vagales.

23. ¿Diagnóstico?

- Taquicardia supraventricular paroxística por reentrada auriculoventricular.
- Bloqueo auriculoventricular de 3º grado.
- Fibrilación auricular.
- Flutter auricular.
- Ritmo sinusal.

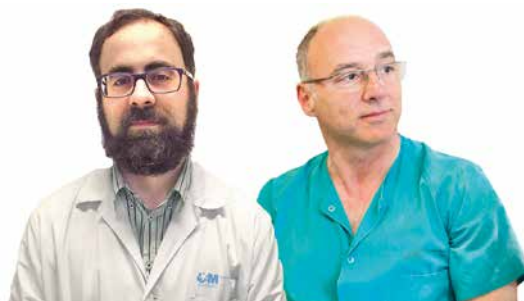
24. ¿Ahora?

- Nuevo bolo ATP.
- Desfibrilación 2 j/kg.
- Marcapasos transitorio.
- Adrenalina.
- Cardioversión (CVE) 0,5 j/kg.

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



Resumen

El niño con cardiopatía congénita (CC) plantea cada vez más necesidades de cuidados a lo largo de su vida, que se está prolongando de manera marcada. El pediatra de Atención Primaria (AP) se encuentra en una posición privilegiada para satisfacer las demandas de esta población emergente, que no terminan en el abordaje de su problema anatómico cardíaco. En esta revisión, exponemos oportunidades de participación por parte del pediatra no especializado en la atención integral de los niños con CC: detección precoz de complicaciones, problemas de crecimiento y nutrición, alteraciones de neurodesarrollo y psicosociales, inmunizaciones, recomendaciones de actividad física, profilaxis de endocarditis infecciosa, educación sexual y prevención de riesgo cardiovascular adulto.

Abstract

Children with congenital heart disease require increasing care needs across their lifespan, now markedly improved. Primary care pediatricians are in an advantageous position to match the demands beyond the correction of the anatomical defects in this emergent population. Here, we review the opportunities for the non specialist pediatrician to take part in the complete support of children with congenital heart disease: early detection of complications, issues in development and nutrition, neurodevelopment and psychosocial alterations, immunizations, physical activity recommendations, prophylaxis of infectious endocarditis, sexual education and prevention of cardiovascular risk in the adult life.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas; Seguimiento; Atención Primaria.

Key words: Congenital heart disease; Monitoring; Primary care.

Pediatr Integral 2016; XX (8): 539–547

Introducción

Cada vez es más frecuente encontrar un niño con CC, intervenida o no, en la consulta de Atención Primaria.

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen un grupo anatómico y clínico heterogéneo de alteraciones de la formación embrionaria del corazón y de los grandes vasos, presentes y detectables al nacimiento. La supervivencia en aumento, debida a los avances en los tratamientos, pone en contacto, cada vez más frecuente, a

estos pacientes con médicos no especialistas, que deben procurar soluciones a los problemas que plantean a lo largo de la vida, tanto niños como padres. De forma habitual, el pediatra de Atención Primaria (AP) se coloca en una situación central y privilegiada para resolver cuestiones evolutivas que debe conocer sobre actividades preventivas, detección de comorbilidad y recomendaciones de estilo de vida: las necesidades de cuidados, en definitiva, no terminan con el abordaje de la lesión anatómica.

Magnitud del problema

Las CC simples son las más frecuentes. Se ha mejorado enormemente en la supervivencia de formas complejas de CC. El paciente medio con CC ya no es un niño, sino un adulto.

Con una frecuencia de CC al nacimiento de unos 6-8 pacientes por cada 1.000 RN vivos, frecuencia prácticamente constante entre diferentes zonas geográficas y etnias humanas, las estimaciones actuales son que el 96% de niños con CC que sobrepasan el primer

Tabla I. Clasificación de cardiopatías congénitas (CC) según complejidad de cuidados. En negrita, CC más prevalentes

Gran complejidad	Portador de conducto, valvulado o no valvulado, CC cianótica , ventrículo de doble salida, corrección univentricular completada o fisiología univentricular (paliaciones tipo Glenn o Fontan; anatomías típicas de hipoplasia o atresia de estructuras o conexiones AV anómalas), CC asociada con hipertensión pulmonar o síndrome de Eisenmenger, transposición de grandes arterias , truncus arterioso o hemitruncus
Complejidad moderada	Fístula aortovenricular, drenaje venoso pulmonar anómalo, canal aurículoventricular , coartación de aorta , anomalía de Ebstein, obstrucción infundibular significativa al tracto de salida ventricular derecho, comunicación interauricular tipo ostium primum , ductus arterioso permeable , insuficiencia valvular pulmonar , estenosis valvular pulmonar , aneurisma o fístula de los senos de Valsalva, comunicación interauricular tipo seno venoso , estenosis aórtica sub- o supra valvular , tetralogía de Fallot , comunicación interventricular , ausencia de válvula(s), insuficiencia aórtica, enfermedad mitral, obstrucción al tracto de salida ventricular derecho, válvula mitral o tricúspide en <i>straddling</i>
CC simples	Enfermedad nativa que no ha precisado intervención, enfermedad congénita de la válvula aórtica aislada, enfermedad congénita de la válvula mitral aislada, foramen ovale aislado o comunicación interauricular pequeña, comunicación interventricular pequeña aislada, estenosis valvular pulmonar, enfermedad reparada (<i>sin defectos residuales significativos</i>), ductus previamente ligado u ocluido, comunicación interauricular tipo ostium secundum o seno venoso reparada, comunicación interventricular intervenida sin defectos residuales

año de vida llegan a la adolescencia, con un cuarto de los pacientes con CC, a su vez, habiendo precisado intervención el primer año de vida. Una clasificación práctica y sencilla de las CC según las necesidades de cuidados, se expone en la Tabla I. Las CC pueden aparecer de forma aislada (no sindrómicas), como parte de una enfermedad genética (p. ej.: microdelección 22q11, síndrome de Turner, síndrome de Down...) o secundarias a factores ambientales (diabetes mellitus, sobrepeso u obesidad maternos, infecciones en el primer trimestre, síndrome alcohólico fetal...). El riesgo de recurrencia de la CC en un nuevo hijo, cuando algún familiar de primer grado está afecto, es mayor que en la población general sin CC, pero muy variable (4-10%), y aumenta, sobre todo, si es la madre la que tiene la CC. El componente genético podría encontrarse en el 10-15% de los pacientes (herencia multifactorial).

En las CC graves, más de la mitad de los pacientes actuales supera la adolescencia; desde hace años, se considera que hay un mayor número de pacientes adultos que niños con CC, con mejores resultados, sobre todo, de los pacien-

tes con formas de CC de grado moderado o grave (Tabla I). En definitiva, hoy, el perfil medio actual es el de un paciente no pediátrico, de edad media en aumento, que plantea numerosos retos al médico que lo atiende⁽¹⁾.

Patrones de presentación de las CC

Las formas graves de CC se van a tender a diagnosticar en fase prenatal. El pediatra de AP debe conocer la presentación clínica de complicaciones de la evolución del niño con CC intervenida.

Clásicamente, se ha insistido en los síntomas y signos de presentación de las CC (insuficiencia cardíaca [IC], cianosis, soplo cardíaco, los síntomas compresivos de los anillos vasculares de estridor o disfagia); nos remitimos a los tratados habituales para su exposición adecuada (**enfermedad nativa**)^(2,3). La **edad de presentación** de las CC suele ser inversamente proporcional a su gravedad, si bien, lesiones valvulares y obstructivas de la circulación izquierda (estenosis subaórtica por membrana, estenosis valvular aórtica, coartación

de aorta) pueden detectarse fuera de los primeros años de vida y de manera casi asintomática (soplo, hipertensión arterial [HTA]). Vale la pena recordar, por otra parte, como formas típicamente inadvertidas que llegan a la consulta del especialista, que en el niño con fracaso de medro (absoluto o relativo para su expectativa genética), o con infecciones respiratorias graves de repetición, en asociación con hallazgos anómalos de la exploración física, se debe pensar en una CC que curse con IC, mercediendo evaluación por el cardiólogo; la cianosis o desaturación sin distrés respiratorio evidente, pero polipnea (*taquipnea sin esfuerzo*), también puede ser una manifestación inicial de CC cianóticas. Aunque debe conocerse el patrón tradicional de presentación, la realidad actual señala un **cambio de la forma inicial de diagnóstico** de CC complejas (típicamente las formas cianóticas y los corazones funcionalmente univentriculares), previsible y preferentemente detectadas de manera prenatal, con la extensión del cribaje obstétrico de estas anomalías (que puede condicionar, en el futuro, la frecuencia absoluta y relativa al nacimiento de los defectos, por la posibilidad de interrupciones legales del embarazo)⁽⁴⁾; la aplicación de la pulsioximetría antes del alta de la maternidad también está considerada como una forma de cribaje de formas graves (sobre todo, dependientes de la permeabilidad del ductus) de CC⁽⁵⁾: está implantada en otros países, pero no en España.

Además, el pediatra de AP debe conocer la presentación clínica de complicaciones posibles y evolutivas de los procedimientos (secuelas cardiovasculares [CV] e historia *no natural; enfermedad modificada*)⁽⁶⁾. En la mayoría de los casos, una adecuada anamnesis y exploración cardiorrespiratoria, junto con la toma de tensión arterial y, en los centros disponibles, la realización de un ECG de 12 derivaciones, puede ser suficiente para detectar la complicación. Así, la distensión venosa yugular, los estertores pulmonares, la hepatomegalia o el edema periférico son signos de **IC congestiva**, y pueden indicar una **situación postoperatoria insatisfactoria (defectos residuales, arritmias)**. Signos en la exploración que son sugerentes de **lesiones residuales son**: soplos diastó-

licos (insuficiencia aórtica residual en pacientes con valvulotomía o valvuloplastia aórtica previa por estenosis aórtica; insuficiencia pulmonar residual en pacientes con tetralogía de Fallot intervenida), soplos sistólicos (comunicación interventricular residual en pacientes intervenidos con parche, insuficiencia mitral en pacientes intervenidos de canal aurículoventricular) o refuerzo del segundo tono en pacientes con hipertensión pulmonar. Los pacientes con **CC que presentan cianosis persistente** (típicamente formas paliadas de corazones univentriculares) pueden presentar clínica derivada de los mecanismos de adaptación fisiológica a un déficit de oxigenación tisular⁽¹⁾: eritrocitosis de forma mantenida, en fase compensada (hematocrito estable, sin déficit de hierro, con síntomas de hiperviscosidad leves o ausentes) o descompensada (si aparece ferropenia o hiperviscosidad)⁽²⁾; colelitiasis secundaria al aumento de producción de bilirrubina por renovación eritrocitaria⁽³⁾; alteraciones de la hemostasia (con complicaciones trombocitopénicas o hemorrágicas)⁽⁴⁾; problemas renales, hiperuricemia y gota⁽⁵⁾; y osteoartropatía hipertrófica (dedos en palillo de tambor). *El déficit de hierro* es un problema frecuente, y puede manifestarse de forma variable: desde astenia, artralgias y parestesias hasta la descompensación franca de la IC, incluso con niveles no especialmente descendidos de hemoglobina; se debe realizar un estudio completo del metabolismo de hierro, con ferritina y transferrina, para determinar los depósitos corporales, y proceder a la suplementación dietética con hierro si el déficit es evidente, monitorizando analíticamente su eficacia. Si aparece policitemia compensadora, *las flebotomías* terapéuticas de rutina actualmente se consideran innecesarias y no adecuadas, incluso con hematocritos por encima del 65%; ante la sospecha de un síndrome de hiperviscosidad (cefaleas, astenia, dolor torácico, artromialgias, parestesias, alteraciones del nivel de conciencia), lo prioritario, de hecho, es evaluar el estado de hidratación del paciente y, si es necesario, proporcionar oxigenoterapia suplementaria; sólo de forma excepcional, está justificada una flebotomía.

Crecimiento y nutrición

El fallo de medro es un problema frecuente y multifactorial del niño con CC que puede manejarse, al menos inicialmente, de forma ambulatoria.

El aumento de gasto energético ocasionado por la situación de IC que ocasionan determinadas CC, la menor eficiencia tisular en su aprovechamiento en el caso de CC cianóticas o las consecuencias circulatorias sistémicas de la CC y, sobre todo, digestivas, pueden enlentecer o estancar la evolución ponderoestatural y de desarrollo del niño con CC sintomática. En muchos pacientes, es frecuente encontrarse con la situación de que la intervención de su CC se beneficiaría de un estado nutricional y de un tamaño optimizados, a nivel de morbimortalidad y de eficiencia del resultado y, al mismo tiempo, a pesar de la optimización nutricional más adecuada, y del tratamiento médico, no conseguir la evolución adecuada si no se pone remedio a la alteración anatómica cardiovascular. Además de por estos factores, los niños con CC sindrómicas o de base genética pueden no ver mejorados sus resultados de crecimiento a pesar de los mejores cuidados de su CC o del manejo nutricional más exhaustivo. En otras ocasiones, la delimitación del contexto social puede ayudar a identificar pacientes en riesgo de desnutrición que tienen su CC no intervenida⁽⁷⁾.

Tras la intervención de la CC, la buena situación anatómica debería hacer dudar del origen cardiaco exclusivo de las alteraciones persistentes del crecimiento o nutrición; sin embargo y, sobre todo en caso de intervenciones paliativas, cada vez menos frecuentemente empleadas (p. ej., *banding* de la arteria pulmonar, en el caso de comunicaciones interventriculares), la malnutrición mantenida es el elemento fundamental de sospecha de situación hemodinámica no compensada y de presencia de defectos residuales significativos. En sentido opuesto, es común observar mejorías marcadas de la situación del niño en IC y cortocircuito izquierdo-derecho (comunicación interauricular, comunicación interventricular, ductus arterioso), cuando se resuelve el defecto por vía quirúrgica o percutánea.

Una adecuada anamnesis y exploración física y, en menor medida, una evaluación analítica general son elementos claves para detectar alteraciones de crecimiento y nutrición en el niño con CC. El manejo nutricional incluye, inicialmente, recomendar la lactancia materna o fórmula de inicio oral, vigilando el peso, la talla y el perímetro cefálico, así como otros índices nutricionales. La aparición de estancamiento nutricional puede hacer añadir módulos nutricionales (combinación de hidratos de carbono y/o lípidos) o concentrar la fórmula (polímeros de glucosa o dextrinomaltoza hasta concentraciones del 10%). Casos persistentes pueden obligar a la hospitalización, donde ya puede valorarse el inicio de alimentación mediante sonda nasogástrica si la imposibilidad de ingesta oral es manifiesta. Cuando el uso de la SNG se prevé superior a 2 meses, puede plantearse la realización de una gastrostomía percutánea. La necesidad de nutrición parenteral es excepcional en el paciente ambulatorio⁽⁷⁾.

Neurodesarrollo y aspectos psicosociales

El paciente con CC es un paciente de elevado riesgo de complicaciones neuropsicológicas; una detección precoz en Atención Primaria, para una derivación adecuada, puede beneficiar al paciente.

Es conocida la relación entre CC y pronóstico desfavorable de neurodesarrollo, tanto peor cuanto mayor complejidad de la CC y mayor relación con trastorno genético o sindrómico. Aparte de por motivos perioperatorios, existen pruebas emergentes de alteraciones cerebrales detectables de manera prenatal en pacientes con CC complejas; además, a lo largo de la vida, se produce exposición a factores clásicos de riesgo CV (ver más adelante)⁽⁸⁾. Las alteraciones neurológicas abarcan desde graves afectaciones de zonas motoras o sensoriales por eventos tromboembólicos o hemorrágicos, habitualmente detectadas y ya orientadas al alta hospitalaria, a sutiles hallazgos evidentes con la escolarización o el aumento de esfuerzo intelectual.

Las alteraciones psicológicas incluyen el trastorno de déficit de atención

e hiperactividad y disfunciones más o menos severas de la cognición, el habla o el lenguaje, así como retraso mental⁽⁹⁾. En CC sindrómicas, especialmente, las alteraciones conductuales y los trastornos psiquiátricos son más frecuentes. En general, existen situaciones infratratadas de trastornos del comportamiento, depresión y ansiedad (sentimiento de ser diferentes, preocupaciones sobre la imagen corporal). Las relaciones sociales pueden tender al aislamiento, la timidez, el ser objeto de bromas o de abusos, con mayor dependencia de la situación del estado psicológico que de la gravedad de la CC o con factores demográficos. Las recomendaciones sobre la actuación en el componente psicosocial, que deben tratarse de forma privada y separada de los padres, aunque también involucrándolos, incluyen aclarar el nivel de comprensión de su enfermedad en relación a su estado actual de salud, limitación de actividades y objetivos futuros, preguntándole directamente; invitarle a compartir sus dudas sobre cuestiones de calidad de vida (restricción de la actividad física, colegio, compañeros, relaciones sociales) e interesarse de forma empática, y que no juzgue, por sus miedos y preocupaciones.

Inmunizaciones

Se debe aplicar el calendario vacunal habitual y considerar vacunas adicionales, por ser de riesgo el niño con CC.

El calendario de vacunación común se suele aplicar sin modificaciones al niño con CC, operada o no, de acuerdo a lo publicado por la Asociación Española de Pediatría (AEPED) y el Ministerio de Sanidad, y la traslación concreta de cada comunidad autónoma⁽¹⁰⁾. Puede existir predisposición a infecciones, bien de manera congénita, como parte de una inmunodeficiencia asociada a un síndrome, o adquirida, por el uso de medicación inmunosupresora, como corticoides. En la microdelección 22q11 conviene realizar un seguimiento conjunto con el inmunólogo acerca de la provisión del calendario vacunal. Niños con CC y asplenia (frecuentes en los isomerismos o alteraciones de la lateralización del corazón y otros órganos) suelen recibir profilaxis antibiótica diaria frente a microorganismos encapsulados (*H. influenzae*, *S. pneumoniae*, meningococo a y c).

Las consideraciones especiales de la población de niños con CC son las siguientes.

Empleo de vía intramuscular

Se consideran contraindicadas en niños que toman anticoagulantes orales (acenocumarol, Sintrom[®]). Las vacunas que habitualmente se administran por esta vía, de forma alternativa, se inyectan en tejido subcutáneo, si bien existen dudas sobre la menor producción de respuesta inmune y la mayor posibilidad de reacciones adversas locales. Se emplean vacunas de virus vivos atenuados, inactivadas no adyuvadas (antipoliomielítica inactivada), frente a *H. influenzae* tipo b y antigripales no adyuvadas.

Relación con cirugía cardiaca

La cirugía puede emplear circulación extracorpórea y transfusiones extensas de hemoderivados. Conviene revisar el estado de vacunación de VHB y valorar, si procede, una dosis de recuerdo. No se considera que la cirugía cardiaca, *per se*, afecte la respuesta inmune. Si van a transcurrir más de 2 semanas hasta extracorpórea, la recomendación es vacunar, aunque se podría recomendar no administrar vacunas de virus vivos 1 mes antes de la cirugía cardiaca para evitar los riesgos de posible eliminación viral o de complicaciones, como la trombopenia tras la triple vírica o varicela (poco frecuentes, pero relevantes para la intervención). Sin embargo, el Comité asesor de vacunas de la AEPED admite que la transfusión de hematíes puede interferir la inmunogenicidad de las vacunas vivas atenuadas parenterales (triple vírica, varicela) durante un tiempo que depende del contenido en inmunoglobulinas de los productos y dosis empleados.

- Hematíes lavados: no precisa retraso.
- Hematíes lavados con adenosina salina: esperar 3 meses
- Concentrado de hematíes o sangre completa: esperar 6 meses.

La inmunogenicidad de las vacunas vivas orales, como la del rotavirus, que pueden darse sin necesidad de respetar ningún intervalo, y de las vacunas inactivadas no queda interferida por el uso de hemoderivados.

Inmunizaciones adicionales al calendario

1. **Gripe:** a partir de los 6 meses de vida (mayor inmunogenicidad y respuesta). El uso previsto mantenido de aspirina, también puede indicar la vacunación antigripal con el objeto de reducir el riesgo de síndrome de Reye de la infección nativa.
2. **Neumococo** (vacuna neumocócica conjugada 13-valente y 23-valente a partir de los 23 meses).
3. **Varicela:** a partir de los 12 meses de edad. Contiene virus vivos atenuados. Está contraindicada en los pacientes con CC en tratamiento crónico con corticoides sistémicos a altas dosis (>2 mg/kg/día más de 2 semanas, >1 mg/kg/día más de 28 días) o uso crónico de salicilatos. Además, no se deben administrar salicilatos durante las 6 semanas siguientes a la vacuna. Pueden provocar fallo de inmunización de la vacuna, las transfusiones de sangre o hemoderivados (CEC) y, en esos casos, hay que dejar pasar, al menos, 5 meses la pauta. Si no se administra junto a la del sarampión, se separará 1 mes de la misma, por el descenso transitorio de la inmunidad que produce esa vacuna.
4. Profilaxis de infección respiratoria por virus respiratorio sincitial (VRS) (inmunización pasiva): la infección por el VRS es causa importante de morbimortalidad en el subgrupo de niños con CC. La aplicación de medidas, como la evitación al tabaco y, en general, al humo, el lavado de manos y juguetes en todos los ámbitos y la denominada higiene de la tos, son procedimientos imprescindibles para su prevención. Se debe insistir en la adecuada adopción de estas medidas desde Atención Primaria. El anticuerpo monoclonal palivizumab (Synagis[®]), frente al VRS, se ha postulado como una estrategia de prevención de alcance limitado (reducción de hospitalizaciones y de ingresos en unidades de críticos) con discrepancias sobre su rendimiento en términos de coste-efectividad. Las indicaciones de la profilaxis pasiva con pavilizumab (Academia

Americana de Pediatría⁽¹¹⁾) son lactantes (<12 meses) con CC hemodinámicamente significativas: lesiones acianóticas que causan IC y precisan medicación anticongestiva y probable cirugía, y lesiones con hipertensión pulmonar de grado moderado a severo; en el caso de CC cianóticas, se aconseja consensuar la indicación con un especialista. La población de aplicación son aquellos nacidos en los 12 primeros meses del inicio de la temporada de VRS. **No está recomendado** en lesiones hemodinámicamente no significativas (CIA o CIV pequeña, EP leve, EA no complicada, coartación leve, y el DAP), lesiones reparadas adecuadamente (que no precisan medicación posterior para controlar síntomas), miocardiopatías leves sin tratamiento médico y CC a partir del segundo año de vida. La pauta recomendada de pavalizumab es de un máximo de 5 dosis por período estacional (desde octubre-noviembre, habitualmente) de VRS, a 15 mg/kg IM cada dosis mensual. El ingreso por infección por VRS debe hacer interrumpir la administración de dosis. Tras una cirugía cardiaca con circulación extracorpórea, con indicación previa de profilaxis, puede administrarse una dosis adicional de pavalizumab a 15 mg/kg en el postoperatorio (sin asistencia circulatoria), si se mantienen los criterios de indicación.

Actividad física

En el caso de CC simples, el pediatra de AP debe conocer que se aplican las recomendaciones generales de promoción de la actividad física.

La mayoría de los niños con CC se sitúa en un grupo de complejidad simple, y se les puede aplicar las recomendaciones generales de práctica de actividad física⁽¹²⁾, que su pediatra de AP debe conocer:

1. **Grado de actividad:** al menos, moderado (entendido como el que aumenta de 3 a 6 veces las necesidades metabólicas de reposo).
2. **Duración del esfuerzo,** un mínimo de 60 minutos diarios, 3 veces por semana.

Tabla II. Cardiopatías congénitas (CC) que permiten cualquier tipo de actividad y precauciones en deportes de contacto

Tipo de actividad permitida	Tipo de CC
Todos los deportes	<ul style="list-style-type: none"> - CIA, CIV, DAP pequeños, no intervenidos o corregidos con éxito - Canal AV operado con insuficiencia valvular AV izquierda leve residual - Drenaje venoso pulmonar total intervenido sin secuelas hemodinámica o arrítmicas - Válvula aórtica bicúspide normofuncionante - Tetralogía de Fallot corregida sin defectos residuales ni arritmias demostradas - Enfermedad de Ebstein leve con VD de dimensiones normales - TGA sin defectos residuales significativos - TGA congénitamente corregida, aislada, asintomática - Univentriculares tipo Fontan, sin clínica en ejercicio y función ventricular conservada - Hipertensión pulmonar medida por cateterismo baja (PAPS<30 mmHg)
No deportes de contacto	<ul style="list-style-type: none"> - Anticoagulación crónica - Precauciones en antiagregados, portadores de marcapasos o DAI

3. **Evitación del sedentarismo** (ver la televisión, jugar a videojuegos o uso prolongado de ordenador o dispositivos portátiles).

Recientemente se han publicado una *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva*⁽¹³⁾, que incluye recomendaciones para la práctica deportiva en niños con CC (Tabla II, que muestra situaciones de CC sin restricción física necesaria), que se basan en una clasificación clásica de deportes, estratificados según su **componente dinámico** (uso de amplios grupos musculares, con predominio del elemento metabólico aeróbico o de resistencia) o **estático** (uso de grupos más restringidos de músculos, con picos de actividad o carga que exigen un marcado componente anaeróbico) (Tabla III). Cuando la duración de la actividad deportiva determina la voluntad del practicante, habitualmente implicando intensidades más que moderadas, se considera que la actividad es **deporte de competición**. Las recomendaciones se aplican **fuera de la fase postoperatoria**, donde los cuidados de la herida quirúrgica (toracotomía, esternotomía) o de los accesos vasculares pueden obligar a retrasar la incorporación a la actividad física; la implantación de un dispositivo intra-

vascular suele aconsejar la evitación de deportes de contacto los primeros 6 meses tras el procedimiento.

Profilaxis de endocarditis infecciosa (EI)

Las indicaciones de profilaxis antibiótica ante procedimientos con riesgo de bacteriemia se han simplificado. Se deben insistir otras medidas preventivas no antibióticas en la evitación del riesgo de endocarditis.

En los últimos años, el énfasis sobre la prevención de infecciones endovasculares, que incluyen la EI, se ha trasladado de una práctica inclusión de la mayoría de CC como candidatas a recibir antibioterapia previa, antes de procedimientos con riesgo de bacteriemia, a una simplificación de las indicaciones, y a dar una mayor relevancia a las medidas de higiene dental y general⁽¹⁴⁾:

- Higiene dental y cutánea estricta. El seguimiento dental debe realizarse dos veces al año para pacientes de alto riesgo y anualmente al resto.
- Eliminación o disminución de bacterias crónicas en portadores: piel, orina.
- Antibióticos curativos para cualquier foco de infección bacteriana.
- No automedicarse con antibióticos.

Tabla III. Clasificación de los deportes según su componente dinámico o estático

	A. Dinámico bajo	B. Dinámico moderado	C. Dinámico alto
I. Estático bajo	Billar, bolos, golf, petanca, tiro olímpico	Béisbol, softbol, pelota, tenis dobles, tenis de mesa, voleibol	Atletismo de fondo, atletismo de marcha, bádminton, esquí de fondo clásico ^{(a)(b)} , fútbol ^(a) , hockey de hierba ^(a) , orientación ^(b) , <i>squash</i> ^(a) , tenis
II. Estático moderado	Automovilismo ^{(a)(b)} , buceo ^(b) , hípica ^{(a)(b)} , motociclismo ^{(a)(b)} , tiro con arco	Atletismo saltos, atletismo velocidad, esgrima, fútbol americano ^(a) , gimnasia rítmica, natación sincronizada ^(b) , patinaje artístico ^(a) , rugby ^(a) , <i>snowboard</i> ^{(a)(b)} , surf ^{(a)(b)}	Atletismo medio fondo, baloncesto, balonmano, esquí de fondo/ <i>skating</i> , hockey hielo, natación ^(b)
III. Estático alto	Atletismo lanzamientos, artes marciales ^(a) , escalada ^{(a)(b)} , esquí acuático ^{(a)(b)} , halterofilia, gimnasia artística ^{(a)(b)} , saltos de esquí ^{(a)(b)} , vela, <i>windsurf</i> ^{(a)(b)}	Culturismo, esquí alpino ^{(a)(b)} , lucha ^(a)	Atletismo pruebas combinadas, boxeo ^{(a)(b)} , ciclismo ^{(a)(b)} , esquí de travesía ^{(a)(b)} , patinaje de velocidad ^{(a)(b)} , piragüismo, remo, waterpolo ^(a)

^(a)Deporte de contacto (cuidado con anticoagulados y portadores de dispositivos).

^(b)Riesgo de accidente o traumatismo si se produce síncope.

- Medidas estrictas de control de infección en cualquier procedimiento de riesgo.
- Desaconsejar los *piercings* y tatuajes.
- Limitar el uso de catéteres de infusión y procedimientos invasivos siempre que sea posible.
- Preferir el uso de catéteres periféricos a los centrales y sustituir sistemáticamente los catéteres periféricos cada 3-4 días. Se debe practicar una adherencia estricta a las recomendaciones de manejo de catéteres centrales y periféricos.

Los pacientes con CC considerados actualmente de riesgo son: aquellos con cualquier tipo de válvula o material protésico implantado, los que ya han tenido un episodio de EI, las CC cianóticas no reparadas o que estén paliadas con algún otro procedimiento, las CC reparadas con material protésico quirúrgico o percutáneo en los primeros 6 meses de la intervención, y las CC que presentan defectos residuales o insuficiencia valvular. Las pautas de antibióticos se exponen en la tabla IV.

Los procedimientos con riesgo de bacteriemia son los siguientes:

1. **Dentales:** con manipulación de la región gingival o periapical del diente o la perforación de la mucosa oral. **No se incluyen:** inyecciones de anestesia local en tejidos no infec-

Tabla IV. Procedimientos con indicación de profilaxis de endocarditis infecciosa, antibiótico y dosis

Situación	Antibiótico	Dosis
Profilaxis para procedimientos dentales y respiratorios		
Profilaxis estándar por vía oral	Amoxicilina	50 mg/kg (máximo 2 g)
Si no tolera por vía oral	Ampicilina o cefazolina o ceftriaxona	50 mg/kg IM o IV (máximo 2 g) 50 mg/kg IM o IV (máximo 1 g)
Alergia a penicilina por vía oral	Cefalexina* o clindamicina o azitromicina o claritromicina	50 mg/kg (máximo 2 g) 20 mg/kg oral o IV (máximo 600 mg) 15 mg/kg (máximo 500 mg)
Alergia a penicilina que no tolera por vía oral	cefazolina o ceftriaxona* o clindamicina	50 mg/kg IM o IV (máximo 1 g) 20 mg/kg IM o IV (máximo 600 mg)
Profilaxis para procedimientos gastrointestinales y genitourinarios		
Profilaxis estándar	Amoxicilina o ampicilina	50 mg/kg VO o IM/IV (máximo 2 g)
Alergia a penicilina	Vancomicina	20 mg/kg IV (máximo 1 g)
Profilaxis para procedimientos en piel y tejidos blandos		
Profilaxis estándar	Cloxacilina o cefalexina	50 mg/kg (máximo 2 g) 50 mg/kg (máximo 2 g)
Alergia a penicilina	Vancomicina o clindamicina	20 mg/kg IV (máximo 1 g) 20 mg/kg IM o IV (máximo 600 mg)
Profilaxis para intervenciones cardíacas o intravasculares		
Profilaxis estándar	Cefazolina	50 mg/kg IV (máximo 1 g)**
Alergia a penicilina	Vancomicina	20 mg/kg IV (máximo 1 g)**

*Las cefalosporinas NO se deben usar si existen antecedentes de anafilaxia, angioedema o urticaria tras la administración de penicilina o derivados.

**Las dosis deben repetirse si el procedimiento es largo y terminarse 48 horas después.

tados, tratamiento de caries superficiales, retirada de suturas, radiografías dentales, colocación o ajuste de dispositivos desmontables de protodoncia, ortodoncia o correctores, o después de la extracción de un diente deciduo o traumatismo en labios o mucosa oral. No hay evidencia para contraindicar los implantes dentales en CC de riesgo.

2. **Tracto respiratorio superior, gastrointestinal o genitourinario** (broncoscopia, laringoscopia, intubación transnasal o endotraqueal, gastroscopia, colonoscopia, cistoscopia, parto vaginal o por cesárea o ecocardiograma transesofágico): no se recomienda sistemáticamente. Se debe administrar tratamiento antibiótico antes de un procedimiento invasivo para tratar una infección, como drenaje de absceso o empiema, o erradicar una infección a nivel gastrointestinal o genitourinario.
3. **Piel y tejidos blandos:** si se implica piel infectada, estructuras cutáneas o tejido osteomuscular. No se recomienda para perforación corporal (*piercing*) y tatuajes.
4. **En intervenciones cardíacas o vasculares,** de forma **perioperatoria** para implantes quirúrgico o percutáneo de una válvula protésica o cualquier tipo de injerto protésico, y antes de marcapasos o desfibrilador automático implantable. Se recomienda cribado preoperatorio de portadores de *Staphylococcus aureus* nasal antes de la cirugía cardíaca electiva, para tratar a los portadores. Deben eliminarse fuentes potenciales de sepsis dental, al menos, 2 semanas antes de implantar una válvula protésica u otro material intracardiaco o intravascular.

Sexualidad, contracepción, embarazo

El pediatra de AP puede colaborar en la educación sexual del paciente con CC y contribuir a una orientación adecuada al especialista de embarazos de riesgo.

Muchos adolescentes ya se han iniciado en relaciones sexuales a edades medias de inicio de 16-17 años, con un

posible componente asociado de daño psicológico o de retraso psicomotor que lleva a calificar las prácticas, en ocasiones, como de **alto riesgo:** múltiples parejas en cortos períodos de tiempo o relaciones sin unos correctos métodos de prevención de enfermedades de transmisión sexual y de evitar el embarazo⁽¹⁴⁾. La información sobre los **métodos contraceptivos** debe proporcionarse de forma precoz, para evitar embarazos no planificados en mujeres cuya CC predispone de forma muy importante a la aparición de sucesos adversos maternos y fetales: mala clase funcional (NYHA III-IV), hipertensión pulmonar o síndrome de Eisenmenger, CC cianótica y lesiones obstructivas o de la circulación izquierda (estenosis aórtica, mitral o pulmonar, coartación de aorta, dilatación de aorta ascendente, miocardiopatía hipertrófica), sobre todo. El médico y la paciente deben estar familiarizados con los riesgos potenciales del embarazo.

Los métodos de barrera, con el adecuado aprendizaje, son enormemente efectivos y pueden evitar, además, las enfermedades de transmisión sexual. Tanto el condón y el diafragma con o sin espuma espermicida, pueden incluirse en esta categoría. **La anti-concepción hormonal** solo podría emplearse en las pacientes sin CC de riesgo tromboembólico (que fundamentalmente consisten en antecedentes previos, CC cianótica, Fontan, valvulopatías con repercusión o prótesis, IC, hipertensión pulmonar, arritmia con riesgo embólico..., así como otros factores habituales, como: obesidad, HTA, hipercolesterolemia, DM mal controlada, tabaquismo o hepatopatía).

Si se prosigue un embarazo en una mujer con CC de alto riesgo, se debe coordinar su seguimiento con un cardiólogo especializado en CC y un obstetra dedicado a embarazos de alto riesgo. Hay que descartar efectos teratogénicos conocidos de la medicación (categoría X) o de riesgo inaceptable para el feto. Se debe coordinar con el especialista la modificación del tratamiento de base, sobre todo si existe necesidad de anticoagulación. Se recomienda, por último, realizar una ecocardiografía fetal en el segundo trimestre y, si se detecta una CC, puede

recomendarse extraer un cariotipo fetal para estudio genético.

Prevención de la enfermedad cardiovascular adulta

Una anamnesis dirigida puede identificar la presencia, en la familia, de enfermedad coronaria o aterosclerosis (angina, infarto de miocardio, aneurismas de aorta, enfermedad vascular periférica), de aparición temprana (<55 años en varones, <65 años en mujeres). El sobrepeso y la obesidad (definidos con el índice de masa corporal, que es la talla dividida por el cuadrado de la altura [kg/m²], por encima de p85 y de p95, respectivamente), que pueden verse condicionados por ideas inadecuadas sobre nivel de actividad física y predisposición al sedentarismo, están alcanzando rangos de epidemia en las sociedades industrializadas, son factores de riesgo de enfermedad cardiovascular adulta. El perímetro abdominal es un marcador sencillo de valoración en consulta. Las alteraciones de la glucemia en ayunas o la diabetes mellitus franca, también son causas de afectación vascular futura, así como la hipertensión arterial, que se puede determinar fácilmente de manera ambulatoria y, en un entorno como AP, fuera de condicionantes estresantes para el paciente. Es importante reconocer dislipemias en la analítica (colesterol total por encima de 200 mg/dL, LDL por encima de 130 mg/dL, HDL por debajo de 40 mg/dL y triglicéridos por encima de 130 mg/dL)⁽¹⁵⁾.

La promoción de un estilo de vida saludable es compartida con la población general pediátrica por parte de los niños con CC. Se debe educar en la evitación al tabaco y en regímenes dietéticos saludables:

- Grasas: 30% de las calorías totales diarias (grasas saturadas por debajo del 7-10% y el colesterol menor de 300 mg/día (o <100 mg/100 Kcal).
- Proteínas: 15-20%.
- Hidratos de carbono: 50% (sobre todo, de origen vegetal).
- Aumentar ingesta de frutas, vegetales y frutos secos.
- Reducir ingesta de azúcares de absorción rápida.
- Promover la ingesta de fibra en niños mayores.

En cuanto al control de factores de riesgo, las intervenciones recomendadas son:

- HTA: de primera elección medidas higiénico-dietéticas, habiendo descartado causa secundaria (fundamentalmente renal; aunque en el grupo de las CC, la HTA asociada a las coartaciones, nativas e intervenidas, tanto con buen resultado, como con recoartación residual, merece intervención específica) y, solo si se demuestra persistente o hay evidencia de daño en órganos diana (corazón, retina, riñón), iniciar tratamiento hipotensor farmacológico.
- Obesidad: dieta y ejercicio regular.
- Dislipemia: dieta.

Bibliografía

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

- 1.** Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, et al. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol.* 2011; 8: 50-60.
2. Park M. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners: Expert Consult - Online and Print*, 6e. Philadelphia, 2014.
3. Allen H, Shaddy R, Penny D, et al (editores). *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2016.
4. Liu H, Zhou J, Feng QL, et al. Fetal echocardiography for congenital heart disease diagnosis: a meta-analysis, power analysis and missing data analysis. *Eur J Prev Cardiol.* 2015; 22: 1531-47.
5. Thangaratnam S, Brown K, Zamora J, et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet.* 2012; 30: 2459-64.
- 6.** Cartón A, Gutiérrez-Larraya F. El adolescente con cardiopatía congénita. En: Castellano G, Hidalgo M, Redondo A, editores. *Medicina de la adolescencia Atención Integral Segunda edición* ed. Madrid: Ergón; 2012.
- 7.** Solar Boga A, García Alonso L. Alimentación en el cardiópata. *Protocolos de gastroenterología, hepatología y nutrición*. Madrid: Ergón; 2010.
- 8.** Marelli A, Miller SP, Marino BS, et al. Brain in Congenital Heart Disease Across the Lifespan: The Cumulative Burden of Injury. *Circulation.* 2016; 133: 1951-62.
- 9.** Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 1454-85.
10. Comité asesor de vacunas. *Manual de vacunas online de la AEP*. Disponible desde: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/manual-de-vacunas>. Acceso el 1 de junio de 2016.
11. American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases; American Academy of Pediatrics Bronchiolitis Guidelines Committee. RSV Policy Statement –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.
12. Grupo de Trabajo de Actividad Física de la Asociación Española de Pediatría. Decálogo para padres sobre la actividad física de sus hijos. Disponible desde: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/diptico_actividades_fisicas_aep.pdf. Acceso el 1 de junio de 2016.
13. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC); Subdirección General de Deporte y Salud del Consejo Superior de Deportes (CSD) *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. Madrid: Consejo Superior de Deportes; 2015.
- 14.** Habib G, Lancellotti P, Antunes M, et al. *Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de la endocarditis infecciosa*. *Rev Esp Cardiol.* 2016; 69: e1-e49.
- 15.** Centeno F, Alcalde C. *Cardiología preventiva en pediatría. Enfermedad cardiovascular*. En: Albert Brotons D (editor). *Cardiología Pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Madrid: CTO editorial; 2015.
16. Perich Durán RM. *Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria*. *Pediatr Integral.* 2012; XVI(8): 622-35.

Caso clínico

Varón de 2 meses que, en la revisión del niño sano, aparece con retraso de medro evidente (peso<p3) y polipnea. La madre refiere dificultad para terminar las tomas y nota ruidos en el pecho.

Antecedentes personales

Primer hijo de padres no consanguíneos. Embarazo controlado. Nacido a término, con peso y talla de recién nacido en percentiles 40.

Antecedentes familiares

Padres sanos. En la rama materna, fibrilación auricular en abuelo. En la rama paterna, HTA y DM. Sin cardiopatías infantiles conocidas ni otras arritmias de debut temprano. Sin antecedentes de muertes súbitas.

A la exploración por aparatos, el lactante aparece polipneico, sin tiraje ni retracciones intercostales. Sin cianosis. Aspecto hipotrófico, con ojos marcadamente abiertos. Buena perfusión capilar. Auscultación cardiaca: taquicárdico, soplo

Continúa

Caso clínico (Continuación)

panfocal sistólico 3/6, segundo tono reforzado. Auscultación pulmonar: hígado palpable a 2 cm. Pulsos braquiales y femorales normales.

Pruebas complementarias

- Rx de tórax (Fig. 1). Cardiomegalia marcada. Congestión pulmonar.
- Ecocardiograma: plano apical 4 cámaras. Imagen 2D a la izquierda, imagen Doppler color simultánea a la derecha. Se muestra aurícula y ventrículo izquierdos dilatados. La caja del Doppler color muestra un jet sistólico amplio de insuficiencia mitral (en azul y mosaico) (Fig. 2).
- ECG: taquicardia sinusal a 165 lpm. P ancha mitral (crecimiento auricular izquierdo).

Evolución

Con el diagnóstico de insuficiencia mitral severa, se inicia tratamiento anticongestivo con diuréticos y vasodilatadores sistémicos (captopril). Se optimiza soporte nutricional evi-

tando inicialmente, dada la aceptable tolerancia oral, el uso de sonda nasogástrica. En el seguimiento estrecho ambulatorio, se mantiene en percentiles por debajo del p10 y tiene varios ingresos por patología respiratoria y arritmias en unidades de cuidados intensivos.

Se decide intervención quirúrgica a los 8 meses de vida, con la intención de evitar la anticoagulación que precisa una prótesis mecánica mitral, se indica plastia valvular. El postoperatorio transcurre sin incidencias. Aunque el grado de insuficiencia mitral parece haberse reducido discretamente (Fig. 3) en la ecografía, persisten los hallazgos clínicos de un soplo 3/6 panfocal y de evolución ponderal estancada, así como nuevos ingresos en cuidados intensivos.

Finalmente, se decide implantación de prótesis mecánica mitral a los 13 meses de vida, y se anticoagula al paciente. Tras la intervención, se pueden retirar diuréticos por desaparición de síntomas congestivos, y el niño va ganando peso progresivamente hasta situarse en percentiles normales de peso y talla (p45).



Figura 1. Radiografía basal de tórax.

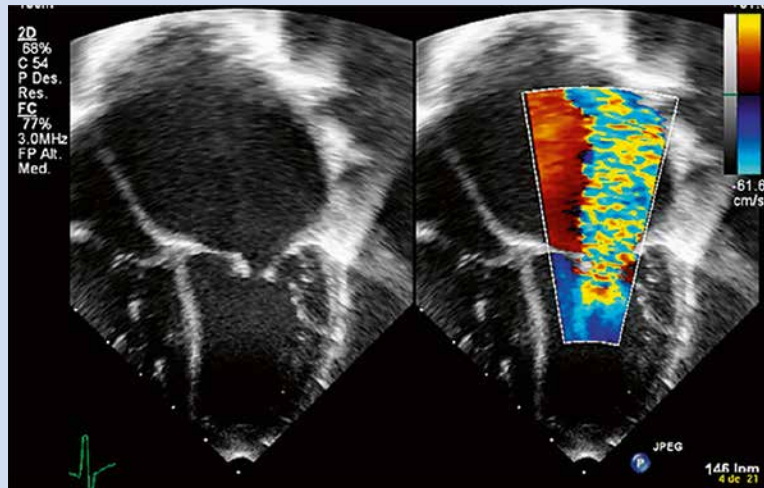


Figura 2. Primer ecocardiograma.

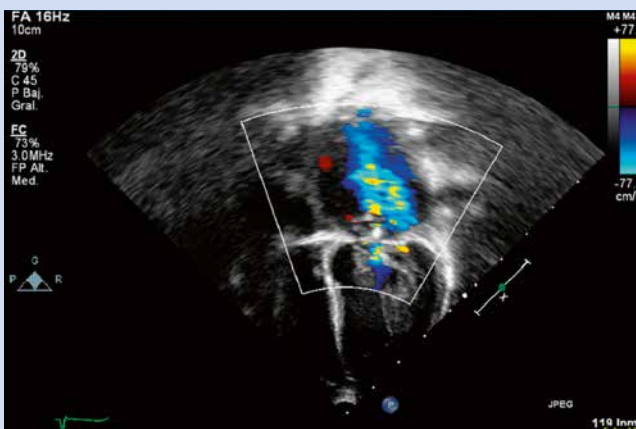


Figura 3. Ecocardiograma tras plastia mitral.



Figura 4. Radiografía de tórax actual.



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.

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".

Cardiopatías congénitas (CC): evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria

25. En relación con la cambiante epidemiología de las CC, señale cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA:
- Se considera que hay más pacientes adultos con CC que niños.
 - El período de mayor mortalidad de las CC es el primer año de vida.
 - Las CC más frecuentes suelen ser defectos simples (CIV, CIA).
 - Es raro diagnosticar una CC cianótica en consulta de AP más allá del primer año de vida.
 - En un paciente pediátrico mayor de un año con HTA en consulta de AP, la coartación de aorta no se incluye en el diagnóstico diferencial.
26. En relación a la inmunoprofilaxis del paciente con CC, señale lo VERDADERO:
- Hay un beneficio limitado de la vacunación estacional de gripe.
 - Si la cirugía cardiaca va a ser inmediata (<2 sem.), se prefiere completar el calendario antes de la intervención.
 - En la prevención de la infección de VRS, la medida más eficaz es la administración mensual de pavalizumab.
 - En un paciente portador de una prótesis mitral mecánica que precisa de anticoagulación, se excluirá de su calendario las vacunas intramusculares.
 - Algunas circunstancias del niño con CC (transfusiones, presencia de síndrome) pueden modificar la inmunogenicidad de vacunas habituales, pero no contraindicarlas.
27. En cuál de estos pacientes NO se considera indicada la administración de profilaxis antibiótica de endocarditis infecciosa para procedimientos de riesgo:
- Chico de 12 años con antecedentes familiares de válvula aórtica bicúspide (algunos intervenidos en la edad adulta) que presenta, también, una válvula aórtica bicúspide normofuncionante.
 - Niña de 3 años portadora de una prótesis mitral mecánica.
 - Niña de 5 años operada de comunicación interventricular, con un defecto residual.
 - Paciente de 13 años con tetralogía de Fallot al que se ha implantado una válvula pulmonar de manera percutánea y un *stent* en la arteria pulmonar derecha hacía dos meses.
 - Adolescente de 14 años con enfermedad de Ebstein y antecedente de endocarditis tricuspídea.
28. En cuál de estos pacientes, SÍ recomendaría la restricción en la participación de deporte competitivo escolar:
- Niño de 8 años con antecedente de comunicación interventricular muscular pequeña de lactante, con exploración física normal (sin soplos).
 - Niña de 10 años, con antecedente de prematuridad y de ductus arterioso tratado farmacológicamente, que no ha sido seguido posteriormente en cardiología y que ha ido creciendo normalmente.
 - Chico de 12 años con antecedentes familiares de válvula aórtica bicúspide (algunos intervenidos en la edad adulta) que presenta también una válvula aórtica bicúspide normofuncionante.
 - Chica de 14 años a la que se cerró por cateterismo, a los 3 años, una comunicación interauricular con éxito y que sigue haciendo revisiones esporádicas en cardiología.
 - Chico de 13 años con tetralogía de Fallot intervenida a los 7 meses, que no ha necesitado más intervenciones posteriormente.
29. ¿Cuál de los siguientes, NO es un factor de riesgo cardiovascular clásico que debe vigilarse en el niño con CC intervenida?
- Obesidad.
 - Dislipemia.
 - Hipertensión arterial.
 - Diabetes mellitus.

- e. Antecedentes familiares de fibrilación auricular.

Caso clínico

30. En relación a la presentación clínica, señale de las siguientes afirmaciones la que MENOS se ajusta a nuestro paciente:

- a. Su diagnóstico diferencial incluye otras CC que cursen con insuficiencia cardiaca.
- b. En muchos casos, la ecografía obstétrica de la semana 20 detecta CC de este tipo.
- c. No se debía haber intervenido hasta que el peso alcanzado estuviera en percentiles normales para su edad.
- d. En ocasiones, infecciones respiratorias graves de repetición pueden ser la primera forma de manifestarse de este grupo de CC.

- e. La presentación en los primeros meses de vida es compatible con el mayor grado de complejidad de cuidados de su CC.

31. En relación al calendario vacunal y a las inmunizaciones que se siguieron en este niño, señale cuál de las siguientes actuaciones NO se realizó, porque no estaba indicada:

- a. Aunque se preveía una cirugía en el primer año de vida, no se dejaron de administrar las vacunas sistemáticas recomendadas en el lactante sano.
- b. Se insistió en el lavado de manos, la evitación de ambientes epidémicos o con humo y se remitió para considerar inmunoprofilaxis con pavilizumab frente a VRS.
- c. Tras la implantación de la prótesis mecánica, se evitó administrar vacunas de manera intramuscular.

- d. Se le consideró un niño con predisposición a infecciones bacterianas, y recibió profilaxis antibiótica diaria.

- e. Se recomendó vacunación estacional frente a gripe a partir del año de vida.

32. En relación a las pautas de actuación generales que se recomendaron más adelante en su vida, señale lo FALSO:

- a. Se recomendó evitar deportes de contacto.
- b. Se instruyó a los padres sobre la evitación del humo del tabaco.
- c. Se consideró su situación, como de bajo riesgo de endocarditis infecciosa.
- d. Se insistió en la higiene bucodental.
- e. Se informó del riesgo de tatuajes y *piercings*.

Miocardopatías

F. Centeno Malfaz, C. Alcalde Martín

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



Resumen

Las miocardopatías son las enfermedades del músculo cardiaco, lo cual condiciona una mala función del mismo. El origen es muy diverso y puede deberse a múltiples causas. Algunas de estas causas son tratables, por lo que es fundamental una correcta aproximación diagnóstica y terapéutica. La expresividad es variable, y depende de múltiples factores.

La miocardopatía más frecuente en la población pediátrica es la miocardopatía dilatada, seguida de la miocardopatía hipertrófica. Otros tipos de miocardopatía, como la restrictiva, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho o el ventrículo no compactado, son más raras. Algunas clasificaciones incluyen dentro de las miocardopatías las alteraciones de los canales iónicos, como el síndrome de QT largo o el síndrome de Brugada.

Algunos de los aspectos más importantes en el manejo de estos pacientes incluyen el manejo de la insuficiencia cardiaca y la estratificación del riesgo de muerte súbita cardiaca. El origen genético de algunas de estas enfermedades abre nuevas posibilidades en cuanto al diagnóstico y consejo genético y, posiblemente, en los próximos años, también en lo relativo al tratamiento.

Abstract

Cardiomyopathies are diseases of the heart muscle, which determines a malfunction thereof. Source is very diverse, and may be due to multiple causes. Some of these causes are treatable, so a correct diagnostic and therapeutic approach is essential. Expressivity is variable and depends on many factors.

Most common cardiomyopathy in the pediatric population is dilated cardiomyopathy, followed by hypertrophic cardiomyopathy. Other types of cardiomyopathy as restrictive, arrhythmogenic right ventricular dysplasia or ventricular noncompaction are rarer. Some classifications include the cardiomyopathies the alterations of ion channels, such as long QT syndrome or Brugada syndrome.

Some of the most important aspects in the management of these patients include heart failure management and risk stratification of sudden cardiac death. The genetic origin of some of these diseases opens up new possibilities in the diagnosis and genetic counseling, and possibly in the coming years, also in regard to the treatment.

Palabras clave: Cardiopatía familiar; Insuficiencia cardiaca; Miocardopatías; Miocardopatía dilatada; Miocardopatía hipertrófica.

Key words: *Inherited cardiovascular disease; Heart failure; Cardiomyopathy; Dilated cardiomyopathy; Hypertrophic cardiomyopathy.*

Pediatr Integral 2016; XX (8): 548–558

Introducción

Las miocardopatías son las enfermedades del músculo cardiaco que condicionan una mala función del mismo. La miocardopatía dilatada es la más frecuente en la edad pediátrica.

Las miocardopatías se definen como: el conjunto de enfermedades del miocardio que causan una mala función del mismo, con un origen

diverso y una expresividad variable⁽¹⁻⁴⁾. Afectan, al menos, a 100.000 niños en el mundo, con una mayor incidencia en menores de 1 año, y es la causa más frecuente de trasplante cardiaco en niños por encima del año de vida⁽²⁾. A lo largo de los últimos años, se han ido produciendo nuevas guías clínicas y protocolos de actuación de los distintos tipos de miocardopatías, coincidiendo especialmente con los

avances en el diagnóstico genético de estas enfermedades y las implicaciones que esto tiene para el manejo de los pacientes y sus familiares. En nuestro caso, intentaremos hacer una aproximación inicial a este grupo de enfermedades, que cada día vemos con más frecuencia en las consultas de Atención Primaria. Las miocardopatías suponen una importante causa de mortalidad entre las enfermedades del miocardio

en niños y jóvenes. La miocardiopatía arritmogénica (displasia arritmogénica) llega a suponer un 23,3% de los casos de muerte súbita, mientras que la miocardiopatía dilatada fue la más frecuente de los casos de muerte no súbita (80%), generalmente por insuficiencia cardíaca⁽⁵⁾. Cuando a estos datos añadimos las muertes súbitas producidas por las canalopatías, nos podemos hacer una idea de la gran trascendencia que tienen en su conjunto.

El mismo fenotipo puede estar causado por distintas causas, y una misma alteración puede producir distintos fenotipos lo que, en ocasiones, complica la aproximación diagnóstica a estos pacientes. La edad de presentación también nos puede ayudar en la aproximación etiológica. Por ejemplo, las enfermedades metabólicas suelen debutar en neonatos y lactantes, mientras que las enfermedades sarcoméricas suelen manifestarse en la adolescencia o en adultos jóvenes.

Revisaremos las principales clasificaciones de las miocardiopatías, para después centrarnos en la miocardiopatía dilatada, la cual supone casi dos tercios de los casos de miocardiopatía en la población pediátrica.

Definición y clasificación

La Sociedad Europea de Cardiología define miocardiopatía como una afección del miocardio con anomalía estructural y funcional, y las clasifica en miocardiopatía hipertrófica, dilatada, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y un grupo de miocardiopatías no clasificadas, pudiendo cada fenotipo ser de tipo familiar/genético y no familiar/no genético.

De entre las múltiples clasificaciones que se han realizado de las miocardiopatías⁽⁶⁾, la más clásica es la de la Organización Mundial de la Salud (OMS-WHO/ISFC)⁽⁴⁾, que se realiza según el modelo fisiopatológico o, de ser posible, por los factores etiológicos/patogénicos, dividiéndose en: dilatada, hipertrófica, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, un grupo de miocardiopatías no clasificadas y las denominadas miocardiopatías específicas, incluyendo estas últimas, la miocardiopatía isquémica, valvular, hipertensiva y todo un conjunto

Tabla I. Clasificación de las miocardiopatías OMS 1995*

1. Miocardiopatía dilatada
2. Miocardiopatía hipertrófica
3. Miocardiopatía restrictiva
4. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho
5. Miocardiopatías no clasificadas:
 - Fibroelastosis
 - Miocardio no compactado
 - Disfunción sistólica con mínima dilatación
 - Miocardiopatía mitocondrial
6. Miocardiopatías específicas:
 - Miocardiopatía isquémica
 - Miocardiopatía valvular
 - Miocardiopatía hipertensiva
 - Miocardiopatía inflamatoria (miocarditis y disfunción cardíaca):
 - Idiopática
 - Autoinmune
 - Infecciosa (enfermedad de Chagas, virus de la inmunodeficiencia humana, enterovirus, adenovirus y citomegalovirus)
 - Miocardiopatía metabólica:
 - Endocrinas: tirotoxicosis, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, feocromocitoma, acromegalia y diabetes mellitus
 - Enfermedades por depósito e infiltrativas: hemocromatosis, glucogenosis, síndrome de Hurler, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Fabry, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Morquio
 - Enfermedades por déficit: alteraciones del metabolismo del potasio, déficit de magnesio, déficit de selenio, alteraciones nutricionales, como el Kwashiorkor, anemia y beri-beri
 - Amiloidosis primaria y secundaria. Fiebre mediterránea familiar
 - Miocardiopatía por enfermedades sistémicas:
 - Enfermedades del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, esclerodermia y dermatomiositis
 - Infiltrativas y granulomatosas: sarcoidosis y leucemia
 - Miocardiopatía por distrofia muscular:
 - Duchenne y distrofia miotónica
 - Miocardiopatía por alteraciones neuromusculares:
 - Ataxia de Friedreich y síndrome de Noonan
 - Miocardiopatía por reacciones tóxicas y sensitivas:
 - Alcohol, catecolaminas, antracilinas y radiaciones
 - Miocardiopatía periparto

**Adaptado de: Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. Circulation. 1996; 93: 841-42.*

de formas secundarias a una variedad de agentes y causas, entre las que se encuentra la miocarditis como miocardiopatía inflamatoria (Tabla I)^(1,3-4).

Debido al desarrollo de métodos diagnósticos, en especial dentro del campo de la genética molecular, y a la identificación de nuevas patologías, la *American Heart Association* (AHA) publicó en el año 2006 una nueva clasificación⁽⁷⁾ basada en la genética molecular, definiendo a las miocardiopatías como: un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción

mecánica y/o eléctrica que generalmente (pero no de forma invariable) presentan hipertrofia ventricular inadecuada o dilatación y que son debidas a una variedad de causas que frecuentemente son genéticas (Tabla II)⁽³⁻⁷⁾.

En esta nueva clasificación, las miocardiopatías pueden estar confinadas exclusiva o predominantemente al músculo cardíaco (miocardiopatías primarias que, a su vez, pueden ser genéticas, adquiridas o mixtas) o ser parte de un desorden sistémico generalizado (miocardiopatías secundarias); se reco-

gen nuevas entidades, como las canalopatías, pues las alteraciones de las estructuras proteínicas están causadas por alteraciones genéticas. Esta clasificación excluye de las miocardiopatías a la isquémico-necrótica, la secundaria a cardiopatía congénita, hipertensión arterial o valvulopatía severa.

Por último, el grupo de trabajo de enfermedades pericárdicas y miocár-

dicas de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) presentó en 2008 un nuevo esquema de clasificación de las miocardiopatías⁽⁸⁾. Propone una clasificación en la que las alteraciones del músculo cardíaco son agrupadas según la morfología y la función ventricular. Así, definen miocardiopatía como: una afección del miocardio que se caracteriza por una anomalía estructural

y funcional capaz de producir dicha afección miocárdica, en ausencia de arteriopatía coronaria, hipertensión, enfermedad valvular y cardiopatía congénita. Esta clasificación se centra en la práctica clínica diaria y mantiene los fenotipos morfofuncionales previamente establecidos: miocardiopatía hipertrófica, dilatada, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y un grupo de miocardiopatías no clasificadas, entre las que se incluye la no compactación de ventrículo izquierdo. Posteriormente, cada fenotipo se subdivide en tipo familiar/genético y no familiar/no genético, en función de si existe o no afectación en más de un miembro de la familia. Cuando se descubre una mutación de novo, esta es asignada igualmente a la categoría familiar, ya que dichas alteraciones pueden ser transmitidas a posteriores generaciones (Tabla III)⁽³⁻⁸⁾.

La clasificación europea no incluye la diferenciación entre miocardiopatías primarias y secundarias, ni tampoco incluye las alteraciones de los canales iónicos cardíacos. Además, se excluye la disfunción ventricular izquierda secundaria a enfermedad coronaria, hipertensión arterial, valvulopatía o cardiopatía congénita.

El sistema de clasificación más reciente es el MOGE(S)⁽⁹⁾, que incorpora toda la información disponible sobre un individuo, con un sistema de acrónimos:

- **M** (Morfofuncional): describe los fenotipos convencionales: hipertrófica, dilatada, restrictiva y no compactación.
- **O** (Órgano): afectación cardíaca exclusiva o de otros órganos, como: ojo, hígado o pulmón, o de ambos.
- **G** (Genética o familiar): herencia autosómica dominante o recesiva o ligada a X.
- **E** (Etiológica): aporta información etiológica, como: condición genética, enfermedad autoinmune, tóxica, miocarditis, agente vírico, etc.
- **S** (Stage): es opcional e incluye el estadiaje de la NYHA sobre la situación funcional de la insuficiencia cardíaca.

Este sistema de clasificación es más complejo, no incluye las canalopatías,

Tabla II. Clasificación de las miocardiopatías (AHA 2006*)

Miocardiopatías primarias

Genéticas	- Hipertrófica - Arritmogénica de ventrículo derecho - Miocardio no compactado - Depósito de glucógeno: PRKAG2, Danon - Defectos de conducción (enfermedad de Lenegre) - Mitocondriales - Canalopatías: síndrome de Brugada, síndrome de QT corto, síndrome de QT largo, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, fibrilación ventricular idiopática
Mixtas	- Dilatada - Restrictiva (no hipertrófica ni dilatada)
Adquiridas	- Miocarditis (inflamatorias): toxinas o drogas, infecciones, hipersensibilidad, de células gigantes - Estrés: Tako-Tsubo - Periparto - Taquicardia ventricular o supraventricular - Alcohol - Niños de madres insulino dependientes

Miocardiopatías secundarias

Infiltrativas	Amiloidosis, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Hurler, enfermedad de Hunter
Depósito	Hemocromatosis, glucogenosis (enfermedad de Pompe), enfermedad de Fabry, enfermedad de Niemann-Pick
Tóxicas	Drogas, metales pesados, agentes químicos
Endomiocárdicas	Fibrosis endomiocárdica, síndrome hipereosinofílico de Löeffler
Granulomatosas o inflamatorias	Sarcoidosis
Endocrinas	Diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma, acromegalia
Cardiofacial	Síndrome de Noonan, Lentiginosis
Neuromuscular/ neurológica	Ataxia de Friedreich, distrofia muscular de Duchenne-Becker, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, distrofia miotónica, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa
Déficit nutricional	Beri-beri, carnitina, selenio, pelagra, kwashiorkor
Autoinmunes/ colagenosis	Lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, artritis reumatoide, esclerodermia, poliarteritis nodosa
Trastornos electrolíticos	
Terapia para el cáncer	Antraciclinas, ciclofosfamida, radiación

* Adaptado de: Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113: 1807-16.

Tabla III. Clasificación de las miocardiopatías (ESC 2008*)

1. Miocardiopatía hipertrófica	Familiares (genéticas):
2. Miocardiopatía dilatada	1. Alteración genética no identificada
3. Miocardiopatía restrictiva	2. Subtipos de patologías específicas
4. Displasia del ventrículo derecho	No familiares (no genéticas):
5. Miocardiopatías no clasificadas	1. Idiopáticas
	2. Subtipos de patologías específicas

*Adaptado de: Elliot P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008; 29: 270-6.

y su uso todavía no se ha generalizado, aunque parece especialmente útil para describir la situación de los distintos probandos de una misma familia. Para facilitar su utilización, los autores han desarrollado una aplicación informática (<http://moges.biomeris.com>).

Miocardiopatía dilatada

La miocardiopatía dilatada es la más frecuente en Pediatría. Cursa con dilatación ventricular y signos de insuficiencia cardíaca.

La miocardiopatía dilatada (MD) se caracteriza por dilatación y disfunción contráctil del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos, en ausencia de otras condiciones, como: enfermedad valvular, arteriopatía coronaria, hipertensión o cardiopatía congénita. Su incidencia anual se estima en 0,58 casos por cada 100.000 niños. La dilatación ventricular es generalmente severa, pudiendo acompañarse de hipertrofia. La MD puede ser: idiopática, genética/familiar, viral y/o inmune, alcohólica/tóxica o asociada a otras cardiopatías. Probablemente, el síndrome clínico de la MD representa un final común al que se llega a través de múltiples mecanismos citotóxicos, metabólicos, inmunológicos, infecciosos y familiares^(1,2-4,6).

Etiología

La etiología de la miocardiopatía dilatada es muy diversa, aunque la mayoría de los casos son de origen idiopático. Algunas causas son tratables.

El síndrome de la MD puede estar causado por una gran diversidad de enfermedades específicas, aunque

la mayoría de los casos son de origen idiopático. Hasta un 25% de los casos idiopáticos son familiares, la mayoría de ellos, con mutaciones en los genes sarcoméricos⁽⁸⁻⁹⁾. Por el contrario, las mutaciones que afectan a la distrofina, caracterizan la miocardiopatía que acompaña a algunas enfermedades neuromusculares. En el momento del diagnóstico, tan solo conocemos la etiología en un tercio de los casos. La diferenciación entre las formas idiopáticas y las secundarias es importante, dado que algunas de estas últimas pueden ser potencialmente reversibles.

Causas conocidas de miocardiopatía dilatada son:

- Isquemia.
- Tóxicos: etanol, cocaína, anfetaminas, cobalto, plomo, mercurio, monóxido de carbono y berilio.
- Medicamentos: quimioterapia (doxorubicina, bleomicina, 5-fluoruracilo), antirretrovirales (zidovudina, didanosina, zalcitabina), fenotiacinas, cloroquina y radiación.
- Deficiencias nutricionales: tiamina, selenio y carnitina.
- Alteraciones electrolíticas: hipocalcemia, hipofosfatemia y uremia.
- Alteraciones endocrinas: hormonas tiroideas, hormona del crecimiento, feocromocitoma, diabetes mellitus y enfermedad de Cushing.
- Enfermedades neuromusculares: distrofia muscular de Duchenne, distrofia miotónica y ataxia de Friedreich.
- Enfermedades reumatológicas: lupus, esclerodermia y arteritis de células gigantes.
- Enfermedades infecciosas: víricas (coxsackie, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana,

varicela, hepatitis, virus Epstein-Barr, Echovirus), bacterianas (fiebre reumática, fiebre tifoidea, difteria, brucelosis, psitacosis), rickettsiosis, borreliosis, micobacterias-hongos (histoplasmosis, criptococosis), parásitos (toxoplasmosis, tripanosomiasis, esquistosomiasis y triquinosis).

- Enfermedades de depósito: hemo-cromatosis y amiloidosis.
- Miscelánea: miocardiopatía periparto, taquicardia, sarcoidosis, miocardiopatías familiares, apnea del sueño, miocarditis autoinmune, sobrecarga de calcio y radicales libres.
- Enfermedades innatas del metabolismo: enfermedad de Pompe, alteraciones de la beta-oxidación y cadena respiratoria.

Diagnóstico inicial

Una correcta historia clínica y exploración física son la base para la orientación diagnóstica, presentando habitualmente signos y síntomas de insuficiencia cardíaca. La ecocardiografía nos aportará una información fundamental.

El estudio del paciente con MD debe enfocarse no solo al establecimiento del diagnóstico sindrómico, sino hacia la identificación, por los métodos de diagnóstico habituales, de posibles causas tratables o reversibles de la enfermedad⁽¹⁻¹²⁾.

La historia clínica debe incluir preguntas relativas al posible consumo de medicamentos, hábitos nutricionales, estancias en zonas endémicas para infecciones, relación con animales, antecedentes personales de arritmias, quimioterápicos o transfusiones sanguíneas e historia familiar de MD o coexistencia de miopatías. Asimismo, la idea de que la MD idiopática es con frecuencia un problema genético hereditario debe ser tenida en cuenta en la práctica clínica, estudiando sistemáticamente a los familiares de primer grado del paciente.

Los síntomas más frecuentes son los de insuficiencia cardíaca (disnea de esfuerzo progresiva, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edemas periféricos). Otros síntomas pueden ser: pulsos débiles, ritmo de galope u oliguria, hepatomegalia, ingurgitación yugular, edema facial, tos, cianosis y taquipnea.

Otras formas de presentación son: la detección accidental de cardiomegalia asintomática y los síntomas relacionados con arritmias, alteraciones de conducción, complicaciones tromboembólicas o muerte súbita.

El cuadro clínico predominante va a depender de la edad del paciente. En los lactantes, el cansancio o la dificultad para la alimentación con escasa ganancia ponderal pueden ser signos de insuficiencia cardíaca. También, la irritabilidad, hipersudoración, respiración dificultosa, palidez y, a veces, cianosis. En escolares y adolescentes, los signos y síntomas son más parecidos a los del adulto, predominando la disnea de esfuerzo, ortopnea y disnea paroxística nocturna.

Se cree que la **miocarditis** se presenta a menudo en forma de manifestaciones sistémicas, cambios electrocardiográficos o ecocardiográficos sugestivos de miopericarditis y con una función ventricular normal. Estos pacientes se curan en general sin lesión residual. Otro subgrupo de pacientes con lesión miocárdica cursan con disfunción ventricular y se curan con secuelas (disfunción, dilatación). Este grupo de enfermos puede permanecer estable durante años o su curso ser progresivo hacia una dilatación y disfunción ventricular graves que condicionan un fallo cardíaco. Finalmente, hay pacientes que tienen un curso clínico fulminante y fallecen a las pocas horas de las primeras manifestaciones clínicas.

La **exploración física** suele revelar diferentes grados de cardiomegalia y signos de insuficiencia cardíaca (IC). La presencia de un galope presistólico (cuarto ruido) puede preceder a la aparición de insuficiencia cardíaca. El ritmo de galope ventricular (tercer ruido) es la regla en los casos con descompensación de la IC. Es frecuente la presencia de soplos sistólicos de insuficiencia mitral o, menos frecuentemente, tricuspídea. La exploración física completa debe incluir la palpación de los pulsos de las 4 extremidades, así como la toma de la presión arterial con un manguito adecuado para la edad del paciente.

En todo paciente con MD, se debe realizar una **analítica** rutinaria que incluya: hemograma completo,

electrolitos séricos, creatinina sérica, tasa de filtración glomerular estimada, glucosa, pruebas de función hepática, ácido láctico, determinación de hormonas tiroideas, hierro sérico y análisis de orina. Dependiendo de las posibilidades diagnósticas derivadas de la historia y exploración física, deberán realizarse otras pruebas de laboratorio más específicas, como las siguientes: anticuerpos antinucleares y otras pruebas serológicas para lupus, determinación de tiamina, carnitina y selenio, anticuerpos antimiosina, evaluación para descartar feocromocitoma, serología viral, PCR para virus (adenovirus y enterovirus), examen de exudado endotraqueal/nasal, serología para borrelia y pruebas genéticas. En la población infantil, una captación elevada de antimiosina detectada poco después de la presentación de la enfermedad tiene un significado pronóstico. Cuanto más alta, mayores las probabilidades de complicaciones graves.

Los **péptidos natriuréticos** (péptido natriurético tipo B (BNP) y el pro-BNP aminoterminal (NT-proBNP) pueden utilizarse como guía de tratamiento de los pacientes pediátricos en la insuficiencia cardíaca. En varios estudios, se ha confirmado la relación entre los valores del BNP y la evolución de los niños en la insuficiencia cardíaca, lo que indica que puede ser una variable que cabe tener en cuenta para predecir la respuesta al tratamiento o el pronóstico del niño en la insuficiencia cardíaca. Una concentración plasmática normal en un paciente sin tratar, tiene un alto poder predictivo de exclusión de la insuficiencia cardíaca.

En función de los hallazgos encontrados en la exploración física y de los datos de la anamnesis, pueden plantearse **otros estudios**, incluyendo algunos **estudios metabólicos**. En menores de 3 meses con sospecha de enfermedad metabólica (hipoglucemia, elevaciones de creatinquinasa, acidosis metabólica) podemos realizar determinación de aminoácidos y ácidos orgánicos en orina, y de aminoácidos y carnitina libre y esterificada (acilcarnitina) en sangre. En caso de hiperlactacidemia persistente en sangre y/o líquido cefalorraquídeo se valoraría la realización de biopsia muscular

o estudio genético de enfermedades mitocondriales.

En el **electrocardiograma**, los pacientes con MD presentan frecuentemente bloqueo AV de primer grado, bloqueo completo de rama izquierda, hemibloqueo anterior o alteraciones inespecíficas de conducción intraventricular. En algunos casos, pueden aparecer alteraciones inespecíficas de repolarización, sobre todo en la cara inferior. La monitorización electrocardiográfica ambulatoria (Holter) es útil para la detección de arritmias asintomáticas (alrededor de la mitad de los pacientes con MD presentan salvas de taquicardia ventricular no sostenida) y para el control de la respuesta al tratamiento en pacientes con arritmias espontáneas frecuentes.

La **radiografía de tórax** suele poner de manifiesto cardiomegalia y redistribución venosa por insuficiencia cardíaca. El límite superior de la normalidad del índice cardiorácico se establece en 0,6 en el lactante y en 0,5 en el niño mayor. En algunas ocasiones, podemos llegar a encontrar derrames pleurales.

La **ecocardiografía bidimensional y Doppler** es fundamental para confirmar el diagnóstico, así como muy útil para evaluar el grado de dilatación y disfunción ventricular y para excluir una patología valvular o pericárdica asociada. La mayoría de los pacientes presentan una fracción de eyección inferior al 50% (o una fracción de acortamiento inferior al 25%). El estudio Doppler permite conocer la severidad de la regurgitación mitral y tricúspide. Además, la presencia de un patrón restrictivo de llenado ventricular parece que identifica un grado más avanzado de enfermedad.

La **resonancia magnética cardíaca** permite evaluar con precisión volúmenes, masa y movilidad de la pared y, en el momento actual, es la técnica de referencia para el estudio del miocardio, siendo una prueba fundamental para el diagnóstico en otros tipos de miocardiopatías y la prueba más sensible y específica para el diagnóstico de las miocarditis.

Otras pruebas de imagen disponible son: la ventriculografía isotópica de primer paso o en equilibrio, los estudios isotópicos de perfusión con talio 201 y

tecnecio 99. La captación miocárdica de galio 67 y la de anticuerpos monoclonales antimiosina cardíaca pueden ayudar al diagnóstico de miocarditis.

La realización de **pruebas de estrés** físico o farmacológico son más útiles en el paciente adulto: la ecocardiografía de ejercicio o tras infusión de dobutamina, o las pruebas de esfuerzo cardiopulmonares (con medida del consumo máximo de oxígeno (VO_2 máximo) durante el ejercicio máximo).

Las **pruebas diagnósticas invasivas** como la coronariografía, la cateterización de arteria pulmonar o la biopsia endomiocárdica no son objeto de esta revisión.

Tratamiento de la miocardiopatía dilatada

Los tratamientos más utilizados son: diuréticos, betabloqueantes e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, sin olvidar una serie de medidas generales. El trasplante cardíaco puede ser la opción final para los casos con mala evolución.

Dado que la causa de la MD idiopática es desconocida, hasta ahora no es posible una terapéutica específica de esta enfermedad. El tratamiento de los pacientes con MD tiene por objeto: a) controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca; b) evitar la progresión de la disfunción ventricular; c) evitar o retrasar la aparición de insuficiencia cardíaca clínica en pacientes con MD asintomática; y d) aumentar la supervivencia. Para ello, disponemos en la actualidad de numerosas medidas terapéuticas, tanto farmacológicas como no farmacológicas. Aunque la mayoría de estas medidas son muy eficaces para el control de los síntomas de insuficiencia cardíaca, solo algunas consiguen un efecto favorable sobre el pronóstico de estos pacientes^(1,10,12-14).

Medidas generales

1. **Vacunaciones:** además del calendario vacunal vigente en su comunidad autónoma, el niño con miocardiopatía debe vacunarse anualmente frente a la gripe. Aunque la vacunación frente al neumococo se ha introducido recientemente en los calendarios vacunales, los lactantes afectados de miocardiopatía deben

recibir la pauta de 3 dosis más una dosis de recuerdo, ajustando el número total de dosis en función de la edad del niño. Los niños mayores de 5 años recibirán una dosis de la conjugada 13 valente seguida a las 4-6 semanas de la vacuna polisacárida 23 valente.

En niños que toman anticoagulantes orales, las vacunas intramusculares están contraindicadas. Las vacunas que habitualmente se administran por esta vía, serán inyectadas en tejido subcutáneo⁽¹⁴⁾.

2. **Inmunización frente al virus respiratorio sincitial** con palivizumab en pacientes menores de 24 meses⁽¹⁴⁾.
3. **Alimentación:** es importante descubrir posibles déficits nutricionales. La alimentación debe ser lo más variada y completa posible. Pueden ser necesarios aportes calóricos. En pacientes obesos, se recomienda la reducción de peso. La restricción de la ingesta de sal ayuda a mantener el balance hídrico.
4. **Atención odontológica,** comenzando con una higiene dentaria sistemática.
5. **Actividad física:** los niños suelen autolimitarse en función de su capacidad, aunque debe evaluarse de forma individual⁽¹⁵⁾.

Tratamiento farmacológico⁽¹⁰⁻¹²⁾

Diuréticos. Los diuréticos deben utilizarse en los pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca y evidencia de retención hídrica o predisposición a ella, o con signos o síntomas de congestión. No obstante, aunque necesarios, los diuréticos no son suficientes, y no deberían ser utilizados como único tratamiento, sino asociados generalmente a inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o betabloqueantes. Mejoran rápidamente los síntomas, pero no mejoran la supervivencia a largo plazo. La dosis de la furosemida será de 1-4 mg/kg/día en 1-3 tomas vía oral (1-2 mg/kg/dosis intravenosa). La dosis de la hidroclorotiazida es de 2-3 mg/kg/día repartido en 2 tomas diarias por vía oral.

Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina. Todos los pacientes con MD e insuficiencia

cardíaca deberían ser tratados con un IECA, salvo que hayan presentado intolerancia o tengan alguna contraindicación para el uso de este tipo de fármacos. En pacientes con evidencia o antecedentes de retención hídrica, los IECA se deben asociar a diuréticos. Los IECA se recomiendan también en pacientes con disfunción sistólica sin clínica de insuficiencia cardíaca. También, estarían indicados en pacientes afectados de miocardiopatía dilatada asintomática. Los más usados son: el captopril, a dosis de 0,5-6 mg/kg/día repartido en 3 dosis, y el enalapril, a dosis de 0,1-0,5 mg/kg/día en una o dos dosis.

Bloqueantes betaadrenérgicos. Los betabloqueantes (en particular, bisoprolol, metoprolol y carvedilol) pueden disminuir el riesgo de muerte y el combinado de muerte y hospitalización. Estos beneficios se han observado en pacientes que ya recibían tratamiento con IECA, lo que sugiere que la inhibición combinada de dos mecanismos neurohormonales puede producir efectos aditivos. Generalmente, los betabloqueantes se usan asociados a diuréticos e IECA. El tratamiento con betabloqueantes debe iniciarse con dosis muy bajas, con incrementos progresivos cada 2-4 semanas si la tolerancia es buena, siendo necesario un estricto control clínico del paciente durante la fase de ajuste de la dosis. La dosis del propranolol es de 1-2 mg/kg/día repartido en 3 tomas. El carvedilol se administra a dosis de 0,1-1 mg/kg/día repartido en dos dosis.

Digital. Ampliamente utilizada en edad pediátrica hace años, debe utilizarse con cuidado en niños con enfermedad aguda con disminución de la función renal, pues potencia su toxicidad. La digoxina, junto con los diuréticos, IECA y betabloqueantes, se recomienda para mejorar la situación clínica de los pacientes con insuficiencia cardíaca por disfunción sistólica. La dosis oral total de impregnación es de 0,02 mg/kg en los prematuros, 0,03 mg/kg en neonatos y 0,04-0,05 mg/kg en lactantes y niños. Si se usa la vía intravenosa o intramuscular, se darán 2/3 de la dosis oral. Esta dosis de digitalización se reparte en 3 tomas: 1/2 al inicio; 1/4 a las 8 horas; 1/4 a las 16 horas. Posteriormente, se establece la dosis de

mantenimiento (1/8 de la dosis total de impregnación cada 12 horas).

Antagonistas de la aldosterona. El uso de bajas dosis de espironolactona está indicado en pacientes con insuficiencia cardíaca en clase funcional III o IV (recomendación clase I). La eficacia y seguridad de los antagonistas de la aldosterona, en pacientes con IC leve o moderada, sigue siendo desconocida. Precisa monitorización de los niveles de potasio y de la función renal. Debe evitarse su uso junto con IECA y Antagonistas de los receptores de angiotensina-II (ARA-II). Las dosis adecuadas son de 2-3 mg/kg/día en 2-3 tomas orales.

Antiarrítmicos. No se recomienda, de forma general, el tratamiento antiarrítmico de los pacientes con arritmias ventriculares asintomáticas o no sostenidas. La utilización de fármacos o dispositivos antiarrítmicos debería reservarse para pacientes con: a) taquicardia ventricular sostenida o sintomática, fibrilación ventricular o historia de muerte súbita resucitada; o b) arritmias auriculares recurrentes o sostenidas. En estos pacientes, el tratamiento debe ser individualizado y supervisado por un electrofisiólogo en caso necesario.

Anticoagulantes. La anticoagulación está indicada en pacientes con MD e insuficiencia cardíaca asociadas a fibrilación auricular (recomendación grado Ia), o con evidencia de trombos intracardiacos o embolismos sistémicos (recomendación Ic). La antiagregación está indicada en todos los niños profilácticamente por el alto de riesgo de trombos en las cavidades cardíacas dilatadas.

Inotrópicos. El mecanismo de acción del levosimendán en el sistema cardiovascular es doble: mejora la contractilidad miocárdica, por sensibilizar el calcio a la troponina C; y produce una vasodilatación arterial y venosa, mediante la activación de los canales del potasio sensibles al adenosintrifosfato (ATP) de la fibra muscular lisa vascular. Se administra en infusión continua durante 24 h. Tiene un metabolito hemodinámicamente activo, denominado OR-1896, que provoca que el efecto hemodinámico del levosimendán sea sostenido, y puede persistir

incluso más de una semana tras una única administración intravenosa. Sin embargo, hay que tener en cuenta que su principio activo tiene una duración variable y, en ocasiones, se precisa de una segunda dosis. La milrinona es un inhibidor de la fosfodiesterasa con acción inotrópica y vasodilatadora, de elección en pacientes betabloqueados, asociado o no a la dobutamina.

Antagonistas de los receptores de angiotensina-II (ARA-II). Aunque han demostrado una eficacia y seguridad similar a los IECA en adultos, no hay estudios en niños, por lo que su uso se limita a los pacientes que no toleran los IECA.

Ivabradina. En adultos, está indicada en pacientes con frecuencia cardíaca elevada (por encima de 70 lpm) y que no toleran o no pueden tomar betabloqueantes, asociada a IECA u otros fármacos.

Otros fármacos. Se ha sugerido el uso del nesiritide (una forma recombinante del péptido natriurético de tipo B humano o BNP) en pacientes pediátricos en insuficiencia cardíaca, y se ha observado una mejoría en su clase funcional. También, ha habido alguna experiencia con hormona de crecimiento, pero su uso no está recomendado en niños.

Otros tratamientos no farmacológicos, como: la estimulación eléctrica, la ablación con radiofrecuencia o los dispositivos antiarrítmicos, sobrepasan el objetivo de esta revisión. La resincronización cardíaca está consolidada como herramienta terapéutica tras su inclusión en las guías de actuación clínica de las sociedades americanas y europeas.

En cuanto al **tratamiento quirúrgico**, el trasplante cardíaco es el tratamiento final de elección en pacientes con MD e insuficiencia cardíaca intratable o muy baja probabilidad de supervivencia a corto plazo, pero siempre y cuando sean considerados candidatos adecuados por el equipo médico responsable. Otras técnicas como la ventriculotomía izquierda parcial (operación de Batista) o la cardiomioplastia dinámica pueden tener sus opciones. La utilización de dispositivos de asistencia ventricular izquierda (ECMO, sistema Berlin-Heart Excor) puede permitir la estabilización de pacientes

en espera para trasplante, cuyo número está descendiendo en los últimos años. Con el trasplante cardíaco, la supervivencia a 1 y 5 años en niños con miocardiopatía dilatada es del 90% y del 83%, respectivamente.

Miocardiopatía hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica puede debutar como muerte súbita cardíaca. El desarrollo de los estudios genéticos abre nuevas posibilidades en el manejo de estos pacientes.

El segundo tipo de miocardiopatía más frecuente en la infancia es la miocardiopatía hipertrófica, que supone más de un 25% de los casos. Su prevalencia en población general se estima en 1/500, con una incidencia anual de 0,47 casos por cada 100.000 niños⁽⁶⁻⁸⁾. En la edad pediátrica, suele manifestarse en adolescentes, pero tiene gran trascendencia al ser una causa frecuente de muerte súbita, en ocasiones, como primera manifestación de la enfermedad^(2,16-17).

Se caracteriza por una hipertrofia del ventrículo izquierdo, aunque puede afectarse también el derecho, lo cual condiciona una obstrucción, con un componente dinámico, en la salida del ventrículo izquierdo, que no puede explicarse por otras condiciones, como: la enfermedad valvular, la cardiopatía congénita o la hipertensión. Para estandarizar las medidas del grosor de las paredes en los niños, utilizamos los *Z-score*, siendo necesarias para el diagnóstico, medidas superiores a +2 *Z-score*⁽⁸⁾. En ocasiones, la hipertrofia de la pared de las arterias coronarias causa isquemia, lo cual empeora el cuadro y puede originar arritmias.

Entre las formas familiares, se establecen dos tipos distintos: una familiar, con herencia autosómica dominante y penetrancia variable, causada por alteraciones en las proteínas del sarcómero, y otra secundaria a enfermedades metabólicas, endocrinológicas o pertenecientes a síndromes generalizados, como el síndrome de Noonan. Las formas no familiares o no genéticas, incluyen: miocardiopatía del hijo de madre diabética y miocardiopatía asociada a obesidad o al deportista.

La clínica va a depender de la edad de presentación: en los lactantes, predomina la clínica de insuficiencia cardiaca; los niños mayores pueden referir palpitaciones, dolor torácico, disnea o síncope. En niños mayores y adolescentes, la muerte súbita puede ser la forma de debut de la enfermedad; y en otras ocasiones, se descubre en el estudio de un soplo, que es el hallazgo más frecuente en la exploración física.

La radiología de tórax suele mostrar cardiomegalia, y el EKG habitualmente está alterado, pudiendo mostrar alteraciones de la repolarización (ondas T negativas en más de una derivación inferolateral consecutiva: II, III, aVF, V5, V6), signos de hipertrofia ventricular y/o presencia de ondas Q patológicas. La ecocardiografía mostrará la hipertrofia del ventrículo izquierdo, siendo característica la afectación de la función diastólica. Las alteraciones electrocardiográficas pueden preceder a las alteraciones en la ecocardiografía.

Por lo que respecta al diagnóstico, hay que excluir otros procesos que cursen con hipertrofia ventricular, como la hipertensión arterial y los cuadros obstructivos del lado izquierdo.

El pronóstico es variable, aunque los casos diagnosticados en los primeros meses de vida suelen fallecer antes del año de vida. Como se ha comentado anteriormente, en ocasiones, la primera manifestación de la enfermedad en adolescentes y adultos jóvenes es la muerte súbita. Uno de los aspectos fundamentales es la estratificación del riesgo de muerte súbita, para lo que hay que tener en cuenta factores clínicos y ecocardiográficos, la respuesta de la presión arterial al ejercicio y la presencia o no de taquicardia ventricular no sostenida. Los principales factores de riesgo de muerte súbita son: los familiares de pacientes con muerte prematura por miocardiopatía hipertrofica; los pacientes con síncope (en especial, jóvenes con episodios sincopales múltiples o asociados al ejercicio); la presencia de taquicardia ventricular no sostenida en el registro de ECG-holter (sobre todo, episodios múltiples, repetidos y prolongados); los pacientes con hipertrofia ventricular izquierda

superior a 30 mm en la ecocardiografía; y la respuesta plana o hipotensiva de la presión arterial en la prueba de esfuerzo⁽¹⁷⁾.

El asesoramiento genético está recomendado para todos los pacientes cuya MCH no pueda explicarse únicamente por causas no genéticas⁽¹⁶⁾. De cara al estudio de familiares, cuando se identifica una mutación genética causal definida en un paciente, sus familiares deben pasar primero por pruebas genéticas y después por la evaluación clínica si se encuentra que son portadores de la misma mutación. En el caso de los niños, el principio que debe guiar la decisión es que una prueba genética o clínica de un niño debe tener impacto en el manejo, los hábitos de vida y el cribado clínico posteriores. Cuando no haya estudios genéticos concluyentes, el estudio clínico se realizará mediante la realización de ECG y ecocardiografía seriados a partir de los 10 años. Antes de esta edad, habría que valorar a los pacientes sintomáticos, a los que practiquen deporte de competición, o a los que tengan antecedentes de miocardiopatía hipertrofica prematura u otras complicaciones^(16,18-19).

El tratamiento de primera elección, cuando hay sintomatología, son los betabloqueantes. Otra opción es la utilización de calcioantagonistas, como el verapamil (está contraindicado en casos de insuficiencia cardiaca, bloqueos y en menores de un año) o la disopiramide. Los antiarrítmicos están indicados cuando hay arritmias, aunque no disminuyen el riesgo de muerte súbita. La implantación de desfibriladores es una opción para evitar la muerte súbita en pacientes de alto riesgo.

El tratamiento quirúrgico (miectomía) está reservado a pacientes con afectación importante y falta de respuesta al tratamiento médico. Otra opción es la ablación septal con alcohol, mediante la inyección selectiva de alcohol en una arteria perforante septal. También, se ha utilizado la implantación de un marcapasos bicameral en este tipo de pacientes. Finalmente, el trasplante cardiaco es una opción en algunos casos.

La miocardiopatía hipertrofica es una de las enfermedades en las que el desarrollo de los estudios genéticos

puede abrir nuevas puertas, orientando incluso hacia unas opciones terapéuticas u otras. El estudio genético está recomendado para el caso índice y en todos los familiares de primer grado cuando se identifica una mutación, lo que ocurre en aproximadamente en el 50-60% de los casos⁽¹¹⁾.

Otras miocardiopatías

Otras miocardiopatías menos frecuentes en la edad pediátrica son: la miocardiopatía restrictiva, la displasia arritmogénica de ventrículo derecho y el miocardio no compactado.

La miocardiopatía restrictiva es una enfermedad del miocardio que produce disfunción diastólica secundaria a aumento de la rigidez ventricular, con volúmenes diastólicos normales o disminuidos en uno o ambos ventrículos. La función sistólica suele estar preservada y el espesor de la pared conservado o incrementado, dependiendo de la etiología. Supone el 4,5% de las miocardiopatías en la infancia⁽⁸⁾. Como otras miocardiopatías, puede ser familiar (con un patrón de herencia autosómica dominante) o secundaria a otras circunstancias (toxicidad por antraciclina o radioterapia, enfermedades autoinmunes, etc.). La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomáticos hasta signos de insuficiencia cardiaca con hipertensión pulmonar. El ECG está alterado en el 98% de los casos. Estos pacientes también tienen riesgo de muerte súbita por taquiarritmias ventriculares, por lo que puede llegar a indicarse la implantación de un desfibrilador o incluso el trasplante cardiaco.

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho o miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho es una miocardiopatía con entidad propia, caracterizada por fibrosis e infiltración grasa del miocardio del ventrículo derecho, aunque en muchas ocasiones, también está afectado el ventrículo izquierdo, por lo que se ha planteado el cambio de la denominación a miocardiopatía arritmogénica. Su prevalencia se estima en 1/5.000 y es una de las causas de muerte súbita en jóvenes y atletas. Las opciones tera-

péuticas incluyen: el tratamiento de la insuficiencia cardiaca, la utilización de antiarrítmicos y la implantación de un desfibrilador.

Otra forma de miocardiopatía reconocida es el miocardio no compactado, descrito desde 1990, y cuyo diagnóstico en niños va aumentando a lo largo de los años. Se caracteriza anatómicamente por un miocardio con trabeculaciones profundas en la pared ventricular y recesos profundos que comunican con la cavidad ventricular principal, afectando fundamentalmente al ápex y la pared libre del ventrículo izquierdo. En ocasiones, se asocia a cardiopatías congénitas, lo que empeora el pronóstico. Al igual que en otras miocardiopatías, las manifestaciones clínicas incluyen disfunción sistólica y diastólica, asociada, en ocasiones, con arritmias y fenómenos embólicos.

Canalopatías

Las canalopatías como el síndrome de QT largo o el síndrome de Brugada pueden presentar muerte súbita cardiaca como primera manifestación.

Las canalopatías (síndrome de Brugada, síndrome de QT largo congénito, síndrome de QT corto, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, fibrilación ventricular idiopática) son enfermedades eléctricas primarias sin evidencia de alteraciones observables en imágenes o histopatológicas, con alteraciones estructurales que residen a nivel molecular en la membrana celular. Si bien, la clasificación de las miocardiopatías de la Sociedad Europea de Cardiología no las incluye, sí están recogidas en la clasificación de la *American Heart Association*, basándose en que las alteraciones de los canales iónicos producen una alteración estructural del corazón, aunque sea a nivel molecular.

El diagnóstico se basa en los hallazgos en el electrocardiograma, aunque en algunas ocasiones, son necesarias pruebas de esfuerzo o farmacológicas para inducir los patrones electrocardiográficos característicos.

La mayoría de las canalopatías son hereditarias, con una herencia autosómica dominante. En el año 2013, se

publicó un documento en el que se establecen los criterios diagnósticos y se establece el manejo de pacientes con arritmias primarias hereditarias⁽²⁰⁾. El estudio familiar está indicado tras realizar el diagnóstico, independientemente de la edad⁽¹⁸⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria

La función del pediatra de Atención Primaria en las miocardiopatías es doble. Por un lado, constituye el primer punto de atención al niño con patología aguda, debiendo orientar el diagnóstico inicial. Una adecuada anamnesis y una exploración física completa pueden orientar hacia el diagnóstico del paciente. El primer nivel de pruebas complementarias incluyendo la analítica básica, el electrocardiograma y la radiografía de tórax, cuando se considera necesaria, están al alcance del pediatra de Atención Primaria, pudiendo aportar, en algunos casos, información fundamental para orientar el diagnóstico. El diagnóstico final, así como la orientación terapéutica, se realizarán habitualmente en la consulta de Atención Especializada.

Por otro lado, el pediatra de Atención Primaria es una pieza clave en el seguimiento de los pacientes con miocardiopatías. Constituye el primer nivel de atención de estos pacientes, tanto para la miocardiopatía y su evolución como para las revisiones de salud del paciente. El control de las vacunaciones e inmunizaciones de estos niños, así como la alimentación y las normas de higiene bucal, forman parte de las actividades preventivas. Es importante la regulación del régimen de vida, incluyendo la posibilidad de realización o no de ejercicio físico.

Por último, también juega un papel fundamental en la atención de las enfermedades intercurrentes en estos niños. El pediatra de Atención Primaria debe manejar y tratar estas enfermedades, habitualmente infecciosas, así como detectar posibles descompensaciones de la enfermedad de base.

Bibliografía

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

- 1.** Galve Basilio E, Alfonso Manerota F, Ballester Rodés M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 360-93).
- 2.*** Lipshultz SE, Cochran TR, Briston DA, et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future Cardiol*. 2013; 9: 817-48.
- 3.* Navarro Puerto MA, Cubero Gómez JM, Melguizo Moya I, et al. Definición y clasificación de las miocardiopatías. Última revisión 18/11/2014. Disponible online en: <http://www.fisterra.com/guias-clinicas/definicion-clasificacion-miocardiopatias/>.
- 4.* Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation*. 1996; 93: 841-2.
- 5.* Moretin B, Suárez-Mier MP, Aguilera B, et al. Mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes. Estudio observacional de base poblacional. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59: 238-46.
- 6.* Konta L, Franklin RCG, Kaski JP. Nomenclature and systems of classification for cardiomyopathy in children. *Cardiology in the Young*. 2015; 25, 31-42.
- 7.* Maron, BJ, Towbin, JA, Thiene, G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113: 1807-16.
- 8.*** Elliot P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008; 29: 270-6.
- 9.* Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, et al. The MOGE(S) classification of cardiomyopathy for clinicians. *J Am Coll Cardiol*. 2014; 64: 304-18.
- 10.*** Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2016; 37: 2129-200.

- 11.*** Price JF, Jeewa A, Denfield SW. Clinical characteristics and treatment of cardiomyopathies in children. *Current Cardiology Reviews*. 2016; 12: 85-98.
- 12.*** Rodríguez Vázquez del Rey MM, Perin F. Miocardiopatía dilatada. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: p. 425-32.
- 13.*** Galdeano Miranda JM, Romero Ibarra C. Insuficiencia cardiaca. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 575-83.
- 14.** Picazo Angelín B, Conejo Muñoz L, Cuenca Peiró V, et al. Inmunizaciones y seguimiento pediátrico del lactante con cardiopatía congénita. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 547-54.
- 15.** Finocchiaro G and Sharma S. The Safety of Exercise in Individuals With Cardiomyopathy. *Canadian Journal of Cardiology*. 2016; 32: 467e-474.
- 16.*** Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. (Grupo de trabajo de la ESC para el diagnóstico y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica). Guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol*. 2015; 68: 63.e1-e52e2.
- 17.*** Jiménez-Casso MS, Benito Bartolomé F. Miocardiopatía hipertrófica. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 433-40.
- 18.** Barriales-Villa R, Gimeno-Blanes JR, Zorio-Grima E, et al. Protocolo de actuación en las cardiopatías familiares: síntesis de recomendaciones y algoritmos de actuación. *Rev Esp Cardiol*. 2016; 69: 300-9.
- 19.** Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2011; 13: 1077-109.
- 20.*** Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm*. 2013; 10: 1932-63.
21. Centeno Malfaz F. Miocardiopatías. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 647-55.
- Bibliografía recomendada**
- Rodríguez Vázquez del Rey MM, Perin F. Miocardiopatía dilatada. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 425-32.
- Revisión de miocardiopatía dilatada, de forma sencilla y, a la vez, abordando el tema en profundidad. Forma parte de los protocolos actualizados de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- Galdeano Miranda JM, Romero Ibarra C. Insuficiencia cardiaca. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 575-83.
- Hace referencia al papel del pediatra de Atención Primaria en los niños con insuficiencia cardiaca. Forma parte de los protocolos actualizados de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- Price JF, Jeewa A, Denfield SW. Clinical characteristics and treatment of cardiomyopathies in children. *Current Cardiology Reviews*. 2016; 12: 85-98.
- Excelente revisión de las miocardiopatías en la infancia: dilatada, hipertrófica y restrictiva.
- Jiménez-Casso MS, Benito Bartolomé F. Miocardiopatía hipertrófica. En: Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. CTO ed. Madrid; 2015: 433-40.
- Revisión de miocardiopatía hipertrófica, de forma sencilla y, a la vez, abordando el tema en profundidad. Forma parte de los protocolos actualizados de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm*. 2013; 10: 1932-63.
- Revisión sobre el diagnóstico y tratamiento de las arritmias hereditarias, incluyendo las canalopatías y otras arritmias. Aunque es un documento de consenso general y no pediátrico, aborda el manejo de estas arritmias cada vez más prevalentes en la infancia.
- Lipshultz SE, Cochran TR, Briston DA, et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future Cardiol*. 2013; 9: 817-48.
- Gran artículo sobre las miocardiopatías en la infancia. Es una revisión amplia, con muchos tipos de miocardiopatías y múltiples aspectos de las mismas. Si bien, excede el abordaje desde Atención Primaria, es un trabajo muy completo.

Caso clínico

Niño de 7 años y medio de edad, que acude a su pediatra por episodio de pérdida de conciencia de segundos de duración, de forma brusca, mientras corría en el parque, con recuperación inmediata posterior, sin período postcrítico. Acude a la consulta de Atención Primaria con su padre, madre fallecida hace 1 año, no diagnóstico conocido al estar divorciados. Tiene un hermano de 6 años, sano, sin antecedentes reseñables y una hermana de 12 años sin antecedentes patológicos también.

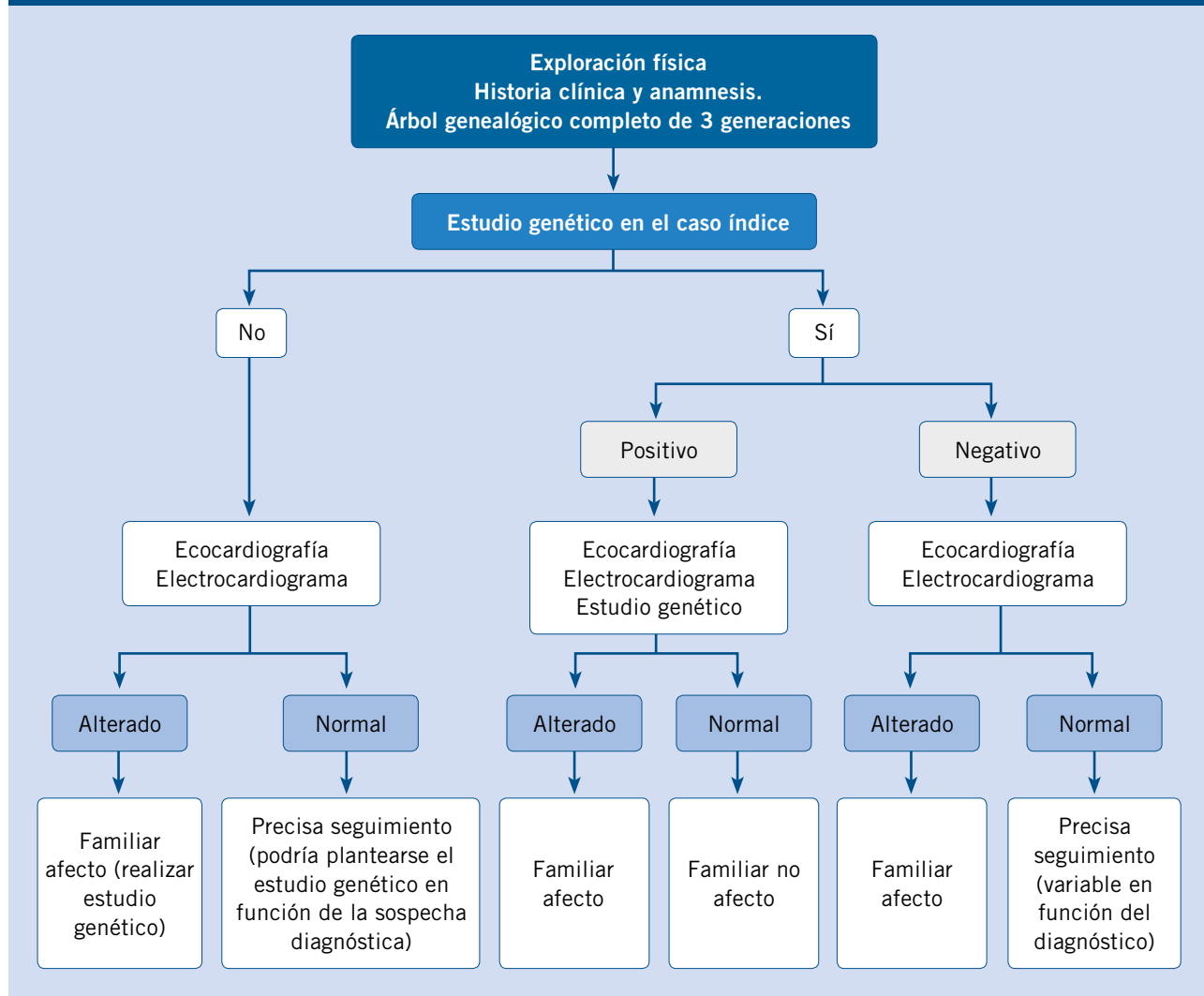
El niño está sano y no toma ninguna medicación. Como antecedentes personales, consta en su historia de recién nacido, que fue valorado por el cardiólogo al nacimiento por un soplo con ecocardiograma realizado normal. Resto de antecedentes, embarazo, parto y período neonatal inmediato normal.

A la exploración física: buen estado general. Buena coloración de piel y mucosas. Bien hidratado. Buena perfusión periférica.

Auscultación cardiaca: presenta soplo sistólico III/VI rudo paraesternal. Precordio hiperdinámico con un impulso apical ligeramente desplazado a la izquierda en la palpación. Auscultación pulmonar, normal. Pulsos periféricos palpables. Abdomen, normal sin megalias. Resto de la exploración: normal.

En la consulta, la frecuencia cardiaca es de 96 latidos por minuto, la frecuencia respiratoria de 25 respiraciones por minuto y la presión arterial en el brazo derecho es de 112/68 mmHg. La saturación de oxígeno es del 99%.

Algoritmo 1. Manejo del familiar de primer grado de un paciente con miocardiopatía familiar



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 y 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.

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. Ante un lactante de 6 meses de edad, que acude a consulta con cuadro clínico de 2 días de rechazo de tomas, con sudoración profusa en las mismas, febrícula, cuadro catarral de una semana de evolución, y en la exploración presenta soplo sistólico II/VI no auscultado previamente con taquicardia de 185 lpm, rinorrea, polipnea con tiraje subcostal leve, saturación de O₂ 100%. T^a: 37,3°C. Ante el cuadro de taquicardia, se realiza un ECG (PR de 0,17", un patrón rsR en V1 y ondas T aplanadas). Para descartar un cuadro respiratorio, solicita una Rx de tórax, donde encuentra un índice cardiorácico de 0,7 y un infiltrado difuso bilateral en el parénquima, ¿CUÁL de estos diagnósticos le parece más probable?:
- Una miocardiopatía hipertrófica, ya que una cardiomegalia siempre indica hipertrofia.
 - Es claramente una bronquiolitis, ya que tiene una edad típica y dificultad respiratoria.
 - Un cuadro a descartar sería una miocarditis, ya que tiene alteraciones inespecíficas en el ECG, cardiomegalia, taquicardia y signos de insuficiencia cardiaca.
 - El paciente tiene una taquicardia sinusal por la fiebre asociada a un catarro de vía altas.
 - Lo más probable es una miocardiopatía no compactada por los cambios en el ECG.
34. Respecto al calendario vacunal de un niño con miocardiopatía dilatada, es CORRECTO:
- Su calendario vacunal debe ser el mismo de un niño sano.
 - La vacuna de la gripe está contraindicada en estos pacientes.
 - Debe vacunarse de la vacuna del neumococo, pero solo de la conjugada.
 - Si es mayor de 2 años, estaría indicado la profilaxis con palivizumab.
 - Debe seguir el calendario vacunal del niño sano, más la vacuna antigripal anual y la vacuna antineumocócica, tanto la conjugada como la forma polisacárida en mayores de 5 años.
35. En una miocardiopatía hipertrófica obstructiva de reciente diagnóstico en el padre de una paciente, ¿qué ESTUDIOS recomendaría a su hija de 10 años de edad asintomática, en la que se encuentra un soplo sistólico III/VI rudo en BEI?
- Nada, ya que seguro que es un soplo inocente.
 - Le tomaría la tensión arterial, le haría Rx de tórax y si es normal no le haría nada.
 - Le derivó a urgencias para valoración urgente.
 - Le pido un ECG y si está normal, le envío al cardiólogo a los 15 años.
 - Aunque puede que el soplo no tenga nada que ver, le pido un ECG y le envío al cardiólogo.
36. Ante un antecedente familiar de enfermedad cardiaca con mutación genética conocida, ¿en CUÁL de ellas estaría indicada pedir el estudio genético en un familiar recién nacido de primer grado del caso índice?
- En una miocardiopatía hipertrófica, ya que hay tratamientos que protegen claramente de su desarrollo.
 - En una miocardiopatía no compactada, porque suele presentar clínica en el período del lactante.
 - Si es una miocardiopatía hipertrófica, no se lo pediría, porque la mayoría son de herencia autosómica recesiva.
 - Si es un QT largo, se debería pedir nada más conocer el diagnóstico, ya que el riesgo de arritmias malignas está presente a cualquier edad.
 - Nunca se lo pediría hasta la mayoría de edad.
37. En cuanto al tratamiento en las miocardiopatías, ¿cuál le parece la opción terapéutica más CORRECTA?
- En la miocardiopatía hipertrófica los IECAS y diuréticos son el tratamiento fundamental.
 - En las miocardiopatías dilatadas, los antiarrítmicos no forman parte de su tratamiento.
 - El tratamiento de base de una miocardiopatía metabólica puede ser la dieta y la carnitina.

- d. El trasplante cardiaco es una opción en la miocardiopatía hipertrófica, pero no en la dilatada.
- e. Los inotrópicos, como el levosimendán, son la piedra angular en el tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica.
- b. El antecedente materno de muerte súbita.
- c. La presencia de soplo sistólico III/VI rudo.
- d. El antecedente de soplo neonatal.
- e. Los tres primeros son signos de alarma.

Caso clínico

38. Ante un episodio de pérdida transitoria de la conciencia en un niño, en relación con los signos de alarma, ¿CUÁL de ellos reconocería en este caso?

- a. La pérdida de conciencia mientras corría en el parque.

39. ¿QUÉ pruebas complementarias podríamos solicitar en la consulta de Atención Primaria, que nos podrían orientar hacia el diagnóstico?

- a. Un EEG.
- b. Un TC cerebral.
- c. Un ECG.
- d. Una Rx de tórax.
- e. Las 2 últimas.

40. ¿CUÁL de estos diagnósticos le resulta más probable en este caso?

- a. Claramente, parece una cardiopatía congénita; podría tratarse de una tetralogía de Fallot.
- b. La clínica y circunstancias corresponden con un síncope vasovagal.
- c. Lo más frecuente es que sea una arritmia hereditaria y, de ellas, la más frecuente sería un síndrome de Brugada.
- d. Por antecedentes familiares, episodio y datos exploratorios podría ser una miocardiopatía hipertrófica familiar.
- e. Se debería descartar un infarto agudo de miocardio.

Hipertensión arterial sistémica

A. Ortigado Matamala

Doctor en Medicina y Cirugía. Médico Especialista en Pediatría y Cardiología
Pediátrica. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Guadalajara.
Facultad de Medicina, Universidad Alcalá de Henares



Resumen

La hipertensión arterial sistémica es una de las principales causas de morbimortalidad, por lo que constituye un problema de salud a nivel mundial y no solo en la edad adulta, sino también en la infancia y en la adolescencia. La hipertensión secundaria es más frecuente en niños que en adultos (enfermedad renal, enfermedad endocrina y coartación de aorta), pero, la hipertensión esencial está aumentando su prevalencia con la “epidemia de obesidad pediátrica”. El diagnóstico de hipertensión en niños es complicado porque los valores normales y anormales de la presión sanguínea varían con la edad, el sexo y la talla, con un amplio rango y, por lo tanto, son difíciles de recordar. Se ha demostrado que la hipertensión en la infancia es un factor de riesgo independiente para la hipertensión en la edad adulta y está asociada con marcadores precoces de enfermedad cardiovascular (hipertrofia ventricular izquierda, espesor de la íntima media, complianza arterial, aterosclerosis y disfunción diastólica). Considerando que la morbilidad y la mortalidad a largo plazo están asociadas a la hipertensión arterial, nuestras intervenciones son un componente importante en la salud de los niños y adolescentes. El manejo inicial de la hipertensión incluye consejos de estilo de vida saludable, que deberían ser adoptadas por toda la familia (dieta y actividad física) y conocer los efectos nocivos de la obesidad, el tabaco y el alcohol. Existe una clara necesidad de una mejor formación pediátrica en el manejo de la hipertensión arterial sistémica. El tratamiento farmacológico para el control de la hipertensión significativa y severa está indicado para la protección cardiovascular, neurológica y renal. Existe una clara necesidad de una mejor formación del pediatra en el manejo de un niño con presión arterial alta. El objetivo de este artículo es ayudar al pediatra general de Atención Primaria en mejorar su práctica clínica en el diagnóstico y manejo de la hipertensión arterial sistémica en niños.

Abstract

Systemic arterial hypertension is one of the most important causes of mortality and morbidity, that is why, it is considered to be a world health problem, and not only in adult age, but also, in childhood and adolescence. Secondary hypertension is more common in children than in adults (renal disease, endocrine disease and coartation of the aorta), but, essential hypertension is increasing in prevalence with “the pediatric obesity epidemic”. Diagnosis of hypertension in children is complicated because normal and abnormal blood pressure values vary with age, sex, and height, within a wide range and are therefore difficult to remember. Hypertension during childhood has been shown to be an independent risk factor for hypertension in adulthood, and to be associated with early markers of cardiovascular disease (left ventricular hypertrophy, intimamedia thickness, arterial compliance, atherosclerosis and diastolic dysfunction). Considering the long-term morbidity and mortality associated with arterial hypertension, our interventions are an important component of healthcare for children and adolescents. Initial management of hypertension includes counseling regarding healthy lifestyles that should be adopted by the entire family (diet, physical activity) and to know the injurious effects of obesity, smoke and alcohol. Pharmacologic therapy to control significant and severe hypertension is indicated for cardiovascular, neurological and renal protection. There is a clear need for better paediatrician training in management of a child with high blood pressure. The purpose of this article is to help a general pediatrician of Primary Care to improve clinical practice in diagnosis and management of systemic arterial hypertension in children.

Palabras clave: Hipertensión arterial sistémica; Niños; Diagnóstico precoz; Factores de riesgo; Enfermedad cardiovascular.

Key words: Systemic arterial hypertension; Children; Early diagnosis; Risk factors; Cardiovascular disease.

Introducción

El término de hipertensión arterial es cada vez más común en nuestra sociedad, así como su identificación como factor de riesgo cardiovascular; sin embargo, no todo el mundo traslada esta preocupación a los niños. La prevención de las enfermedades cardiovasculares no queda limitada a la edad adulta, sino que debe iniciarse en la edad pediátrica.

El término de hipertensión arterial sistémica (HTA) es cada vez más común en nuestra sociedad, así como su identificación como factor de riesgo cardiovascular; sin embargo, no todo el mundo traslada esta preocupación a los niños. Las guías elaboradas en conjunto de la Sociedad Europea de Hipertensión (ESH) y de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) para el manejo de la HTA, publicadas en 2003 y 2007, no incluyen, lamentablemente, ninguna sección dedicada a la HTA en niños y adolescentes⁽¹⁾. En 2009, se publican las primeras recomendaciones de la ESH para el manejo de la HTA en niños y adolescentes y, en 2016, se actualizan las nuevas guías clínicas⁽²⁾.

La prevención de las enfermedades cardiovasculares no queda limitada a la edad adulta, sino que debe iniciarse en la edad pediátrica. La HTA es la mayor causa de morbimortalidad en muchos países, por sus consecuencias sobre el sistema cardiovascular y los accidentes cerebrovasculares⁽³⁾. En los últimos años, se han desarrollado varios métodos computarizados para la estimación del riesgo cardiovascular total. El modelo *Systematic COronary Risk Evaluation* (SCORE) se ha desarrollado basándose en grandes cohortes de estudios europeos. Este modelo permite estimar el riesgo de muerte por enfermedad cardiovascular, no solamente por enfermedad coronaria, en 10 años, según: edad, sexo, hábitos de consumo de tabaco, colesterol total y presión arterial sistólica. La versión electrónica e interactiva del SCORE, llamada *Heart-SCORE* está disponible en: www.heartscore.org⁽⁴⁾.

Se ha demostrado que la HTA en la infancia es un factor de riesgo independiente para la hipertensión en la edad adulta y está asociada con marcadores precoces de enfermedad

cardiovascular (hipertrofia ventricular izquierda, espesor de la íntima-media, complianza arterial, aterosclerosis y disfunción diastólica)⁽⁵⁾.

La HTA en niños, supone un reto diagnóstico para el pediatra de Atención Primaria, por el reconocimiento clínico difícil (niños asintomáticos) y por la amplia variabilidad de los valores normales de tensión arterial según edad, sexo y talla, que hace complicado recordar y precisar de tablas para consultar. El resultado final es un infradiagnóstico de la HTA en niños, dejando pasar un tiempo de evolución importante en la repercusión clínica (daño en tejidos y órganos), que determina el pronóstico en la edad adulta. La OMS considera lesión de órgano diana de la HTA a cinco regiones: cardíaca (hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca), renal (necrosis arteriolar, insuficiencia renal), cerebral (hemorragia cerebral, encefalopatía hipertensiva), vascular (isquemia) y retina (retinopatía hipertensiva)⁽²⁾.

El primer paso para el pediatra en Atención Primaria es pensar en la HTA en niños; en segundo lugar, identificarla en los controles de salud, así como sus factores de riesgo (familia con HTA, obesidad, enfermedades asociadas a HTA secundaria); y, en tercer lugar, una vez diagnosticada, saber la actitud a seguir. La Academia Americana de Pediatría recomienda que la HTA debe ser buscada activamente por el pediatra en Atención Primaria a partir de los 3 años de edad en todas las revisiones de salud del niño. En pacientes de riesgo (cardiopatía, nefropatía, síndrome de apnea-hipopnea del sueño, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa...), la vigilancia deberá ser más estricta y precoz⁽⁶⁾. Especial interés se debe prestar a niños y adolescentes con antecedente de prematuridad y su mayor riesgo de desarrollar HTA⁽⁷⁾.

Epidemiología

Los datos epidemiológicos en población pediátrica son muy variables según estudios en diferentes países, la prevalencia global de HTA en Pediatría se estima en un 2% y la incidencia en 0,4-0,6/100 pacientes/año.

En términos generales, la prevalencia de la HTA en la población adulta se sitúa alrededor de un 30-45% de la población general, con un marcado aumento a edades más avanzadas⁽¹⁾. En España, el Estudio ERICE, publicado en 2008, estima la prevalencia y la distribución geográfica de los principales factores de riesgo cardiovascular en la población española adulta e investiga la existencia de diferencias geográficas. Dicho estudio confirma una alta prevalencia de HTA en la población española, con un 38%. Este aumento de la prevalencia de la HTA se acentúa en edades avanzadas, llegando hasta un 74% en mujeres y un 66% en varones. Mientras la presión arterial diastólica aumenta hasta la mediana edad y luego empieza a declinar, la presión arterial sistólica sigue incrementándose con la edad y adopta un patrón lineal. El incremento de la presión arterial sistólica con la edad es más marcado en las mujeres, sobre todo, a partir de los 65 años, lo que explica la mayor prevalencia de HTA sistólica aislada en estas que en los varones ancianos⁽⁸⁾.

La prevalencia global de HTA en Pediatría se estima en un 2%; sin embargo, los datos en población pediátrica son muy variables según estudios en países diferentes, existen diferentes aspectos que dificultan su conocimiento real en los estudios realizados (tamaño muestral, edades de la población estudiada, método de medición de la presión arterial...). Uno de los trabajos más significativos es el de Kit et al, usando datos de *National Health and Nutrition Examination Survey* (NHANES) en Estados Unidos, que detectó una prevalencia global de HTA de 1,7% y de pre-HTA de 6,9%⁽⁹⁾.

En Europa, las prevalencias varían según diferentes estudios de diferentes países, Suiza: 2,2%, Hungría: 2,5%, Polonia: 4,9%, Turquía: 9% y Portugal: 13%

En España, las publicaciones son escasas, el estudio realizado por Aguirre et al, en población pediátrica y área rural, muestra una prevalencia global de HTA del 4,4% y, como dato significativo, de esa población de niños hipertensos, el 57,14% eran obesos (índice

de masa corporal > percentil 97) y el 28,57% presentaban sobrepeso (IMC entre percentil 85-95); es decir, solo el 14,29% de los niños hipertensos tenía normopeso⁽¹⁰⁾.

Diferentes estudios internacionales muestran la relación sobrepeso-hipertensión. La obesidad es un factor de riesgo para la HTA (riesgo relativo de 3,26) y la prevalencia de HTA en niños y adolescentes con sobrepeso asciende a un rango de 27-47%.

El mecanismo mediante el cual la obesidad puede provocar HTA está dado por acumulación de grasa visceral, la cual se asocia con insulino-resistencia y aumento de la actividad del sistema renina-angiotensina. El hiperinsulinismo secundario a la insulino-resistencia aumenta la reabsorción de sodio a nivel renal y aumenta el tono simpático. Además, estudios experimentales han evaluado que la leptina también aumentaría el tono simpático. Todos estos factores influyen en la elevación de la presión arterial.

Datos procedentes del Estudio Español de Crecimiento 2008 muestran que la tasa de sobrepeso en la población de niños, adolescentes y adultos jóvenes de 4 a 24 años se ha incrementado aproximadamente un 10% en los últimos 20 años; estimándose que, en la actualidad, el 20% de los niños y adolescentes jóvenes varones y el 15% de las niñas y adolescentes jóvenes mujeres presentan sobrepeso, y que el 5% de esta población y en este rango de edad presentan obesidad de acuerdo con los criterios internacionales definidos por Cole en 2000⁽¹¹⁾.

En referencia a la incidencia de HTA, estudios de seguimiento en población general entre 10 y 19 años, presentan una progresión de normotensión a HTA de 0,4-0,6/100 pacientes/año. Las tasas de incidencia son superiores en grupos de riesgo, siendo de 4/100 pacientes/año en adolescentes con diabetes mellitus tipo 2, y 1,3/100 pacientes/año en pacientes intervenidos correctamente de coartación de aorta. Con la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA), se ha estimado una incidencia de HTA enmascarada de 7/100 pacientes/año⁽²⁾.

Definición y conceptos importantes

Los valores de normalidad de la presión arterial están condicionados por la edad cronológica, el sexo y la talla.

La presión arterial (PA) varía con la edad, aumentando con esta. Estos cambios de la PA tienen su base en el crecimiento y desarrollo corporal; por lo tanto, los valores de normalidad deben tener en cuenta, además de la edad y el sexo, el tamaño corporal, en concreto, la talla. El tamaño corporal se debe indicar con la talla y no con el peso, pues aunque la PA aumenta con toda claridad con la obesidad, su relación con el peso es de tipo causal.

En condiciones normales, la presión arterial sistólica aumenta de forma rápida durante el primer mes de vida, enlenteciéndose este aumento hasta los cinco años. Entre esta edad y el inicio de la pubertad, la presión arterial sistólica y diastólica aumentan a un ritmo anual de 1-2 mmHg y 0,5-1 mmHg, respectivamente, con mínimas diferencias entre varones y mujeres. Entre los 13 y los 18 años, la presión arterial vuelve a presentar un incremento en sus valores, siendo este más evidente en los varones que en las mujeres, que llegan a alcanzar cifras de presión arterial más elevadas, como consecuencia de su desarrollo puberal más tardío y mayor masa corporal. Por este motivo, los valores de normalidad tienen que considerarse conjuntamente la edad, sexo y tamaño corporal, siendo la talla el indicador de maduración que mejor correlaciona con la edad esquelética.

Por lo tanto, la definición más aceptada de HTA en Pediatría es la propuesta por la Academia Americana de Pediatría, en el año 2004. Se define HTA en niños y adolescentes cuando los valores de PA sistólica y/o diastólica (PAS y/o PAD) se encuentran de forma repetida, en tres o más ocasiones separadas, igual o por encima del percentil 95 específico para la edad, el sexo y la talla, según las tablas de normalización.

Los valores de normalidad de la PA más aceptados internacionalmente son los de la *Task Force for Blood Pressure in Children* publicados en 1987, que se

correlacionan con la edad cronológica, el sexo y el percentil de talla para cada caso en particular, y validados por la 4ª Comunicación de la Academia Americana de Pediatría en 2004 (*National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents*) (Tablas I y II)⁽⁸⁾.

Clasificación de los valores de PA y conceptos importantes:

1. **PA normal (normotensión):** PAS y/o PAD < percentil p90.
2. **PA alta-normal (antes llamada prehipertensión):** PAS y/o PAD valor entre percentiles p90 y p95, o si >120/80 mmHg, incluso si es < p90 en adolescentes.
3. **HTA (hipertensión):** PAS y/o PAD ≥ percentil p95. Estadios HTA:
 - **HTA estadio 1:** PAS y/o PAD > percentil p95 y hasta 5 mmHg por encima de percentil p99. En adolescentes > 140/90 mmHg.
 - **HTA estadio 2:** PAS y/o PAD ≥ 5 mmHg por encima del percentil p99.
4. **Crisis HTA:** un valor 30% superior al percentil 95, o aunque el valor no sea >30%, si su aparición ha sido de forma rápida y brusca, o si se acompaña de síntomas.
5. **Urgencia hipertensiva:** HTA estadio 2, sin objetivarse daño de órgano diana (requiere tratamiento oral/sublingual).
6. **Emergencia hipertensiva:** HTA estadio 2, si se objetiva daño de órgano diana, es un riesgo vital (requiere tratamiento intravenoso).

En la población infantil en nuestro país, el estudio RICARDIN permite conocer los percentiles p95 de PAS y PAD, para cada talla, en edades comprendidas entre 6 y 18 años. Pero para edades inferiores, no se dispone de datos en España, por lo que se deben tomar como referencia los estudios americanos, con el problema que esta extrapolación supone⁽¹²⁾.

A efectos prácticos, existen unas fórmulas para la predicción del percentil p95 de la PA en niños a partir de una determinada edad. Los valores obtenidos son solo orientativos y con ellos no se puede tomar la decisión de

Tabla I. Niveles de TA en niños según edad y percentil de talla

Edad	Percentil	SBP mmHg								DBP mmHg							
		Percentil de talla								Percentil de talla							
		5	10	25	50	75	90	95	5	10	25	50	75	90	95		
1	50	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39		
	90	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54		
	95	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58		
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66		
2	50	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44		
	90	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59		
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63		
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71		
3	50	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48		
	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63		
	95	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67		
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75		
4	50	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52		
	90	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67		
	95	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71		
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79		
5	50	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55		
	90	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70		
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74		
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82		
6	50	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57		
	90	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72		
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76		
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84		
7	50	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59		
	90	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74		
	95	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78		
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86		
8	50	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61		
	90	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76		
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80		
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88		
9	50	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62		
	90	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77		
	95	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81		
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89		
10	50	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63		
	90	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78		
	95	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82		
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90		
11	50	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63		
	90	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78		
	95	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82		
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90		
12	50	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64		
	90	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79		
	95	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83		
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91		
13	50	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64		
	90	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79		
	95	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83		
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91		
14	50	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65		
	90	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80		
	95	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84		
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92		
15	50	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66		
	90	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81		
	95	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85		
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93		
16	50	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67		
	90	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82		
	95	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87		
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94		
17	50	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70		
	90	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84		
	95	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89		
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97		

Tabla II. Niveles de TA en niñas según edad y percentil de talla

Edad	Percentil	SBP mmHg								DBP mmHg							
		Percentil de talla								Percentil de talla							
		5	10	25	50	75	90	95	5	10	25	50	75	90	95		
1	50	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42		
	90	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56		
	95	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60		
	99	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67		
2	50	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47		
	90	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61		
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65		
	99	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72		
3	50	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51		
	90	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65		
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69		
	99	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76		
4	50	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54		
	90	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68		
	95	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72		
	99	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79		
5	50	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56		
	90	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70		
	95	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74		
	99	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81		
6	50	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58		
	90	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72		
	95	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76		
	99	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83		
7	50	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59		
	90	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73		
	95	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77		
	99	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84		
8	50	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60		
	90	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74		
	95	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78		
	99	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86		
9	50	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61		
	90	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75		
	95	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79		
	99	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87		
10	50	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62		
	90	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76		
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80		
	99	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88		
11	50	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63		
	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77		
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81		
	99	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89		
12	50	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64		
	90	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78		
	95	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82		
	99	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90		
13	50	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65		
	90	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79		
	95	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83		
	99	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91		
14	50	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66		
	90	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80		
	95	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84		
	99	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92		
15	50	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67		
	90	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81		
	95	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85		
	99	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93		
16	50	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68		
	90	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82		
	95	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86		
	99	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93		
17	50	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68		
	90	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82		
	95	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86		
	99	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93		

Tabla III. Fórmulas simplificadas para la predicción del percentil 95 de la TA en niños de 1-17 años, a partir de la edad

	EE.UU.	España
TAS	100 + (edad en años x 2)	105 + (edad en años x 2)
TAD 1-10	60 + (edad en años x 2)	
TAD 6-10		61 + (edad en años x 2)
TAD 11-17	70 + edad en años	70 + (edad en años/2)

TAS: tensión arterial sistólica; TAD 1-10: tensión arterial diastólica en edades comprendidas entre los 1 y los 10 años; TAD 6-10: tensión arterial diastólica en edades comprendidas entre los 6 y los 10 años; TAD 11-17: tensión arterial diastólica en edades comprendidas entre los 11 y los 17 años.

iniciar un tratamiento antihipertensivo (Tabla III).

En la población adulta, los valores normales de presión arterial sistólica (PAS), presión arterial diastólica (PAD) y de HTA, siguiendo los criterios de la Sociedad Europea de Hipertensión (ESH) y de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC), son los siguientes⁽¹⁾:

1. PA óptima: PAS <120 mmHg y PAD <80 mmHg.
2. PA normal: PAS 120-129 mmHg y/o PAD 80-84 mmHg.
3. PA normal-alta: PAS 130-139 mmHg y/o PAD 85-89 mmHg.
4. HTA de grado 1: PAS 140-159 mmHg y/o PAD 90-99 mmHg.
5. HTA de grado 2: PAS 160-179 mmHg y/o PAD 100-109 mmHg.
6. HTA de grado 3: PAS ≥180 mmHg y/o PAD >110 mmHg.
7. Hipertensión sistólica aislada: PAS ≥140 mmHg y PAD ≤90 mmHg.

Medición de la presión arterial

El método de elección para la medición de presión arterial es el auscultatorio y se debe seleccionar correctamente el tamaño adecuado del manguito. La monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) es clave para la confirmación del diagnóstico.

La medida de la PA es una de las exploraciones médicas más repetidas e importantes y, pese a su aparente sencillez, es una de las que se realiza de forma menos fiable y con escaso cumplimiento de las recomendaciones. Las dificultades para medir la PA en un sujeto, especialmente en niños, y que hacen que resulte poco reproducible, derivan de tres aspectos:

1. Variabilidad: la PA se modifica por múltiples situaciones propias y ajenas al paciente, desde la temperatura ambiente, hasta el estado físico y emocional.
2. Limitaciones: la precisión de la medición de la PA depende del observador, del lugar de realización, de la técnica empleada (auscultatorio, oscilometría), de la arteria seleccionada...
3. Iatrogenia: si la mayoría de los sujetos experimentan una reacción de alerta a la medición de la PA y que puede alterarla ("hipertensión de bata blanca"), en los niños esta modificación iatrogénica es aún más evidente. La determinación de la PA sería más real, si esta se realiza no solo en la consulta del médico (un entorno artificial), sino también durante las actividades diarias habituales (un entorno más natural).

Métodos de medición de la presión arterial

- Método auscultatorio: precisa esfigmomanómetro de presión y estetoscopio, es el método de elección.
- Método oscilométrico ("Dinamap"): método más sencillo, sobre todo, en lactantes; sin embargo, precisa calibración y que esté

homologado. Toda medición anómala de la PA por este método, precisa comprobación por método auscultatorio. La medición de la PA por oscilómetro es superior a la realizada por esfigmomanómetro.

- Monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA): este método permite una medición de la PA en el medio habitual y en las condiciones cotidianas del individuo, su uso en Pediatría es todavía limitado, pero cada vez resulta más valiosa para el correcto diagnóstico y el tratamiento de la HTA.

Técnica de medición de la presión arterial por auscultación

1. Condiciones del paciente: esperar 3-5 minutos para que el paciente esté tranquilo, con la máxima relajación física y emocional posible.
2. Posición del paciente: brazo derecho, libre de ropa, en decúbito supino o sentado con el manguito a la altura del corazón.
3. Equipo: esfigmomanómetro de mercurio, manguitos (diferentes tamaños) y estetoscopio en correctas condiciones.
4. Manguito adecuado: la longitud del manguito debe cubrir el 80-100% del perímetro del brazo, y la anchura del manguito el 40-50% del perímetro del brazo. Se deben dejar libres la fosa antecubital y el hueco axilar (Tabla IV).
5. El manguito se hincha lentamente hasta una presión 20-30 mmHg superior a la presión arterial sistólica esperada o hasta que se deje de palpar el latido de la arteria radial.
6. Colocar la membrana del estetoscopio en la fosa antecubital, no debajo del manguito, y desinflar lentamente a un ritmo de 2-3 mmHg/segundo. La PAS se corresponde con el inicio

Tabla IV. Recomendaciones del tamaño del manguito

Edad	Ancho (cm)	Longitud (cm)	Circunferencia brazo
Recién nacido	4	8	10
Lactante	6	12	15
Niño	9	18	22
Adolescente	10	24	26
Adulto	13	30	34
Adulto grande	16	38	44

del latido arterial (fase I de Korotkoff) y la PAD con la desaparición del latido (fase V de Korotkoff).

Recordad que, en la primera medición, la PA suele ser más alta que la verdadera PA, se recomienda realizar la medición 3 veces y obtener el valor medio.

La monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA)

La monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) es una técnica de medición de la PA mediante un aparato automático portátil, que realiza numerosas mediciones (una medición cada 20 minutos durante el día, y cada 30 minutos por la noche) en el medio habitual y en las condiciones cotidianas del individuo. Esta técnica ha sido introducida para el estudio y valoración de la HTA en adultos durante la década de los años 1980; sin embargo, su incorporación en Pediatría ha sido más reciente, tras adaptar, comprobar su buena tolerancia y disponer de valores de referencia. Aunque existen estudios de MAPA en todas las edades, incluido lactantes, lo habitual de forma práctica es realizarla a partir de los 4 o 5 años.

El aparato utilizado consta de varios componentes (el manguito de presión adecuado, la grabadora de memoria y el soporte informático) que deben estar homologados y validados según protocolos internacionales (www.dableducational.org)⁽¹³⁾.

La medición de la PA se obtiene promediando los valores obtenidos durante las 24 h o en aquellos periodos que puedan tener mayor significado fisiológico, como los periodos de actividad y su comportamiento durante el sueño. Generalmente, la división de período diurno engloba las medidas realizadas entre las 9,00 y las 20,00 h, y las nocturnas entre las 24,00 y las 6,00 h, desechando así los periodos del dormir y el despertar (de 20,00 a 24,00 h y de 6,00 a 9,00 h) por una mayor variabilidad.

En la práctica clínica, se calculan las siguientes medidas en la MAPA:

- Media aritmética de la PA sistólica (PAS) y diastólica (PAD) de las 24 h y de los periodos diurno (actividad) y nocturno (descanso).

- Índice de carga sistólica y diastólica: porcentaje de lecturas por encima de los valores de referencia (percentil 95 de Soergel). Respecto a la carga, en adultos tiene una clara asociación con la función cardíaca. En niños, el valor es arbitrario, considerando mayor riesgo cardiovascular las cargas por encima del 25%. Parece claro que por encima del 50% hay mayor prevalencia de hipertrofia de ventrículo izquierdo con significación estadística.
- Ritmo circadiano: porcentaje de descenso nocturno de la PA. Se calcula el descenso nocturno mediante la siguiente fórmula: (media sistólica día – media sistólica noche)/media sistólica día × 100; igual con diastólica. Existe un descenso nocturno (ritmo circadiano) de la PA que de forma arbitraria se establece en un 10%. Con esto, se distingue al paciente *dipper* (paciente con descenso tensional en período de sueño igual o superior al 10% para la presión arterial sistólica y/o para la diastólica) del *nondipper* (paciente con descenso tensional en período de sueño inferior al 10 % para la presión arterial sistólica y/o para la diastólica). En adultos *nondippers* existe mayor riesgo de daño de órganos diana, con aumento de la masa ventricular y morbilidad cardiovascular, datos que, aunque con menos experiencia, parecen extrapolables a la población pediátrica. La HTA nocturna aislada o la falta de descenso nocturno son anomalías frecuentes: en la HTA secundaria, en la insuficiencia renal crónica, en la nefropatía IgA, en pacientes diabéticos, en la apnea obstructiva del sueño y en el crecimiento intrauterino retardado.

Las ventajas del uso de MAPA son las siguientes:

1. Confirma el diagnóstico de HTA y analiza su severidad.
2. Permite identificar los casos de “HTA de bata blanca”: presencia de una PA casual elevada en presencia del profesional sanitario, pero con MAPA normal (falsos positivos de HTA).

3. Permite identificar los casos de “HTA enmascarada”: presencia de una PA casual normal, pero con MAPA alterada (falsos negativos de HTA). La HTA enmascarada se asocia a mayor frecuencia cardíaca, mayor índice de masa corporal y a la existencia de HTA en los padres. Al igual que en adultos, los niños con “HTA enmascarada” presentan hipertrofia de ventrículo izquierdo, con un índice de masa ventricular izquierda elevada, y un riesgo de morbilidad cardiovascular similar a los niños con HTA confirmada. Por tanto, los niños con “HTA enmascarada” deben tomarse como HTA con riesgo de daño de órganos diana y, por tanto, susceptible de iniciar tratamiento.

Etiología

En Pediatría, la HTA secundaria es más frecuente que la HTA esencial, especialmente cuanto menor sea la edad del niño y cuanto mayor sean sus valores de PA. No obstante, la HTA esencial puede estar infradiagnosticada en niños.

Desde el punto de vista etiológico, la HTA se divide en HTA primaria o esencial e HTA secundaria. En Pediatría, la HTA secundaria es más frecuente; no obstante, la HTA esencial puede estar infradiagnosticada en niños y su prevalencia ser mayor, asociada en parte a la “epidemia de obesidad pediátrica” de nuestra sociedad.

1. HTA primaria o esencial: es la más frecuente en el adulto (90%) y adolescente (80%). Existen fuertes evidencias de que la HTA esencial del adulto tiene sus orígenes en la infancia, con una base genética y determinados factores ambientales. La HTA primaria a menudo está en relación con otros factores de riesgo cardiovascular que se interrelacionan entre sí y que se agrupan en el síndrome metabólico: hipertrigliceridemia, descenso de las lipoproteínas de alta densidad (HDL), resistencia a la insulina, hiperinsulinismo, obesidad truncal e hipertensión arterial⁽¹¹⁾.
2. HTA secundaria: es la más frecuente en Pediatría, especialmente cuanto menor sea la edad del niño y cuanto mayor sea el valor de la

Tabla V. Causas de HTA secundaria

Neonato-lactante	1-5 años	5-10 años	Adolescente
Trombosis arterial renal	Enfermedad renal	Enfermedad renal	Esencial
Estenosis arterial renal	Enfermedad renovascular	Enfermedad renovascular	Enfermedad renal
Lesión renal congénita	Coartación de aorta	Enfermedad endocrina	Enfermedad endocrina
Coartación de aorta	Esencial	Esencial	
Displasia broncopulmonar			

medición de la PA. Las causas de HTA pueden ser: renal y/o renovascular (75-80%), cardiovascular (5%) o endocrinológica (5%), y su incidencia depende de la edad (Tabla V). No obstante, recientes estudios resaltan la importancia de causas pulmonares en la etiología de la HTA secundaria, tales como la displasia broncopulmonar y el síndrome de apnea del sueño^(14,15). En las crisis de HTA, la etiología también puede ser variada: renovascular, neurológica, tumoral, hormonal, farmacológica... (Tabla VI).

Valoración del daño orgánico (órganos diana)

En todo niño con HTA, deben ser valorados los posibles daños sobre órganos diana (cardiovascular, renal, neurológico, oftalmológico).

Es importante investigar la lesión de órganos que potencialmente puede ocurrir en la HTA. La OMS considera lesión de órgano diana de la HTA a cinco regiones: cardíaca (hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca, cardiopatía isquémica), renal (necrosis arteriolar, insuficiencia renal), cerebral (hemorragia cerebral, infarto cerebral, encefalopatía hipertensiva), vascular (isquemia, disección de aorta) y retina (retinopatía hipertensiva).

Corazón

El electrocardiograma (ECG) es una prueba complementaria importante para la evaluación inicial y de la evolución de pacientes hipertensos. El ECG de superficie no es una prueba exclusiva de la medicina hospitalaria, también está disponible en los centros de salud. El ECG en Pediatría tiene unas características propias, que puede mostrar registros patológicos que real-

mente no lo son, como la presencia de onda T negativa en V1, el bloqueo incompleto de rama derecha, el patrón de repolarización precoz o el ECG del deportista. El reto del pediatra es saber realizar una interpretación básica del ECG y reconocer un registro normal de uno patológico.

El ECG en la HTA detecta la hipertrofia del ventrículo izquierdo y, además, permite valorar la presencia de isquemia, trastornos de la conducción y arritmias.

Crecimiento ventrículo izquierdo:

1. Desviación del eje del QRS a la izquierda (eje QRS mayor de -30°).
2. Aumento del voltaje de onda R en V5-V6 con onda S profunda en V1-V2.
3. Índice de Sokolow (onda S en V1 + onda R en V6) mayor de 35 mm.
4. Índice de Lewis (onda R en DI + onda S en DIII – onda R en DIII – onda S en DI) mayor de 17 mm.
5. Retardo del tiempo de deflexión intrínsecoide en V5-6 (intervalo entre vértice de onda q, hasta pico de onda R) mayor de 0,045 s.
6. Desviación del plano de transición del QRS a la derecha en precordiales.
7. Signos de sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo (ondas T negativas en V5-6).

La ecocardiografía es sin duda más sensible que el ECG para identificar y cuantificar la hipertrofia ventricular izquierda, ayuda a clasificar con mayor precisión el riesgo global del paciente hipertenso y sirve de guía para el tratamiento. En la ecocardiografía, se debe valorar la masa del ventrículo izquierdo, el grosor de la pared y la función diastólica, mediante el Doppler en el flujo de la válvula mitral.

Vasos sanguíneos

El endotelio vascular regula la homeostasis local y el tono vascular. El óxido nítrico es una de las moléculas sintetizadas por el endotelio con función ateroprotectora (vasodilatador, antiagregante plaquetario, antioxidante, inhibidor de la proliferación de las células musculares lisas e inhibidor de la expresión de las moléculas de adhesión).

La disfunción endotelial predispone a la inflamación, la vasoconstricción y el incremento de la permeabilidad vascular, y se considera en la actualidad una de las primeras manifestaciones de la enfermedad vascular y la arteriosclerosis.

Los primeros cambios de la disfunción endotelial en niños con HTA pueden ser valorados por ecocardiografía de alta resolución con la medición del

Tabla VI. Causas de crisis hipertensiva

- **Renales:** riñón poliquístico, uropatía obstructiva, pielonefritis, glomerulonefritis, displasia renal
- **Renovascular:** trombosis venosa renal, estenosis arteria renal, síndrome hemolítico-urémico, vasculitis
- **Fármacos:** corticoides, retirada de medicación antihipertensiva, ciclosporina, efedrina, teofilina, regaliz, carbenoxona...
- **Neurológicas:** meningoencefalitis, hemorragia subaracnoidea, intraventricular, parenquimatosa, hipertensión intracraneal
- **Tumorales:** feocromocitoma, tumor de Wilms, neuroblastoma...
- **Hormonales:** hiperplasia suprarrenal, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing
- **Otras:** hipervolemia, crisis de pánico, dolor intenso, síndrome Guillain-Barré, AINE, eritropoyetina

grosor de la íntima media de la arteria carótida.

La disfunción endotelial también puede ser valorada por la disminución de la vasodilatación, mediante ecografía vascular de alta frecuencia. Con esta técnica no invasiva, se valora la vasodilatación en la arteria braquial mediada por flujo tras la oclusión por presión con manguito de esfigmomanómetro durante 5 minutos.

Riñón

El daño renal puede ser valorado por la disminución del filtrado glomerular (fórmula de Schwartz) y el aumento de la excreción urinaria de albumina (cociente albumina/creatinina en orina > 30 mg/g) o proteinuria (cociente proteínas/creatinina en orina > 300 mg/g; proteinuria en orina 24 h > 200 mg/m²/día)⁽²⁾. La microalbuminuria se asocia con la progresión de la nefropatía y un mayor riesgo cardiovascular y, su asociación a la elevación de la proteína C reactiva se correlaciona con un mayor riesgo de hipertrofia del ventrículo izquierdo en niños con HTA esencial.

Cerebro

La encefalopatía hipertensiva es un síndrome de HTA severa con disfunción cerebral y daño neurológico. La clínica se caracteriza por: cefalea global de aparición temprana, náuseas, vómitos en proyectil, alteraciones visuales, confusión mental y convulsiones. Es importante la valoración por neurología pediátrica y la realización de electroencefalografía. En casos de emergencia, un TC y, ante la sospecha de pequeños infartos cerebrales silentes o microhemorragias, la resonancia magnética es el método de elección.

Recientemente, se ha descrito el síndrome de encefalopatía posterior reversible. Se trata de una entidad clínico-radiológica de presentación aguda en la HTA severa, asociado a: inmunosupresión, enfermedades hematológicas, vasculitis, conectivopatías o enfermedad renal. Su identificación y tratamiento de la HTA es clave para evitar el daño cerebral permanente⁽¹⁶⁾.

Ojos

La HTA puede alterar el fondo de ojo y las lesiones vasculares se clasifi-

can en cuatro grados (Keith, Wagener y Barker). En las fases tempranas de la HTA pueden presentar lesiones vasculares en pequeñas arterias (estrechamiento de las arteriolas). Sin embargo, en niños, es raro encontrar retinopatía grado 3 (hemorragias y exudados) o grado 4 (edema de papila), que son complicaciones de la HTA grave.

Clínica

La mayoría de los niños con HTA están asintomáticos o presentan una clínica anodina. El pediatra debe reconocer estos síntomas, especialmente los asociados a la crisis hipertensiva y afectación de órganos diana.

La mayoría de los niños con HTA están asintomáticos (más del 60%) o presentan una clínica anodina, poco específica, y cuando aparece, suele ser una HTA secundaria y/o grave (crisis hipertensiva)⁽¹⁷⁾.

- Clínica general: epistaxis, cefalea, trastornos del sueño y fatiga crónica; en niños pequeños, fallo de medro, vómitos o irritabilidad.
- Crisis HTA: cefalea intensa, alteraciones visuales, mareos, náuseas, vómitos, crisis convulsiva, focalidad neurológica, parálisis nervio facial, dolor torácico, palpitaciones e insuficiencia cardíaca.

Es importante realizar una buena historia clínica del niño buscando factores de riesgo de HTA, tanto en los antecedentes personales (peso al nacimiento, prematuridad con canalización de vasos umbilicales, displasia broncopulmonar, apneas del sueño, infecciones urinarias...), como en los antecedentes familiares (HTA, obesidad, síndrome metabólico), revisar el tipo de alimentación (calorías, ingesta de sal) y el nivel de actividad física o sedentarismo. En los pacientes adolescentes hipertensos, no se debe olvidar investigar el posible consumo de tabaco, alcohol, drogas (cocaína, anfetaminas), esteroides anabólicos, contraceptivos orales...⁽²⁾

Exploración física

La exploración física en niños con HTA suele ser normal, pero no debe dejar de realizarse para un correcto enfoque diagnóstico.

La exploración física en niños con HTA suele ser normal, pero no por ello se debe menospreciar una correcta exploración física. La exploración física debe comenzar con recoger correctamente los datos de peso, talla e índice de masa corporal, así como sus respectivos percentiles.

Una vez que se confirma la HTA, se debe tomar la PA en ambos brazos y en una pierna. Normalmente, la PA en piernas es 10-20 mmHg superior a la de la PA en brazos. Una disminución de la PA en piernas, respecto a la PA en brazos, debe hacernos sospechar una coartación de aorta, sobre todo si la diferencia es mayor de 20 mmHg.

Una correcta exploración física nos puede orientar en el enfoque diagnóstico de una HTA secundaria⁽²⁾:

- Taquicardia: hipertiroidismo, feocromocitoma, neuroblastoma, HTA primaria.
- Pulsos femorales menores que pulsos braquiales: coartación de aorta.
- Retraso en el crecimiento: enfermedad renal crónica.
- Obesidad: HTA primaria, síndrome de Cushing, síndrome metabólico.
- Alteraciones faciales y cervicales: cara de luna llena (síndrome de Cushing), cara de duende (síndrome de Williams), cuello cortopterigium coli-implantación baja del pelo (síndrome de Turner), bocio (hipertiroidismo).
- Alteraciones de la piel: palidez-enrojecimiento-sudoración (feocromocitoma), acné-hirsutismo-estrias (síndrome de Cushing), manchas café con leche (neurofibromatosis), adenomas sebáceos (esclerosis tuberosa), rash malar (lupus eritematoso sistémico).
- Ojos: cambios en la retina, estudio del fondo de ojo (HTA severa).
- ORL: hipertrofia adenoidea (apneas del sueño).
- Abdomen: masa (tumor de Wilms, neuroblastoma, feocromocitoma), palpación renal (enfermedad renal poliquística, displasia renal multipliquística, hidronefrosis).
- Genitales: ambiguos o virilización (hiperplasia adrenal congénita).
- Extremidades: artritis (lupus eritematoso sistémico), debilidad

- muscular (hiperaldosteronismo, síndrome de Liddle), edemas (enfermedad renal, insuficiencia cardíaca).
- Auscultación: soplo interescapular (coartación de aorta), soplo epigástrico o en flancos (estenosis arterial renal), roce pericárdico (lupus eritematoso sistémico, uremia), taquicardia- ritmo de galope (insuficiencia cardíaca).

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias tienen el objetivo de identificar las posibles causas y, también, posibles complicaciones de la HTA.

Las pruebas complementarias tienen el objetivo de identificar las posibles causas y, también, posibles complicaciones de la HTA. Una vez confirmada la HTA en un niño, se debe iniciar un estudio para intentar identificar las posibles causas de la HTA, así como valorar las posibles complicaciones (daños en órganos diana).

- Análisis sanguíneo: hemograma, glucosa (si obesidad, insulina, hemoglobina A_{1C}), perfil lipídico (triglicéridos, colesterol total, HDL, LDL), creatinina, urea, ácido úrico, sodio, potasio y calcio.
- Análisis de orina, sistemático de orina, proteinuria, microalbuminuria, iones en orina y urocultivo, según clínica.
- Ecografía-Doppler renal.
- Determinación de renina y aldosterona plasmática, y mejor calcular el índice aldosterona/renina (confirmar que sean las mismas unidades, si > 30, sospecha de hiperaldosteronismo primario), aunque esta prueba está muy condicionada por las circunstancias de la extracción y posible medicación y, en caso de resultado positivo, se precisan pruebas para confirmar (test de infusión salina, test de fludrocortisona, test de captopril)⁽¹⁸⁾.
- Determinación de catecolaminas y metabolitos en sangre y orina.
- Determinación de esteroides en sangre y orina.
- Determinación de la función tiroidea: TSH, T4L.

- Estudios complementarios según caso clínico: isótopos, angio-TC, angio-RMN, arteriografía, DMSA, C3, ANA, ANCA, anti-DNA, biopsia renal, estudio apnea obstructiva del sueño...
- Estudios para valoración del daño en órganos diana: corazón (radiografía de tórax, ECG, ecocardiografía), retina (fondo de ojo) y cerebro (TAC-RMN cerebral).

Manejo y tratamiento

El tratamiento de la HTA en niños, se basa en tratamiento no farmacológico (hábitos saludables) y tratamiento farmacológico.

Una vez diagnosticado un niño con HTA, el siguiente paso es saber qué hacer con él (iniciar tratamiento o no, derivar a Pediatría hospitalaria, pruebas complementarias, controles periódicos...). En el algoritmo, se muestra, a modo orientativo, el manejo práctico que un pediatra de Atención Primaria puede seguir en un Centro de Salud.

El tratamiento de la HTA está basado en dos pilares básicos⁽⁵⁾:

1. Tratamiento no farmacológico: estilos de vida saludables.
2. Tratamiento farmacológico.

Tratamiento no farmacológico

La prevención y promoción de la salud es una doctrina en Pediatría, especialmente en el ámbito extrahospitalario. Sin embargo, la prevención de la HTA, una patología prevalente en la edad adulta, a partir de la atención al niño, se considera una cuestión de futuro y, por lo tanto, lejana y poco atractiva en una sociedad que busca resultados inmediatos. Los hábitos saludables que se deben aconsejar para la prevención y tratamiento de la HTA en niños, son:

- Pérdida de peso en caso de obesidad: la obesidad es uno de los factores más determinantes de la elevación de los valores de PA. La pérdida de peso no solo disminuye los valores de PA, sino que también, disminuye la sensibilidad de la PA a la sal (disminuye la hiperactividad adrenérgica) y otros factores de riesgo cardiovascular (disminuye

la hiperinsulinemia, la resistencia a la insulina y la dislipidemia).

- Ejercicio físico y evitar el sedentarismo: es aconsejable realizar una actividad física de forma regular que, a su vez, sea placentera para el niño. Son recomendables los ejercicios dinámicos o isotónicos (p. ej.: correr, nadar), evitando los ejercicios estáticos isométricos (p. ej.: levantar pesas) que producen elevación brusca de la PA. El ejercicio físico es beneficioso por producir un aumento del gasto calórico (evita la obesidad) y por aumentar la vascularización periférica de los territorios musculares, por lo tanto, reduce las resistencias periféricas (disminuye los valores de PA). Nuestra sociedad ha potenciado el sedentarismo en los niños, con determinadas costumbres y actividades (ver televisión o películas, y el inagotable mundo de los juegos electrónicos) que limitan el ejercicio físico deseable y que, por lo tanto, deben tener un uso controlado y limitado. Existen trabajos que demuestran que, tras tres meses de ejercicio físico con entrenamiento controlado, la PA desciende 7-12 mmHg en la PA sistólica y 2-7 mmHg en la PA diastólica⁽¹⁹⁾.
- Restricción de la sal: la sal, no solo aumenta la PA por la retención hídrica, también altera la función endotelial de los vasos al reducir la síntesis de óxido nítrico (vasodilatador). Una ingesta elevada de sal conlleva un aumento de la PA y, aunque una restricción moderada de sodio no se acompaña de un descenso efectivo de los niveles de PA, sí parece aconsejable el mantener una ligera restricción salina para un mejor control tensional. Una dieta con ingesta de sal máxima de 3 g/día produce un descenso de la PAS y PAD de 1,2/1,3 mmHg, respectivamente⁽²⁰⁾.
- Dieta equilibrada en cantidad y calidad: el pediatra debe fomentar nuestra tan socorrida dieta mediterránea (verdura, fruta, fibra, grasas monoinsaturadas, así como el aceite de oliva y grasas poliinsaturadas, como el pescado de mar) y evitar las dietas hipercalóricas con alto conte-

nido de azúcar (bebidas azucaradas) y grasas saturadas (carnes, embutidos, patés, repostería industrial, snacks...), que está provocando una auténtica epidemia de obesidad infantil en nuestra sociedad. El consumo de bebidas azucaradas en adolescentes se asocia a un aumento de la PA sistólica⁽²¹⁾.

Tratamiento farmacológico

Las indicaciones de tratamiento farmacológico de la HTA en niños, son:

- HTA sintomática.
- HTA secundaria.
- HTA con daño en órganos diana.
- HTA en diabetes tipo 1 y tipo 2.
- HTA no controlada con tratamiento no farmacológico.

El objetivo del tratamiento de la HTA en niños es “normalizar” la PA por debajo del percentil p95 y evitar el daño en los órganos diana, con los mínimos efectos secundarios y el mínimo coste.

En adultos, la mayoría de los pacientes hipertensos precisan medicación para el resto de sus vidas y aceptan su prescripción para evitar las consecuencias de una HTA no controlada. Sin embargo, en niños, existe siempre la preocupación de los posibles efectos secundarios de una medicación a largo plazo sobre el crecimiento y desarrollo.

El tratamiento en Pediatría de la HTA debe ser individualizado, dependiendo de la etiología si es reconocida, de los valores de la PA y de la historia del paciente.

Frente a los tratamientos más clásicos de la HTA en niños, como los diuréticos y los betabloqueantes, han surgido nuevos fármacos, como los inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA), los calcioantagonistas y los bloqueantes de los receptores de la angiotensina II (ARA II), cuyo perfil de seguridad y eficacia en niños es muy adecuado y los convierte en tratamiento hipertensivo de primera línea. En algunos casos, el tratamiento no es solo farmacológico, sino también quirúrgico, como por ejemplo, en la coartación de aorta, que será más grave cuanto más precoz sea la sintomatología llegando a convertirse en una urgencia médica.

El arsenal de fármacos disponibles para el tratamiento de la HTA en niños es muy amplio. A continuación, se citan los fármacos más usados en el tratamiento de la HTA, detallando la posología de los que pueden ser usados en Atención Primaria⁽²⁾:

- Diuréticos: tiazidas y afines (hidroclorotiazida, clortalidona), diuréticos de asa (furosemida, ácido etacrinico, torasemida) y ahorradores de potasio (espironolactona, amiloride, eplerenona).
 - Hidroclorotiazida: 0,5-3 mg/kg/día, c/12-24 h, v.o. (adulto: 12,5-100 mg/día).
 - Furosemida: 1-4 mg/kg/día, c/12-24 h, v.o. (adulto: 20-80 mg/día).
 - Espironolactona: 1-3 mg/kg/día, c/12-24 h, v.o. (adulto 50-100 mg).
- Beta-bloqueantes: atenolol (cardioselectivo), metoprolol, bisoprolol y propranolol.
 - Atenolol: 0,5-2 mg/kg/día, c/12-24, v.o. (adulto: 50-100 mg/día).
 - Propranolol: 0,5-2 mg/kg/día (máx. 4 mg/kg/día), c/6-8 h, v.o. (adulto: 80-320 mg/día).
- Alfa1-bloqueantes: doxazosín y prazosín.
 - Doxazosín: 1 mg/día, c/24 h (máx. 4 mg).
 - Prazosín: 0,05-0,1 mg/kg/día, c/8 h (máx. 0,5 mg/kg).
- Alfa2-bloqueantes: fentolamina y fenoxibenzamina.
- Alfa y beta bloqueante: labetalol y carvedilol.
 - Labetalol: 1-3 mg/kg/día, c/12 h, (máx. 1.200 mg).
 - Carvedilol: 0,1 mg/kg/dosis, c/12 h, (máx. 12,5 mg).
- Antiadrenérgicos centrales: clonidina y alfametildopa.
 - Clonidina: 0,2 mg/kg/día, c/12 h, (máx. 2,4 mg).
- Vasodilatadores: hidralazina, diazóxido, minoxidil, nitroglicerina y nitroprusiato.
 - Hidralazina: 0,75 mg/kg/día, c/6 h, (máx. 200 mg).
 - Minoxidil: 0,2 mg/kg/día, c/8-24 h, (máx. 50-100 mg).
- Inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA): captopril, enalapril y lisinopril.

- Captopril: dosis inicial 0,25/kg, 0,5-6 mg/kg/día, c/8-12 h, v.o. (adulto: 6,25-25 dosis, c/8-12 h).
- Enalapril: 0,1-0,5 mg/kg/día, c/12-24 h, v.o. (adulto: 5-40 mg/día).
- Bloqueantes de los receptores de la angiotensina II (ARAII): losartán e irbesartán.
 - Losartán: edad >6 años, dosis inicial 0,7 mg/kg/dosis, c/24 h, v.o. (máx. 50 mg), subir hasta 1,4 mg/kg/dosis, c/24 h, v.o. (máx. 100 mg) (adulto: 50-100 mg/día).
 - Irbesartán edad 6-12 años, 75-150 mg/día, c/24 h, v.o. (adulto: 150-300 mg/día).
- Antagonistas del calcio: nifedipino, amlodipino, verapamil y diltiazem.
 - Nifedipino acción retardada: 0,25-0,5 mg/kg/día (máx. 3 mg/kg/día), c/12-24 h, v.o. (adulto 20-120 mg).
 - Amlodipino: 0,06-0,3 mg/kg/día, c/24 h, (máx. 25-10 mg).

Recomendaciones de fármacos antihipertensivos

A la hora de elegir un fármaco para el tratamiento de la HTA, deberemos tener en cuenta las recomendaciones y contraindicaciones de cada grupo de fármacos⁽²⁾:

- Diuréticos ahorradores de potasio:
 - Recomendado: hiperaldosteronismo.
 - Contraindicados: insuficiencia renal crónica y deportes de competición.
- Diuréticos tipo tiazida:
 - Recomendado: insuficiencia renal crónica e HTA inducida por corticoides.
 - Contraindicados: diabetes y deportes de competición.
- Diuréticos de asa:
 - Recomendado: insuficiencia renal crónica e HTA inducida por corticoides.
 - Contraindicados: diabetes y deportes de competición.
- Diuréticos de asa:
 - Recomendado: insuficiencia cardiaca congestiva.
- Betabloqueantes:
 - Recomendado: insuficiencia cardiaca congestiva, coartación de aorta y migraña.
 - Contraindicados: asma bronquial, diabetes, deportes de competición y psoriasis.
- Antagonistas del calcio:
 - Recomendado: post-trasplante, migraña y coartación de aorta.

- Contraindicados: insuficiencia cardiaca congestiva.
- Inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA):
 - Recomendado: insuficiencia renal crónica, diabetes mellitus, microalbuminuria, insuficiencia cardiaca congestiva y obesidad.
 - Contraindicados: estenosis arteria renal bilateral, estenosis arteria renal en paciente monorroño, hiperpotasemia y embarazo.
- Bloqueantes de los receptores de la angiotensina II (ARAII):
 - Recomendado: insuficiencia renal crónica, diabetes mellitus, microalbuminuria, insuficiencia cardiaca congestiva y obesidad.
 - Contraindicados: estenosis arteria renal bilateral, estenosis arteria renal en paciente monorroño, hiperpotasemia y embarazo.
- Vasodilatadores intravenosos:
 - Recomendado: condiciones que amenazan la vida.

Tratamiento de la crisis hipertensiva en Atención Primaria

Las crisis HTA se definen cuando la TA tiene un nivel 30% superior al percentil 95 o, aunque el valor no sea >30%, su aparición haya sido de forma rápida y brusca, o si se acompaña de síntomas por una disfunción orgánica aguda (neurológico, renal o cardíaco).

Recordar:

- **Urgencia hipertensiva** es HTA estadio 2, sin objetivarse daño de órgano diana, requiere tratamiento oral/sublingual, debe ingresar en planta con monitorización estrecha.
- **Emergencia hipertensiva** es HTA estadio 2, si se objetiva daño de órgano diana, es un riesgo vital y requiere tratamiento intravenoso, sin disminuir la TA más de un 25% en las primeras 8 horas. Debe ingresar en una Unidad de Cuidados Intensivos.

La crisis HTA puede ser el debut de una HTA y se trata de una urgencia médica, y, en Atención Primaria, se debe iniciar el manejo y tratamiento⁽²²⁾:

- Coger una vía venosa periférica.
- Nifedipino oral/sublingual (presentación: 1 ml = 30 mg, 10 mg = 0,34 ml.): Dosis: 0,25-0,30 mg/kg (máximo 10 mg).
 - Peso <10 kg: 0,08 ml (2,5 mg).
 - Peso 10-20 kg: 0,17 ml (5 mg).
 - Peso >20 kg: 0,34 ml (10 mg).
 - Adulto: 10 mg/dosis.

Vigilar efectos secundarios: caída brusca de la TA y taquicardia, *rash* cutáneo.

- Captopril: 0,2 mg/kg/dosis, oral/sublingual (adulto: 25 mg/dosis).
- La ansiedad se asocia con frecuencia a las crisis hipertensivas, la utilización de sedantes-ansiolíticos puede ser beneficiosa en el control de la TA: midazolam 0,2 mg/kg i.v., i.m., intranasal, oral.

Se debe realizar una derivación al Hospital en medios adecuados, con monitorización de la PA cada 5-10 minutos mediante manguito.

A nivel hospitalario, los fármacos más usados para la emergencia hipertensiva son:

- Nitroprusiato sódico: 0,5-8 mcg/kg/min en infusión intravenosa, se inactiva con la luz, vigilar hipotensión, toxicidad, metahemoglobine-mia y acidosis metabólica.
- Labetalol: 0,25-3 mg/kg/hora en infusión intravenosa, vigilar bradicardia, broncoespasmo e hipoglucemia.
- Hidralacina: 0,2-0,6 mg/kg hasta 20 mg (dosis cada 4-6 h).

Bibliografía

1. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, et al. 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.
2. Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, 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.
3. Battistoni A, Canichella F, Pignatelli G, et al. Hypertension in Young People: Epidemiology, Diagnostic Assessment and Therapeutic Approach. *High Blood Press Cardiovasc Prev*. 2015; 22: 381-8.

4. Sans S, Fitzgerald AP, Royo D, et al. Calibración de la tabla SCORE de riesgo cardiovascular para España. *Rev Esp Cardiol*. 2007; 60: 476-85.
5. Santi M, Simonetti BG, Leoni-Foglia CF, et al. Arterial hypertension in children. *Curr Opin Cardiol*. 2015; 30: 403-10.
6. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2004; 114: 555-76.
7. Sipola-Leppänen M, Väärasmäki M, Tikanmäki M, et al. Cardiovascular risk factors in adolescents born preterm. *Pediatrics*. 2014; 134: e1072-81.
8. Gabriela R, Alonso M, Segura A, et al. Prevalencia, distribución y variabilidad geográfica de los principales factores de riesgo cardiovascular en España. Análisis agrupado de datos individuales de estudios epidemiológicos poblacionales: estudio ERICE. *Rev Esp Cardiol*. 2008; 61: 1030-40.
9. Kit BK, Kuklina E, Carroll MD, et al. Prevalence of and trends in dyslipidemia and blood pressure among US children and adolescents, 1999-2012. *JAMA Pediatr*. 2015; 169: 272-9.
10. Aguirre CJ, Sánchez JC, Hernández N, et al. Prevalencia de hipertensión arterial en la población infantil de una zona rural. *Aten Primaria*. 2012; 44: e16-17.
11. Yeste D, Carrascosa C. Complicaciones metabólicas de la obesidad infantil. *An Pediatr*. 2011; 75: 135.e1-135.e9.
12. Grupo cooperativo español para el estudio de factores de riesgo cardiovascular en la infancia y la adolescencia en España. Estudio RICARDIN II: valores de referencia. *An Esp Pediatr*. 1995; 43: 11-7.
13. Urbina E, Alpert B, Flynn J, et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: Recommendations for standard assessment: a scientific statement from the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and the Council for High Blood Pressure Research. *Hypertension*. 2008; 52: 433-51.
14. Sehgal A, Malikiwi A, Paul E, et al. Systemic arterial stiffness in infants with bronchopulmonary dysplasia: potential cause of systemic hypertension. *J Perinatol*. 2016; 36: 564-9.
15. Blechner M, Williamson AA. Consequences of Obstructive Sleep Apnea in Children. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2016; 46: 19-26.
16. Endo A, Fuchigami T, Hasegawa M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood: report of four

cases and review of the literature. *Pediatr Emerg Care*. 2012; 28: 153-7.

17. Stein DR, Ferguson MA. Evaluation and treatment of hypertensive crises in children. *Integr Blood Press Control*. 2016; 9: 49-58.
18. Sabbadin C, Fallo F. Hyperaldosteronism: Screening and Diagnostic Tests. *High Blood Press Cardiovasc Prev*. 2016; 23: 69-72.
19. Farpour-Lambert NJ, Aggoun Y, Marchand LM, et al. Physical activity reduces systemic blood pressure and improves early markers of atherosclerosis in pre-pubertal obese children. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 54: 2396-406.
20. He FJ, MacGregor GA. Importance of salt in determining blood pressure in children: meta-analysis of controlled trials. *Hypertension*. 2006; 48: 861-9.
21. Nguyen S, Choi HK, Lustig RH, et al. Sugar-sweetened beverages, serum uric acid, and blood pressure in adolescents. *J Pediatr*. 2009; 154: 807-13
22. Parra C, Quilis J. Hipertensión arterial en las urgencias pediátricas. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, et al, eds. *Tratado de Urgencias Pediátricas*. Madrid: Ergon; 2011. p. 433-48.
23. Ortigado Matamala A. Hipertensión ar-

terial sistémica. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 636-46.

Bibliografía recomendada

- Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, et al. 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.

Artículo con las guías clínicas para el manejo de la HTA en población general, artículo muy completo.

- Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, 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.

Artículo que actualiza las guías clínicas de la HTA en Pediatría, documento imprescindible para consultar por el pediatra en el manejo de niños con HTA.

- National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics*. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in

Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2004; 114: 555-76.

Artículo de obligada referencia, por aportar las bases del diagnóstico, evaluación y tratamiento de la HTA en Pediatría, aporta tablas de referencia.

- Battistoni A, Canichella F, Pignatelli G, et al. Hypertension in Young People: Epidemiology, Diagnostic Assessment and Therapeutic Approach. *High Blood Press Cardiovasc Prev*. 2015; 22: 381-8.

Artículo completo que trata todos los aspectos necesarios en la HTA en Pediatría de una forma práctica.

- Urbina E, Alpert B, Flynn, J et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: Recommendations for standard assessment: a scientific statement from the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and the Council for High Blood Pressure Research. *Hypertension*. 2008; 52: 433-51.

Artículo que valida la práctica de la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) en Pediatría, la prueba con la que los pediatras se deben familiarizar para el correcto manejo de pacientes con HTA.

Caso clínico

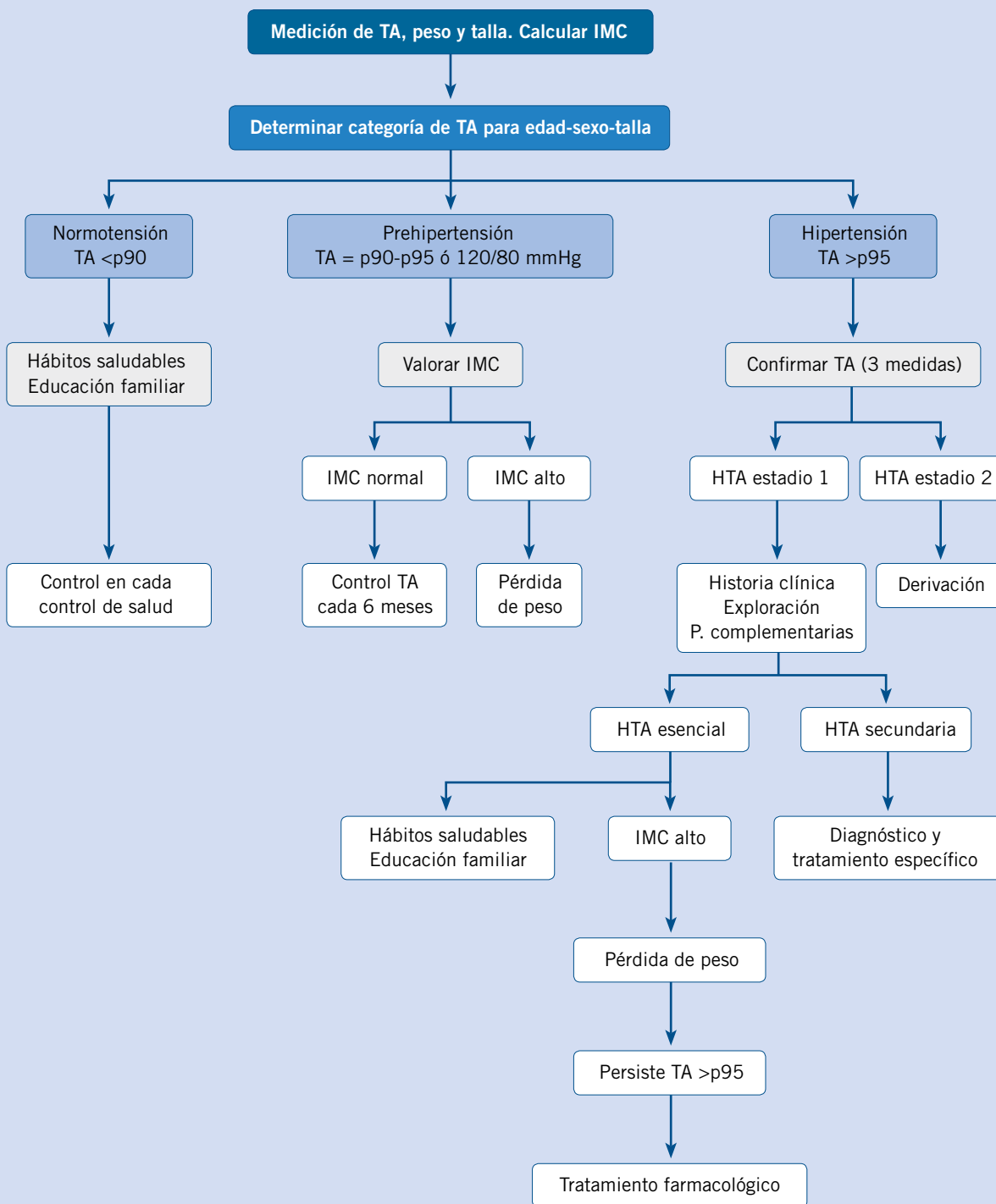
Niño de 11 años que acude a la consulta de Niño Sano y en la medición de la presión arterial (PA) en brazo derecho se detecta 140/90 mmHg. Está tranquilo, es la primera vez que se toma la PA porque “nunca” ha estado enfermo. En los antecedentes personales, no hay ningún dato de interés. El niño está asintomático, aunque refiere cefaleas frecuentes en el último año (madre con cefalea tipo migraña) y epístaxis de repetición autolimitadas. No toma ninguna medicación y hace vida normal. Por vía paterna, existen varios miembros con HTA esencial.

Exploración física

Peso: 36 kg (p50), talla 142 cm (p50). La exploración es aparentemente normal, sin discromías, auscultación cardíaca normal en mesocardio, abdomen normal, sin masas, exploración neurológica normal. El pediatra, en la consulta del centro de salud, le hace un análisis de orina con tira reactiva, que es normal, y un ECG (crecimiento ventricular izquierdo con alteración de la repolarización). Repite la medición tomada en miembro superior izquierda y se confirman los valores de PA.



Algoritmo del diagnóstico y manejo de la HTA en niños





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.

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

41. Los valores de referencia de presión arterial en Pediatría están condicionados por determinados parámetros, señala la respuesta FALSA:
- Peso.
 - Talla.
 - Sexo masculino.
 - Sexo femenino.
 - Edad.
42. En el diagnóstico de la HTA en Pediatría, señale la respuesta VERDADERA:
- Los valores de presión arterial sistólica y/o diastólica se encuentran por encima del percentil 90 específicos para la edad-sexo-peso.
 - Los valores de presión arterial sistólica y/o diastólica se encuentran por encima del percentil 95 específicos para la edad-sexo-peso.
 - Los valores de presión arterial sistólica y/o diastólica se encuentran por encima del percentil 90 específicos para la edad-sexo-talla.
 - Los valores de presión arterial sistólica y/o diastólica se encuentran por encima del percentil 95 específicos para la edad-sexo-talla.
 - Los valores de presión arterial sistólica y/o diastólica se encuentran por encima del percentil 75 específicos para la edad-sexo-talla.
43. En referencia a la etiología de la HTA, señala la respuesta FALSA:
- En Pediatría, cuanto menor es la edad del paciente mayor es la probabilidad de HTA primaria.
 - La HTA puede tener un origen cardiovascular.
 - La HTA puede tener un origen renal/renovascular.
 - La HTA puede tener un origen endocrino.
 - La HTA puede tener un origen pulmonar.
44. El arsenal de fármacos disponibles para el tratamiento de la HTA en niños es muy amplio, señale cuál de los siguientes NO está indicado en la HTA:
- Propranolol.
 - Espironolactona.
 - Losartan.
 - Digoxina.
 - Enalapril.
45. En el seguimiento de un niño con HTA, debemos vigilar la posibilidad de afectación de órganos diana, señale la respuesta FALSA:
- Corazón.
 - Tubo digestivo.
 - Ojos.
 - Cerebro.
 - Riñón.
46. En la historia clínica, señale la respuesta VÁLIDA:
- La historia clínica es suficiente para no tener en consideración la PA.
 - La cefalea queda justificada por el antecedente materno de migraña.
 - La cefalea puede estar en relación con la posible HTA.
 - La epistaxis puede estar en relación con la posible HTA.
 - c y d son válidas.
47. En la exploración física, señale la respuesta FALSA:
- La auscultación cardiaca es normal, por lo tanto, se descarta la etiología cardiovascular.
 - No se objetiva daño de órganos diana.
 - La PAS y PAD están en el percentil 99 para su sexo-edad-talla; por lo tanto, es un valor en rango de HTA.
 - Tras confirmar los valores de PA en el brazo derecho, se deberían confirmar los valores de PA en una de las piernas.
 - Los parámetros antropométricos no justifican los valores de PA.
48. En referencia al ECG, señale la respuesta VERDADERA:
- Se trata de un ECG normal.
 - El pediatra de Atención Primaria no debe interpretar el ECG.
 - El ECG presenta hipertrofia del ventrículo izquierdo.
 - El ECG sugiere gravedad (alteración de la repolarización).
 - c y d son verdaderas.

Caso clínico



Auscultación cardiaca



R. Tamariz-Martel Moreno

Médico adjunto. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Pediatr Integral 2016; XX (8): 560.e1 – 560.e5

Introducción.

Práctica de la auscultación cardiaca

La auscultación cardiaca es parte importante de la exploración del paciente pediátrico, ya que es en esta edad cuando se diagnostican la mayor parte de las enfermedades cardiovasculares congénitas. Su práctica requiere de un adiestramiento específico y ha de ser realizada regularmente.

Su origen se remonta a principios del siglo XIX, cuando el doctor René Laënnec desarrolló los primeros estetoscopios. Posteriormente, Joseph Skoda, médico checo, describió por primera vez los sonidos y soplos cardiacos, determinando la localización de los mismos y los signos que permitían el diagnóstico de las distintas patologías cardiacas⁽¹⁾.

Una auscultación cardiaca correcta ha de hacerse en las condiciones más favorables posibles, con el paciente tranquilo y en reposo. El estetoscopio ha de ser adecuado al tamaño del niño y estar en buenas condiciones de uso.

Hemos de realizarla de forma sistemática, escuchando cada uno de los ruidos y relacionándolos con las distintas fases del ciclo cardiaco, poniendo el fonendo en cada uno de los focos, usando tanto la membrana para detectar los ruidos de alta frecuencia, como la campana, para los de baja frecuencia. También es importante valorar los cambios de dichos ruidos al modificar la postura del paciente, pasando del decúbito a la sedestación y a la bipedestación^(2,3).

Se ha de recordar que no es una exploración aislada, sino complementaria al examen general del paciente, a la palpación de los pulsos a distintos niveles, la inspección y palpación torácica, la auscultación pulmonar y la exploración del abdomen del niño.

El ciclo cardiaco

Para entender qué es lo que estamos escuchando, y si esto es normal o patológico, es importante conocer las distintas fases del ciclo cardiaco y los eventos que en estas ocurren.

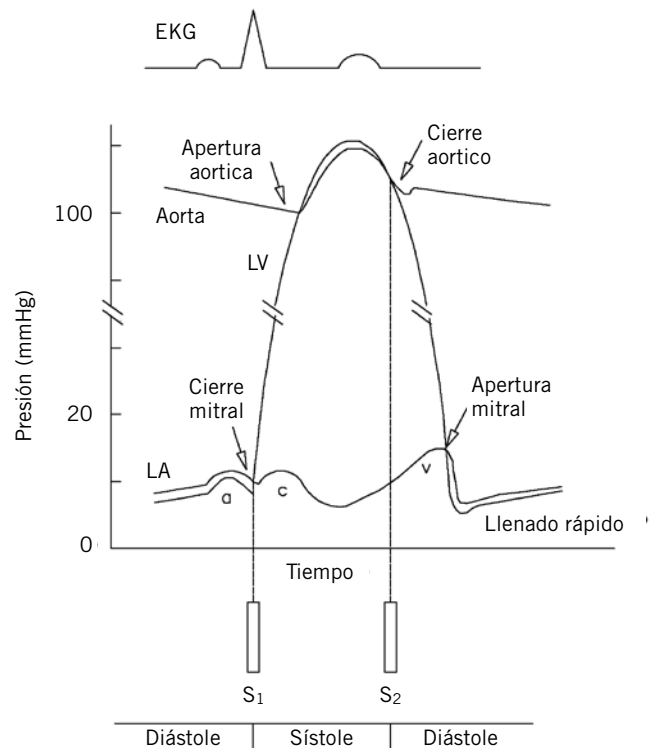


Figura 1. Ciclo cardiaco.

A modo de recordatorio, vamos a hacer un breve repaso de dichas fases^(2,4) (Fig. 1).

El ciclo cardiaco comienza con la sístole: al inicio de la misma, hay un breve periodo conocido como contracción isovolumétrica, durante el cual, la presión intraventricular aumenta rápidamente hasta que sobrepasa la presión arterial, produciéndose la apertura de las válvulas semilunares e iniciándose la fase de eyección ventricular. En esta, la sangre es eyectada hacia la aorta y la arteria pulmonar. Al final de esta fase, las válvulas semilunares se cierran, y se inicia la primera fase de la diástole, conocida como de relajación isovolumétrica, que finaliza con la apertura de las válvulas auriculoventriculares, produciéndose el llenado ventricular. Este tiene dos fases: una inicial, de llenado pasivo, y otra, ya al final de la diástole, de llenado activo por la contracción auricular.

Ruidos cardiacos (Fig. 2)

- **Primer ruido cardiaco (R1):** se produce por el cierre de las válvulas auriculoventriculares (mitral y tricúspide) al principio de la contracción ventricular isovolumétrica, cuando la presión de los ventrículos aumenta por encima de la de las aurículas y fuerza el cierre de dichas válvulas. Aunque el cierre de la mitral es más precoz que el de la tricúspide, se suele percibir como un sonido único, aunque podemos oírlo ligeramente desdoblado con frecuencias cardiacas bajas. Se ausculta mejor en las áreas mitral y tricuspídea. Su intensidad está aumentada en situaciones de dificultad absoluta o relativa de paso del flujo a través de los orificios auriculoventriculares, como en la estenosis tricuspídea o mitral, los cortocircuitos izquierda a derecha o los estados circulatorios hipercinéticos.
- **Segundo ruido cardiaco (R2):** se produce por el cierre de las válvulas semilunares, aórtica y pulmonar, al final de la eyección ventricular, cuando la presión en los ventrículos desciende por debajo de la presión arterial. Normalmente, se aprecian dos componentes: uno más precoz e intenso, correspondiente al cierre aórtico, y un segundo, más tenue, correspondiente al cierre pulmonar. Se oye mejor en borde esternal izquierdo y foco pulmonar, donde es fácil distinguir el desdoblamiento fisiológico debido a sus dos componentes, que es variable y se modifica durante el ciclo respiratorio, separándose al final de la inspiración y acercándose durante la espiración.



Figura 2. Ruidos cardiacos.

El desdoblamiento fijo del segundo tono, es decir, la no modificación del desdoblamiento del mismo en las distintas fases de la respiración, es característico de las comunicaciones interauriculares. El segundo tono único se da en cardiopatías con atresia o cierre amortiguado de una de las dos válvulas semilunares (atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, truncus arterioso, estenosis o atresia aórtica). La acentuación del segundo tono es característica de la hipertensión, tanto pulmonar como sistémica. El periodo de tiempo comprendido entre el R1 y el R2 es, por tanto, la sístole, y es más corto que el tiempo comprendido entre el R2 y el siguiente R1, que es la diástole. Esta diferencia se hace menos evidente a frecuencias cardiacas elevadas. En el caso de que se haga difícil distinguirlos, puede servir de ayuda palpar a la vez un pulso arterial central (carotídeo, axilar, femoral). El R1 se produce a la vez que inicio de la elevación del pulso.

- **Tercer ruido cardiaco (R3):** se produce inmediatamente después del R2, durante llenado ventricular rápido. Se puede oír en niños y adultos jóvenes sanos. También en pacientes con ventrículos dilatados y situaciones en las que el llenado ventricular rápido aumenta, como: cortocircuitos grandes, insuficiencia cardiaca congestiva, insuficiencia tricuspídea o miocardiopatías. Se ausculta mejor en el ápex o en borde esternal izquierdo bajo, con la campana.
- **Cuarto ruido cardiaco (R4):** aparece en la diástole ventricular, justo antes del R1, coincidiendo con la sístole auricular. Es siempre patológico. Se ausculta mejor en el ápex, con la campana y traduce situaciones de baja distensibilidad ventricular.
- **Otros ruidos accesorios:**
 - **Ritmo de galope:** se caracteriza por la audición de un R3 y R4, generalmente acompañados de taquicardia y otros signos de insuficiencia cardiaca. Se produce por el llenado brusco de un ventrículo insuficiente. Cuando la frecuencia cardiaca es muy elevada, pueden llegarse a fusionar ambos extratonos, dando lugar al llamado "galope de sumación".
 - **Chasquido de apertura:** ruido diastólico, de origen mitral o tricuspídeo, audibles en sus focos correspondientes, en el momento de inicio de llenado ventricular. Traduce situaciones de estenosis valvular.
 - **Clic sistólico de eyección:** se oye cercano al R1. Aparece en la estenosis de las válvulas semilunares y cuando hay dilatación de los grandes vasos (hipertensión arterial o truncus).
 - **Chasquido mesosistólico:** característico del prolapso de la válvula mitral.
 - **Roce pericárdico:** originado por el contacto del pericardio visceral con el parietal, cuando ambos están inflamados. Se dice que el sonido es similar al que se produce cuando se rasca o araña cuero. Puede ser sistólico, diastólico o continuo, se escucha mejor con el diafragma, con el paciente sentado e inclinado hacia delante. Es sugestivo de pericarditis y desaparece cuando la cuantía del derrame pericárdico es moderada o severa.

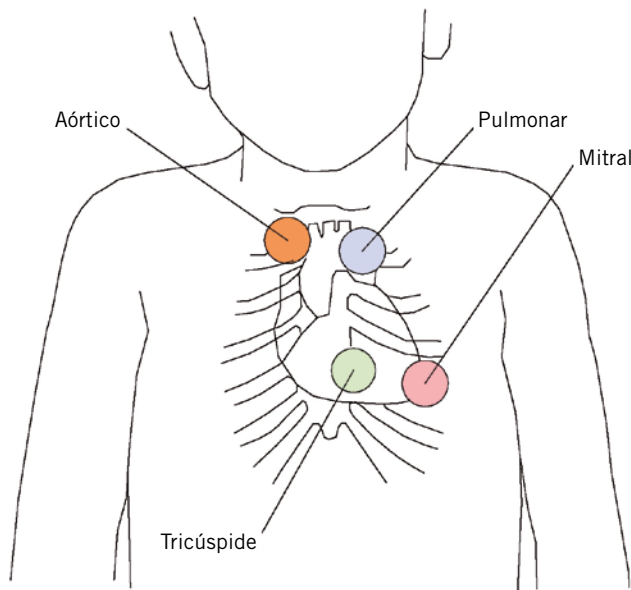


Figura 3. Focos de auscultación.

Soplos cardíacos

Los soplos cardíacos son ondas sonoras turbulentas audibles, producidas en el corazón y en los grandes vasos. Son muy frecuentes en los pacientes pediátricos y suponen la causa más frecuente de derivación a las consultas de Cardiología Pediátrica^(2,3,5). La mayoría son inocentes o funcionales, es decir, producidos en corazones sanos. Para definir si son inocentes o patológicos, hemos de aprender a caracterizarlos adecuadamente. En el estudio de un soplo cardíaco, hemos de evaluar las siguientes características:

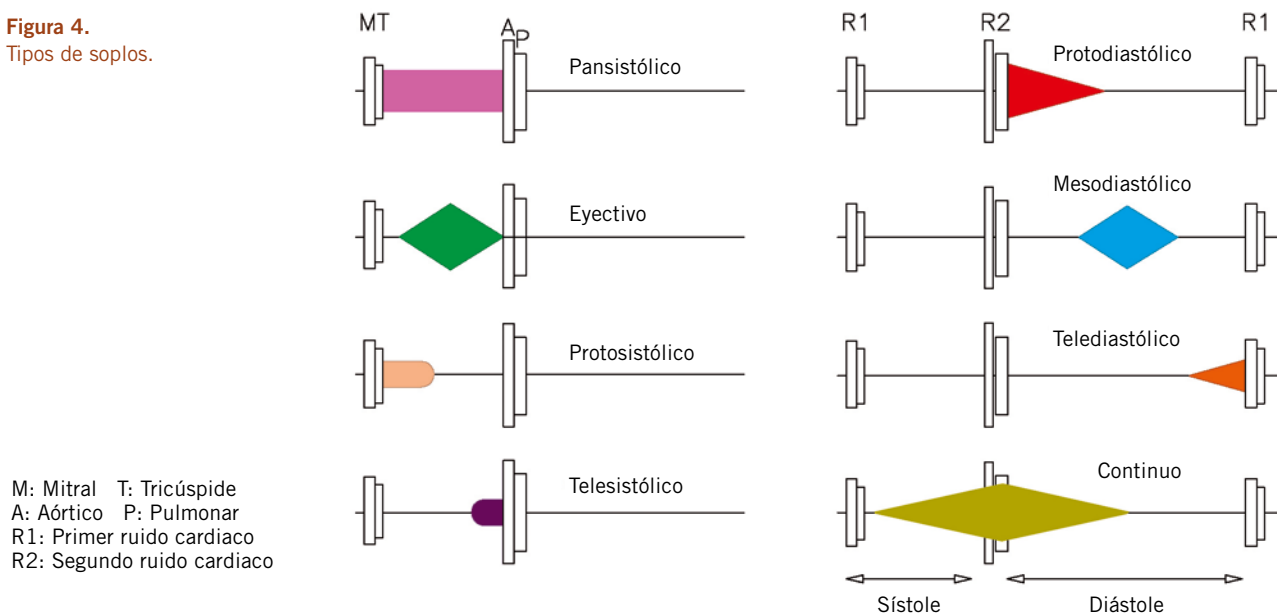
- **Localización en el ciclo cardíaco:** según su posición relativa en el ciclo cardíaco y su relación con los ruidos cardíacos, hablaremos de soplos sistólicos, diastólicos y continuos.

- **Intensidad sonora o grado:** los soplos se gradúan según una escala numérica descrita por Levine en 1933, que se describe a continuación. Cuando se refiere por escrito, se suele consignar en forma de fracción (1/6, 2/6, 3/6...). Recordemos que la intensidad del soplo no se correlaciona con la gravedad de la lesión.
 - **Grado 1:** audible solo con gran concentración y en circunstancias favorables.
 - **Grado 2:** débil, pero audible con facilidad.
 - **Grado 3:** fácil de oír, de intensidad intermedia.
 - **Grado 4:** fácilmente audible y acompañado de un *thrill* o frémito (vibración palpable en la pared torácica).
 - **Grado 5:** muy intenso, acompañado de frémito y audible con solo el borde del estetoscopio sobre la pared torácica.
 - **Grado 6:** audible sin necesidad de apoyar el estetoscopio.
- **Localización en el tórax:** hemos de determinar, tanto el punto de máxima intensidad del soplo, referido a los focos clásicos de auscultación (Fig. 3), como el área de irradiación del mismo hacia otras zonas del tórax. Los soplos que tienen su origen en la arteria pulmonar, se suelen irradiar a la espalda; los aórticos, al cuello.
- **Duración y morfología:** largos, cortos, al inicio de una fase del ciclo cardíaco o al final de la misma... Romboïdales o eyectivos, rectangulares...
- **Timbre:** característica determinada por la presencia de armónicos o sobretonos: musicales, rudos, piantes...

Tipos de soplos según su localización en el ciclo cardíaco (Fig. 4)

- **Soplos sistólicos:** comienzan con o después del R1 y terminan antes del R2:
 - **Pansistólicos:** se inician de forma brusca con el R1 y continúan con la misma intensidad hasta R2.

Figura 4. Tipos de soplos.



Se representan gráficamente como rectangulares. Característicos de insuficiencias de las válvulas auriculoventriculares y de la mayoría de las comunicaciones interventriculares.

- **Eyectivos:** son soplos cuya intensidad aumenta progresivamente para luego disminuir (crescendo-decrescendo). Se representan gráficamente de forma romboidal. Característicos de las estenosis de las válvulas semilunares o de los tractos de salida ventriculares.
- **Soplos protosistólicos** (inicio de la sístole): se inician de forma abrupta con el primer ruido cardiaco, para disminuir gradualmente de intensidad y desaparecer antes del segundo ruido. Se detectan, casi exclusivamente, cuando existen comunicaciones interventriculares pequeñas.
- **Soplos mesosistólicos** (sístole media) o **telesistólicos** (final de la sístole): se asocian con chasquidos mesosistólicos producidos por el prolapso e insuficiencia de la válvula mitral.
- **Soplos diastólicos:** audibles durante la diástole, desde el cierre de las válvulas sigmoideas (R2) hasta el cierre de las auriculoventriculares (R1). Entre ellos, se pueden distinguir:
 - **Soplos protodiastólicos:** son cortos, de intensidad decreciente. Producidos por insuficiencia de las válvulas aórtica o pulmonar.
 - **Soplos mesodiastólicos:** de morfología romboidal, se originan por el aumento de flujo a través de una válvula mitral o tricuspídea normales.
- **Soplos telediastólicos:** son de intensidad creciente, y se auscultan en las estenosis de las válvulas auriculoventriculares, coincidiendo con la contracción auricular.
- **Soplos continuos:** no están confinados a la sístole o a la diástole. Se producen cuando existen comunicaciones entre vasos arteriales y venosos.

Soplos inocentes

Un soplo inocente es aquel que se produce en ausencia de patología cardiaca, anatómica o funcional^(2-4,6,7). Por tanto, se producen siempre en pacientes asintomáticos, y las pruebas complementarias que se les realizan son normales. Son muy frecuentes en la infancia, considerándose que más de la mitad de los niños en edad escolar, tienen o han tenido un soplo inocente.

Es importante conocer los distintos tipos de soplos inocentes y sus características auscultatorias, para identificarlos y distinguirlos de los soplos patológicos.

Como características generales, podemos decir que:

- Pueden ser sistólicos, lo más frecuente, o continuos, pero nunca diastólicos.
- Son de bajo grado de intensidad, de grado 1 a 3, pero nunca superior, es decir, no se acompañan de *thrill* o frémito.
- Raramente, se irradian a ciertas zonas, como la espalda, el cuello o las axilas.

En la tabla I, se pasa a describir las principales características de los distintos soplos inocentes⁽²⁻⁷⁾.

Tabla I. Tipos de soplos inocentes y sus características

	<i>Edad</i>	<i>Características</i>	<i>Área de auscultación</i>	<i>Diagnóstico diferencial</i>
Vibratorio de Still	Cualquiera, sobre todo, 2-7 años	Sistólico vibratorio o musical de grado 1-3	En BEI bajo, no irradiado, sobre todo en decúbito	Fácil de identificar por su carácter musical
Soplo eyectivo pulmonar	Cualquiera	Sistólico romboidal de alta frecuencia, rudo, grado 1-3	En foco pulmonar, sobre todo en decúbito	Estenosis pulmonar, CIA
Soplo eyectivo aórtico	Niños mayores	Sistólico romboidal de alta frecuencia, grado 1-3	En foco aórtico	Estenosis aórtica
De estenosis de ramas pulmonares del recién nacido	Neonatos, lactantes pequeños	Sistólico eyectivo de alta frecuencia, grado 1-2	En ambos hemotórax, axila o espalda. Poco en precordio	Estenosis arterial pulmonar
Supraclavicular	Niños y adultos jóvenes	Eyectivo corto, de alta frecuencia grado 1-2	Sobre las clavículas y cuello. Disminuye con la extensión de hombros	Estenosis aórtica, estenosis pulmonar, coartación
Zumbido venoso	Cualquiera, sobre todo, 2-7 años	Continuo, con acentuación diastólica, grado 2-3. Disminuye al comprimir la vena yugular o con el decúbito	Zona infraclavicular y cuello derecho	Ductus, fístula arteriovenosa.
Soplo de arteria mamaria	Mujeres gestantes y lactantes	Sistólico o continuo, superficial	En región anterior del tórax	Fístula arteriovenosa

Bibliografía

1. Erikson B. "Auscultación cardiaca. Guía de Estudio". Material suministrado por Littman. 3M España, S.A.
2. Pelech AN. "The physiology of cardiac auscultation". *Pediatr Clin N Am* 51; 2004: p. 1121-35.
3. Pelech AN. "Evaluation of the pediatric patient with a cardiac murmur". *Pediatr Clin N Am*. 1999; 46; 167-89.
4. Geggel RL and Fyler DC. "History, Growth, Nutrition, Physical Examination and Routine Laboratory Tests" in Keane: *Nadas' Pediatric Cardiology*. 2nd Ed 2006. Saunders. P. 129-44.
5. Allen HD, Phillips JR, Chan DP. "History and Physical examination". En: Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults*, 7th Edition. 2008 Lippincott Williams & Wilkins. P. 59-66.
6. Newburger JW, Alexander ME and Fulton DR. "Innocent Murmurs, Syncope and Chest Pain". In Keane: *Nadas' Pediatric Cardiology*. 2nd Ed 2006. Saunders. P. 357-71.
7. Frank JE and Jacobe KM. "Evaluation and Management of Heart Murmurs in Children" *Am Fam Physician*. 2011; 84: 793-800.
8. Tamariz-Martel Moreno R. Auscultación cardiaca. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(8): 656.e1-656.e5.

Páginas de auscultación en la web

- <http://www.easyauscultation.com/heart-murmur-sounds>.
- http://solutions.3m.com/wps/portal/3M/en_US/Littmann/stethoscope/education/heart-lung-sounds/.
- <http://depts.washington.edu/physdx/heart/demo.html>.
- <http://filer.case.edu/dck3/heart/listen.html>.
- <http://www.wilkes.med.ucla.edu/Physiology.htm>.
- <http://www.hhmi.org/biointeractive/vlabs/cardiology/content/dtg/ausc/ausc.html>.
- <http://www.blaufuss.org/>.
- <http://www.med.umich.edu/lrc/psb/heartsounds/index.htm>.



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 y 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: M. García Boyano*,
I. Noriega Echevarría**, E. Pérez Costa*,
D. Rodríguez Álvarez*

*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

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Displasia ósea oculta

C. Sánchez-Villares Lorenzo*, S. Fernández Luis**, P. Prieto Matos***

*Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. **Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ***Adjunto de Pediatría. Unidad Endocrinología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Pediatr Integral 2016; XX (8): 561.e1–561.e8

Historia clínica

Paciente de 12 años, derivada a consulta de endocrinología infantil por talla baja. Antecedentes personales de retraso en el cierre de fontanelas y presencia de dientes supernumerarios. En la exploración física, destacaba: talla baja: 133,1 cm (-2,42 DS), peso: 33,3 kg (-1,1 DS) (desviaciones estándar según gráficas de crecimiento, Carrascosa A. et al. 2008). Macrocefalia con braquicefalia, frente amplia y abombada, hipertelorismo. Acortamiento de raíz de extremidades, falanges medias pequeñas, uñas hipoplásicas y curvas. Se realiza hemograma, bioquímica general, estudio hormonal, marcadores de celíaca y perfil de hierro, que resultan dentro de la normalidad. Ante la sospecha de una displasia ósea, se realiza serie ósea.

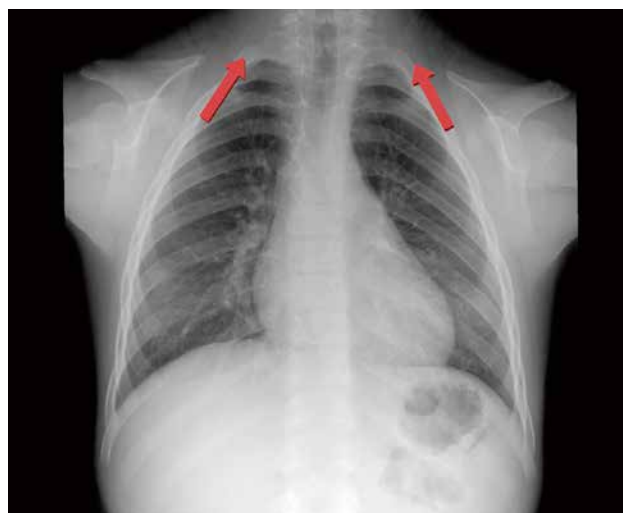


Figura 1. Radiografía de tórax.



Figura 2. Radiografía de mano izquierda.

¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- a. Acondroplasia.
- b. Hipocondroplasia.
- c. Displasia cleidocraneal.
- d. Displasia epifisaria múltiple.
- e. Displasia tanatofórica.

Respuesta correcta

c. Displasia cleidocraneal.

Comentario

Se realizó una serie ósea, de la que se muestra una radiografía de tórax, en la que se constata aplasia clavicular bilateral (Fig. 1). Y en la radiografía de la mano izquierda, se puede observar engrosamiento de las fisis de las falanges, falanges medias cortas y anomalías en la morfología de todas las falanges (Fig. 2). Estos hallazgos, junto a talla baja, el fenotipo descrito y el antecedente de fontanela amplia; hizo que se sospechara una displasia cleidocraneal. Este tipo de displasia es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por: presencia de suturas craneales abiertas, retraso en el cierre de fontanelas, hipoplasia o aplasia clavicular, anomalías dentarias complejas, talla baja, alteraciones en pelvis y columna vertebral. Puede tener herencia autosómica dominante o recesiva, aunque hasta el 40% de las mutaciones son espontáneas. Tiene una penetrancia incompleta y expresividad variable, lo que conlleva formas parciales que pueden retrasar el diagnóstico hasta la adolescencia o incluso hasta la edad adulta⁽¹⁻³⁾. El diagnóstico es clínico y la clave está en la ausencia o hipoplasia bilateral de clavículas, y se confirma mediante estudio genético. En nuestro caso, se detectó la mutación en *RUNX2* en heterocigosis *c580+2T>G*, no descrita previamente⁽⁴⁾.

No obstante, no deben olvidarse otros síndromes que cursan con aplasia o hipoplasia clavicular: displasias cleidofacial, mandíbulo-acral y picnodisostosis⁽⁵⁾. Sin embargo, la acondroplasia, hipocondroplasia, displasia epifisaria múltiple y displasia tanatofórica no cursan con esta característica.

La displasia tanatofórica se suele detectar en el periodo prenatal y cursa con: micromelia (acortamiento de extremidades), macrocefalia con fontanela anterior grande y frente prominente, tórax angosto y forma acampanada y rasgos faciales distintivos. Es grave y generalmente mortal durante el periodo intraútero o al poco tiempo de nacer⁽⁶⁾.

La acondroplasia se caracteriza por talla baja desde el nacimiento, con acortamiento de las extremidades, macrocefalia, braquidactilia y lordosis lumbar exagerada. En la hipocondroplasia, la talla baja y la desproporción esquelética son menos marcadas. Ambas están causadas por mutaciones en el receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR3). Las displasias epifisarias múltiples se caracterizan por talla baja con anomalías epifisarias, responsables de dolores articulares y artrosis de aparición temprana y osteocondrosis repetidas.

Como conclusión, se debe sospechar displasia cleidocraneal ante todo niño o adolescente con retraso en el cierre de fontanelas, talla baja, macrocefalia y anomalías dentarias.

Palabras clave

Displasia ósea, aplasia clavicular, displasia cleidocraneal.

Bibliografía

1. Karagüzel G, Aktürk FA, Okur E, et al. Cleidocraneal dysplasia: A case report. *J Clin Res Ped Endo*. 2010; 2: 134-6.
2. Singh S, Sharma S, Singh H, et al. Cleidocraneal dysplasia: A case report illustrating diagnostic clinical and radiological findings. *J Clin Diagn Res*. 2014; 8: ZD19-ZD20.
3. Ballón Hurtado AE, Bascones Martínez MA, Lapunzina Badia P. Escolar con displasia cleidocraneal: importancia del diagnóstico precoz. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2007; 9: 639-47.
4. Lee KE, Seymen F, Yildirim M, et al. *RUNX2* mutations in cleidocraneal dysplasia. *Genet Mol Res*. 2013; 12: 4567-74.
5. Guerrero-Fernández J. Disostosis Cleidocraneal de Pierre-Marie. [Monografía en Internet]. Guerrero-Fdez J: Web PEDIátrica [en línea], [actualizado en noviembre 2009; consultado el 01/02/2016]. Disponible en: <http://www.webpediatria.com/casosped/pdf/cleidocraneal.pdf>.
6. Bober M, Duker A. Displasia tanatofórica. [Monografía en Internet]. Bober M: Orphanet [en línea], [actualizado en Octubre 2013; consultado el 25/03/2016]. Disponible en: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=2655.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



¿Tatuaje temporal o definitivo?

B. Moreno Sanz-Gadea*, R. Cruz-Conde de Boom**,
M.A. Molina Gutiérrez***

*Médico residente de Pediatría. **Médico residente de Dermatología.

***Médico adjunto de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Historia clínica

Anamnesis

Niño de 5 años que acude al servicio de urgencias por aparición de lesión en región externa de brazo derecho de 2 semanas de evolución, en región coincidente con tatuaje temporal de henna realizado en la playa. Refiere prurito y eritema. No dolor ni fiebre. No antecedentes de picaduras ni otras lesiones. No otra clínica asociada. No antecedentes personales de interés.

Exploración física

Se objetiva lesión papulosa y eritematosa con la forma del dibujo original del tatuaje, con zonas erosivas y lesiones de rascado. No hay lesiones satélites.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Reacción secundaria a hipersensibilidad mediada por IgE.
- Dermatitis de contacto, desencadenada por hipersensibilidad de tipo II.
- Dermatitis alérgica de contacto por tatuaje de henna negra.
- Dermatitis de contacto por tatuaje de henna natural.
- Reacción citotóxica frente a tatuaje de henna.



Figura 1.



Figura 2.

Respuesta correcta

- c. Dermatitis alérgica de contacto por tatuaje de henna negra.

Comentario

La henna es un pigmento natural de color marrón-rojizo que se extrae de las hojas de *Lawsonia inermis*, utilizado clásicamente para la decoloración del pelo y la realización de tatuajes^(1,2). El uso de tatuajes temporales de henna negra ha ido en aumento en los últimos años, fundamentalmente en regiones costeras y durante los meses de verano.

La henna negra se consigue añadiendo a la henna natural compuestos como la parafenilendiamina que permiten una mayor fijación, precisión y duración del dibujo⁽²⁾. La parafenilendiamina, la podemos encontrar en múltiples productos de uso cotidiano, como pueden ser: tintes capilares y textiles, productos de fotografía o maquillaje.

Se ha observado que la parafenilendiamina, incluso en concentraciones bajas, puede provocar dermatitis alérgica de contacto⁽¹⁻⁴⁾. Se cree que la epidermis actúa como un hapteno, pudiendo desencadenar una reacción de hipersensibilidad tipo IV, con aparición de lesiones eccematosas en las zonas de contacto. Dichas lesiones pueden evolucionar a hipopigmentación cutánea, incluso a cicatrices hipertróficas y queloides residuales⁽²⁾.

El diagnóstico de la dermatitis alérgica de contacto consiste en la realización de pruebas epicutáneas mediante colocación de parches, aplicando sobre la piel sana del paciente diversos alérgenos para valorar una posible reacción *in vivo* ante dichas sustancias⁽¹⁻²⁾.

El tratamiento se basa en el uso de corticoide tópico resolviéndose las lesiones agudas (Fig. 1) en 2-3 semanas, pero pudiendo permanecer lesiones residuales a largo plazo⁽⁴⁾ (Fig. 2).

Palabras clave

Henna negra. Tatuaje. Dermatitis alérgica de contacto. Parafenilendiamina.

Bibliografía

1. Arranz Sánchez DM, et al. Riesgos de los tatuajes de henna negra. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 448-52.
2. Sánchez Moya AI, et al. Dermatitis alérgica de contacto por tatuajes temporales de "henna negra". *Arch Argent Pediatr*. 2010; 108: e96-e99.
3. Neri I, et al. Childhood allergic contact dermatitis from henna tattoo. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19: 503-5.
4. Ciriza Barea E, et al. Reacciones a seudotatuajes de henna. Sensibilización alérgica a parafenilendiamina. *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78: 269-70.

10 Cosas que deberías saber sobre... ...el maltrato infantil



M. García Boyano, I. Noriega Echevarría,
E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez

1 El maltrato infantil se define como aquella acción, omisión o trato negligente, no accidental, que prive al niño de sus derechos y su bienestar, que amenace y/o interfiera en su ordenado desarrollo físico, psíquico y/o social, y cuyos autores pueden ser personas, instituciones o la propia sociedad

2 La incidencia es desconocida, ya que la mayoría de los casos no son detectados, siendo esta menor, a medida que aumenta la edad del menor

3 Tienen mayor riesgo de padecer maltrato: los varones, recién nacidos prematuros y aquellos niños que presentan problemas de conducta (incluida la hiperactividad), trastornos psicológicos que comportan dificultades en el procesamiento cognitivo, problemas de salud o alguna discapacidad (física, intelectual o sensorial)

4 El haber sido víctima de maltrato infantil es un factor de riesgo para convertirse en agresor en la edad adulta

5 El consumo de drogas, ansiolíticos y antidepresivos aumenta el riesgo de que los padres maltraten a los menores

6 Los padres son los principales agresores en los casos de maltrato físico, maltrato psicológico y abuso sexual, mientras que las madres lo son en los casos de negligencia

7 En el caso de maltrato físico, las lesiones provocadas serán: desproporcionadas al mecanismo e historia referida por los padres y de diferentes estadios evolutivos, en zonas no habituales (periocular, peribucal, interior de boca, cuello y zona pósterio-interna de extremidades) y, predominantemente, en hemisferio izquierdo

8 El síndrome de Münchausen por poderes consiste en la simulación de síntomas en los niños, por parte de los padres o cuidadores

9 Las consecuencias del maltrato infantil difieren según el sexo de la víctima. Las chicas tienen mayor tendencia a sufrir trastornos de internalización (depresión, ansiedad o aislamiento), mientras que los chicos suelen presentar problemas de externalización (problemas de conducta)

10 El centro de salud es el lugar idóneo para la prevención del maltrato infantil, detectando las familias que presentan estos factores de riesgo y programando una intervención multidisciplinar

Para saber aún más...

1. Denton J, Newton AW, Vandeven AM. Update on child maltreatment: toward refining the evidence base. *Curr Opin Pediatr.* 2011; 23: 240-8.
2. Pou I Fernández J. Maltrato infantil. Actuación en urgencias. *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría;* 2009: p. 167-72.
3. Hibbard RA, Desch LW; American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect; American Academy of Pediatrics Council on Children With Disabilities. Maltreatment of children with disabilities. *Pediatrics.* 2007; 119: 1018-25.



Con el fonendo en la mochila

En la era de la globalización, con la facilidad para viajar a otros países, conocer nuevas culturas y distintas situaciones socio-sanitarias, nace esta sección con el objetivo de dar a conocer las experiencias de residentes de Pediatría, que han salido del país para ampliar sus conocimientos médicos en un contexto diferente al nuestro. Una herramienta de ayuda para todos aquellos que se planteen realizar algo similar.



Información del rotante

- Nombre: Marta Velasco Rodríguez-Belvis.
- Email: martavrb@gmail.com.
- Hospital de Origen: Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.
- Subespecialidad pediátrica (si aplicable): Gastroenterología.
- Año de residencia en el que se realizó la rotación externa: R4.
- Duración de la rotación externa (meses/año): 2 meses (julio y agosto 2015).
- Foto del rotante +/- con el equipo del centro de recepción (opcional).

Cuestionario

1. ¿Dónde has realizado tu rotación? ¿Por qué elegiste ese hospital?



Mi rotación fue en el Hospital Necker de París, que elegí por ser unidad de referencia a nivel europeo en Enfermedad Inflamatoria Intestinal infantil, con más de 400 pacientes en seguimiento.

El profesor Frank Rümmele, uno de los responsables del servicio, es autor de numerosas publicaciones de gran relevancia en este campo, como la guía de práctica clínica de la ESPGHAN sobre el tratamiento farmacológico de pacientes pediátricos con enfermedad de Crohn.

Además, la experiencia previa de una compañera rotando en ese servicio, me sirvió de apoyo para tomar la decisión de solicitarla.

2. ¿Cómo conseguiste la rotación? ¿Qué documentos o trámites tuviste que realizar?

Contacté con el Hospital (concretamente con el Dr. Rümmele y con su secretaria) por correo electrónico inicialmente, para solicitar la rotación y reservar las fechas para la misma.

Una vez obtenida su aceptación, completé la documentación que solicita la Comunidad de Madrid (disponible en la red, en el enlace: http://www.madrid.org/cs/Satellite?c=CM_Tramite_FA&cid=1142568174860&definicion=Autorizacion+Licencia+Permiso+Carne&langua=es&pagename=ComunidadMadrid%2FEstructura&pid=1109265444835&tipoServicio=CM_Tramite_FA). Una vez completado, los entregué en Docencia en mi Hospital, desde donde se tramitó. La confirmación por parte de la consejería llegó extremadamente tarde, lo que supuso un intercambio de innumerables correos electrónicos y visitas a la secretaría de Docencia preguntando por la misma.

La parte burocrática francesa fue bastante más compleja, ya que solicitaron muchísima documentación fotocopiada y compulsada (con una traducción de cada documento), como el Título de Medicina, un certificado de mi centro que asegurase que estaba en ese momento en periodo formativo, certificado de nacimiento y/o libro de familia...

3. Una vez iniciada la actividad asistencial, ¿cuál fue tu grado de participación?

A primera hora estuve en el Hospital de Día, al que acuden los pacientes con EII, que precisan perfusiones de fármacos biológicos u otros tratamientos. Allí tuve una participación muy activa, valorando la evolución clínica y exploración de los pacientes, tras lo que solicitaba los análisis de control y pautaba los tratamientos, bajo la supervisión de la adjunta responsable. A continuación, me unía a la actividad desarrollada en la planta cada día, donde tenía función de “*observer*”.

Tras la pausa de la comida, acompañaba a los doctores del servicio en sus consultas. Cada uno de ellos desarrollaba la mayor parte de su actividad en un área concreta de la gastroenterología pediátrica, y con algunos podía valorar a los pacientes en una sala independiente y luego comentar con ellos la actitud a seguir, tal y como solemos hacer durante la residencia en nuestros hospitales. Tras las consultas, revisaba los resultados de los análisis solicitados desde el Hospital de Día y escribía los informes que eran supervisados por el adjunto responsable.

4. ¿Se fijaron unos objetivos docentes preestablecidos antes de tu llegada? ¿Se realizó una evaluación de tu labor al final de la rotación?

Ya desde su respuesta por e-mail, el Profesor Rümmele me comentó las actividades que podría realizar durante mi rotación y, durante la misma, tanto él como los otros doctores con los que coincidí, hicieron lo posible por facilitar que cumpliera mis objetivos. En todo momento, fueron flexibles en cuanto a mis preferencias (p. ej., si me interesaba una consulta determinada, me facilitaban la organización de ese día para que pudiera asistir).

5. Resume brevemente los conocimientos/habilidades adquiridas:

- Diagnóstico y manejo de las presentaciones atípicas y casos complejos de EII pediátrica.
- Manejo de fármacos biológicos: indicación de los mismos, monitorización del tratamiento, prevención y tratamiento de las posibles reacciones tras su administración, alternativas en caso de fracaso terapéutico.
- Utilidad e importancia del manejo multidisciplinar de los pacientes con EII, mediante las sesiones clínicas con otros servicios: radiología, anatomía patológica, psicología y asistencia social.

6. ¿Cambiarías algo relacionado con tu rotación? En caso afirmativo, ¿qué cambiarías?

La rotación en París superó desde mi punto de vista todas las expectativas, tanto profesionales como personales, ya que considero que, en todo momento, se me trató como una más del “*staff*”.

Haría una crítica constructiva a las dificultades en la gestión de la autorización por parte de la Comunidad de Madrid. Mi solicitud fue aceptada 12 días laborables antes del inicio de la misma y se me comunicó 8 días antes. Es evidente que tramitar billetes de avión y alojamiento en París con ese margen de tiempo hubiese sido imposible.

7. Puntúa del 1 al 10 (equivaliendo 1 a una puntuación muy mala y 10 a una puntuación muy buena):

- Enseñanza 9
- Supervisión 9
- Grado de aprendizaje 9
- Puntuación global 9

8. ¿Esta rotación ha cambiado tu práctica médica? ¿Ves posible aplicar dichos conocimientos de regreso en tu hospital o en tu futura práctica profesional?

Sin duda, creo que mi visión del manejo de una patología tan compleja y específica como la EII, se ha ampliado muchísimo con la rotación, y que los conocimientos adquiridos me servirán en mi práctica clínica.

Además, desde que volví a Madrid he podido comentar con los adjuntos que conocí durante mi rotación algunos casos complejos seguidos en nuestro centro.

9. ¿Pudiste implicarte en alguna actividad más allá de la asistencia (docencia, sesiones clínicas, investigación...)? En caso afirmativo, ¿puedes explicarnos qué tipo de actividad?

Como parte del equipo durante mi rotación, asistí a todas las sesiones clínicas en las que los residentes presentaban los pacientes ingresados más complejos, para comentar su manejo con el resto del servicio. En una ocasión, presenté uno de estos casos.

Además, asistí a las reuniones que se organizaban con otros servicios (radiología, anatomía patológica, psicología y asistencia social), para comentar los casos más complejos.

En el Hospital de Día, se seguían a algunos pacientes que recibían pautas de tratamiento experimental con fármacos biológicos nuevos, como parte de la actividad investigadora del servicio.



The Corner

C. García Mauriño*, A. Molina García**
*Post-doc research fellowship en el Centre for Vaccines and Immunity, Research Institute del Nationwide Childrens Hospital, Columbus, Ohio. **Adjunta de los Servicios de Urgencias y Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Nisa Pardo de Aravaca (Madrid)

9. Syncope in the emergency department

Doctor: Hello, the nurses have told me that Emma has passed out this morning, is that right?

Father: Hello Doctor. Yes, it happened in school during her P.E class today. I wasn't there but the teacher explained what happened.

Doctor: How old are you Emma? Were you doing some type of physical activity before you lost consciousness? How long was she in this situation?

Emma: I'm 14 years old and we were lying down on the floor doing push ups. I stood up when I finished, and a few seconds later I felt dizzy and that is the only thing I can remember. When I woke up my teacher was standing beside me and I didn't understand what had happened.

Father: The teacher told me that she fell to the floor, after a few seconds she started to move her extremities violently but briefly, and after that she woke up normally as if nothing had happened.

Doctor: Emma, did you feel anything else before fainting? Nausea, difficulty to talk or move certain parts of your body, sweaty? Double or blurry vision?

Emma: Neither of those things, I felt perfectly OK before and after this happened. I just felt the dizziness I told you about before.

Doctor: During the episode, did she loose her postural tone? Did she wake up spontaneously? After she woke up was she confused or did she had a normal behaviour? Did she vomit in these past hours? Has she had fever or flu symptoms during these past days?

Father: Yes, the teacher said she lost her tone but she woke up perfectly fine afterwards. She has even eaten after the incident because she was hungry.

Doctor: Does she or any other member of the family have any chronic illnesses, especially heart diseases? Has something similar ever happened before?

Father: No, she is perfectly healthy. This is the first time she has felt dizzy or has lost consciousness.

Doctor: What you are describing seems to be a syncope. This is a benign process which consists of a sudden loss of consciousness and muscle tone caused by cerebral hypoperfusion or inadequate oxygen or glucose reaching the brain. There are many causes for this situation, from a cardiac or respiratory origin to a metabolic or vasovagal one. The most common causes are vasovagal and orthostatic hypotension, but we have to rule out the rest of the possibilities. We are first going to measure her blood glucose levels, determine her blood pressure lying down and standing

up and examine her, and do an electrocardiogram to see how her heart works. If everything is normal she can go home.

Father: Can she do her normal life activities? Does she need medication? Can this episode happen again? Is there anything we can do?

Doctor: If all the results come back normal and we are dealing with an orthostatic syncope, which is the most probable cause taking into account it happened when she suddenly stood up, she shouldn't need any medication. She can do her normal activities. However these episodes can recur and because of this, it would be good she learns to identify what we call the premonitory symptoms, or the changes she feels before passing out like the dizzinies. When these happen she should lie down slowly and elevate her legs or sit down with her head between her legs in order to improve the venous return to the brain.

KEY WORDS:

Syncope: síncope.

Passed out: desmayarse.

P.E classes: physical education classes.

Dizzy: mareado.

Double vision: visión doble.

Blurry vision: visión borrosa.

Fainting (To faint): desmayarse.

Postural tone: tono postural.

Flu symptoms: síntomas catarrales.

Chronic illnesses: enfermedades crónicas.

Heart diseases: enfermedades cardiacas.

Benign process: proceso benigno.

Muscle tone: tono muscular.

Cerebral hypoperfusion: hipoperfusión cerebral.

Orthostatic hypotension: hipotensión ortostática.

Rule out: descartar.

Blood pressure: tensión arterial.

Electrocardiogram: electrocardiograma.

Recur (to recur): repetirse.

Premonitory symptoms: síntomas premonitorios.

Venous return: retorno venoso.



PLAY AUDIO

se puede escuchar en
www.pediatriaintegral.es

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.



D. Gómez Andrés, M.D.

F.E. Neurología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.
Estudiante de Doctorado en el Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia
(Universidad Autónoma de Madrid) IdiPaz-UAM

Pediatr Integral 2016; XX (8): 563.e1–563.e2

Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★★ **Management of acute pediatric pain in the emergency department.** *Curr Opin Pediatr.* 2016; 28(3): 298–304. PMID: 26974975

Buenísima revisión sobre algo que hacemos a diario y que por ello, es precisamente importante. Dependiendo del nivel de experiencia, puede quedarse corta, pero siempre se puede aprender algo. Revisa el papel de las medicaciones tópicas y de las medicaciones orales en la analgesia pediátrica.

★★★★★ **Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) and Evaluation of Lower-Risk Infants.** *Pediatrics.* 2016; 137(5). PMID: 27244835

A parte del cambio de nombre, la revisión propone un cambio general del manejo de estos eventos. Defiende la existencia de un subgrupo de pacientes de bajo riesgo (primer evento de < 1 minuto en mayores 60 días con más de 32 semanas de edad gestacional) donde el abordaje diagnóstico debe ser conservador reduciendo el número de pruebas necesarias en estos casos.

Cardiología

★★★★★ **Genetics of Hypoplastic Left Heart Syndrome.** *Journal of Pediatrics.* 2016; 173: 25–31. PMID: 26996724

Interesante artículo sobre la alteración en el desarrollo cardiaco y en las causas genéticas del corazón izquierdo hipoplásico. Los autores resumen los estudios que configuran a este síndrome como una alteración multifactorial en la que influyen factores genéticos de forma compleja.

Endocrinología

★★★★★ **Recent advances in the understanding and management of delayed puberty.** *Arch Dis Child.* 2016; 101(5): 481–8. PMID: 26353794

Los autores nos explican el manejo diagnóstico y terapéutico de la pubertad retrasada en esta revisión. Para ello, comienzan evaluando el proceso fisiológico de inicio de la pubertad, destacando aquellos nuevos avances como el papel de los péptidos hipotalámicos, la inhibina y la hormona antimulleriana. También, resumen aquellos nuevos hallazgos sobre las bases genéticas, epigenéticas y ambientales de la pubertad retrasada. Terminan proponiendo un abordaje diagnóstico y terapéutico basado en los resultados analíticos.

★★★★☆ **What is a normal blood glucose?** *Arch Dis Child.* 2016; 101(6): 569–74. PMID: 26369574

El control fisiológico de la glucosa varía mucho a lo largo de la edad pediátrica. Existen especificidades respecto a los adultos que a menudo se olvidan en el manejo de los pacientes pediátricos.

★★★★☆ **Is HLA typing for coeliac disease helpful in children with type 1 diabetes mellitus?** *Arch Dis Child.* 2016; 101(6): 590–1. PMID: 27207847

La respuesta es no, porque no es ni fiable ni coste-eficiente. Los autores señalan que la herramienta fiable es la determinación seriada de anticuerpos IgA antitransglutaminasa.

Enfermedades infecciosas

★★★★☆ **Travelers' Diarrhea in Children: What Have We Learnt?** *Pediatr Infect Dis J.* 2016; 35(6): 698–700. PMID: 26986771

Buen artículo que resume el manejo de la diarrea en el niño que retorna. Sencillo, pero muy completo.

★★★★☆ **Does amoxicillin exposure increase the risk of rash in children with acute Epstein-Barr virus infection?** *Arch Dis Child.* 2016; 101(5): 500–2. PMID: 26893522

El riesgo de exantema no aumenta con el uso de amoxicilina, aunque sí que lo hace con el uso de ampicilina intravenosa (multiplica la posibilidad de exantema por 11).

Neumología

★★★★★ **Moving towards precision care for childhood asthma.** *Curr Opin Pediatr.* 2016; 28(3): 331–8. PMID: 27093356

Excelente ejemplo sobre la creciente personalización de los tratamientos en Pediatría, en este caso, para el asma. Los autores revisan los distintos biomarcadores de buena respuesta a cada fármaco (en la tabla 1 del artículo, seleccionan aquellos elementos más importantes para la respuesta clínica a distintas terapias: corticoides inhalados, antagonista de los receptores de los leucotrienos, etc.) y luego discuten la existencia de distintos grupos de pacientes con pronóstico diferente dentro del asma).

★★★★☆ **Preventing Exacerbations in Preschoolers With Recurrent Wheeze: A Meta-analysis.** *Pediatrics.* 2016; 137(6). PMID: 27230765

Revisión sistemática de los tratamientos de los preescolares en la prevención de los broncospasmos. Los resultados más importantes son que los corticoides inhalados diarios respecto a placebo presentan un NNT de 9 para la disminución significativa de episodios, mientras que los corticoides inhalados intermitentes presentan un NNT de 6 para la disminución de episodios graves. Cuando se

comparan ambos esquemas no existen diferencias significativas, aunque en el análisis por subgrupos, parece que los ensayos en pacientes con síntomas intermitentes demuestran beneficios del abordaje intermitente y que los pacientes con asma persistente se benefician del tratamiento corticoideo diario. Los corticoides inhalados diarios parecen superiores al montelukast diario, aunque no existen diferencias en el ensayo que compara ambos en régimen intermitente.

Neurología

★★★★★ **Neuroimaging differential diagnoses to abusive head trauma.** *Pediatr Radiol.* 2016; 46(5): 603–14. PMID: 26718196

Excelente artículo sobre los hallazgos de imagen que aparecen y pueden representar el diagnóstico diferencial en el caso de abuso infantil. Los autores resumen los distintos tipos de lesiones en TC y RMN.

★★★★☆ **Enterovirus Infections of the Central Nervous System in Children: An Update.** *Pediatr Infect Dis J.* 2016; 35(5): 567–9. PMID: 26862675

Interesante artículo sobre las encefalitis por Enterovirus. Corto y conciso. Quizá el manejo no se traduce a la disponibilidad farmacológica en nuestro medio.



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 y 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”.

Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragoza

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

María Blanchard, entre el cubismo y la pintura figurativa

Pediatr Integral 2016; XX (8): 564.e1 – 564.e4

María Blanchard, hija de un periodista español y de madre polaco-francesa, era deforme, jorobada y miope desde el nacimiento, por lo que sufrió burlas desde la infancia. Esta deformación condicionó su vida y su obra. Fue una excelente artista y sus temas preferidos eran la infancia, la soledad, la tristeza y las enfermedades. Según los especialistas, estos temas fueron el reflejo de su obra y de su propia existencia. Su arte, poderoso, hecho de misticismo y de un amor apasionado por la profesión, quedará como uno de los más auténticos y significativos de nuestra época.

Vida, obra y estilo

María Gutiérrez Cueto, llamada María Blanchard, nació en Santander en 1881. Procedía de una familia burguesa acomodada, siendo su abuelo director de *La Abeja Montañesa* y su padre director del periódico *El Atlántico*. María adoptó el apellido Blanchard de su abuelo materno. Nació con una gran deformidad corporal, debida a una cifoescoliosis con doble desviación de columna, que marcaría toda su vida y le produciría gran sufrimiento psicológico. Sin embargo, durante su infancia contó con los beneficios de un ambiente familiar culto y estimulante, en el que su padre alentó su interés por el arte.

En 1903 decide marchar a Madrid para completar su formación con Emilio Sala y al año siguiente, tras la muerte de su padre, se instala en la capital. Allí acabará toda la familia, aunque en situación económica precaria, aliviada en parte, gracias a un tío que sufragó los gastos de la familia y la carrera de María. Estudia en 1906 con Álvarez de Sotomayor y empieza a exponer en la Exposición Nacional de Bellas Artes.

En 1909 obtiene una beca de la Diputación y Ayuntamiento de Santander y marcha por primera vez a París. Acude a la Academia Vitti, donde recibe enseñanzas de Anglada Camarasa y Van Dongen, que orientan su trabajo hacia la libertad del color y la expresión, permitiéndole alejarse de las restricciones de la pintura académica en la que

había iniciado su carrera. Durante el verano viaja a Bélgica con Angelina Belloff, donde coinciden con Diego Rivera, a quien María ya conocía. Envía un cuadro a la Nacional de Bellas Artes de Madrid y se le concede segunda medalla. Al concluir su primera estancia en París, pasa una temporada en Granada, pero decide solicitar otra beca para regresar, y vuelve allí en 1912. Después, la pintora ejerce durante un tiempo como profesora de dibujo en Salamanca, pero recibe rechazo y humillación por parte de sus alumnos, por lo que decide instalarse definitivamente en París.

En 1916 viaja por tercera vez a la capital francesa, inicia la decisiva etapa cubista en su obra y estrecha vínculos de amistad con Juan Gris, Lipchitz y Metzinger. Empieza a encontrar compradores de su pintura, sobre todo, entre los coleccionistas rusos, americanos y alemanes. En 1920 expone en el Salón de los Independientes y Rosenberg le compra su obra cubista, pero su trayectoria artística ya está marcada por un giro fundamental hacia la figuración que Rosenberg no se compromete a apoyar. Blanchard inicia de nuevo un camino de grandes penalidades económicas, pero saca adelante su nueva producción, que coincide con el ambiente europeo del retorno al orden de entreguerras. Imágenes intimistas, expresivas y con un tratamiento del color y de la luz característicos.

En 1927, año de la muerte de Gris y de Flaesch, María Blanchard se recluye en sí misma y pierde el contacto con los demás artistas. Su salud se empieza a deteriorar y padece tuberculosis. Busca consuelo en la religión, no deja de pintar y mantiene a varios miembros de su familia, lo que le proporciona una gran sensación de agobio económico del que solo se ve aliviada cuando vende algún cuadro, bien a través de la galería parisina Vavin, o directamente a un coleccionista suizo con el que firma contrato. En 1930 participa en una exposición colectiva en Brasil, organizada por la revista *Montparnasse*, junto a obras de Gris, Léger, Matisse, etc.; pero, ya entonces, su vida está limitada a la pintura y al contacto con unos pocos amigos, como Isabelle Rivière y el doctor Girardin. Muere en París en 1932.

Los niños en su obra

Blanchard pintó en muchas ocasiones a niños de todas las edades, desde maternidades hasta adolescentes de los dos sexos. Baste recordar las siguientes obras: *La niña de las escaleras*, *La gourmandise*, *La niña del pañuelo*, *Jovencita leyendo*, *Niño con tazón de chocolate* y *El niño del balón*, entre otras. Destacamos las siguientes.

La comulgante es un lienzo iniciado en 1914 y que María Blanchard abandonará para retomarlo nuevamente en 1920 con motivo del Salón Independants de París de 1921, donde lo presentará, junto con otras dos pinturas y dos dibujos, al parecer con el título de *Interieur*. El crítico de arte Maurice Raynal escribiría a Lhote: *La exposición de La Communianta constituye un éxito casi escandaloso. No hay crítico de arte que no celebre en términos entusiastas esta revelación...*

El tema del cuadro, muy usado por los pintores de la época, entre los que podríamos citar a Jules Breton, Jean Beraud, José Gallegos, Tamara de Lempicka, Toulouse-Lautrec o Picasso, es la representación de una niña que, vestida de primera comunión y cargada y adornada con toda la parafernalia posible: librito, limosnero, estampita, un repolludo cirio, etc., parece levitar ante el altar, mientras dirige una triste y perdida mirada hacia ningún sitio.

El poeta *Gabriel Ferrater* escribiría así sobre esta obra: *Una niña, aprisionada en la agria fealdad de un traje de primera comunión blanco, está como aplastada sobre la superficie de la tela, en una actitud hierática, de santo de mosaico románico, con los típicos pies apuntando hacia abajo sin descansar en el suelo; la rodea el ámbito de la capilla, con un altar, un reclinatorio y unos cortinajes en cuya fealdad se ha recreado también agresivamente la pintora, y cuatro ángeles algodonosos que, en el ángulo superior derecho de la tela, elevan un cáliz en el aire.*

El cuadro, realmente, no destila belleza y tampoco espiritualidad, aunque la pintora se refugiase en la religión, principalmente en los últimos años de su vida, para intentar huir un poco de sus crisis depresivas. Es difícil interpretar este cuadro que ha sido motivo de variadas opiniones de expertos y a lo largo de las últimas décadas. La condesa Campo-Alange, en su biografía de María Blanchard, indica: *A mi modo de ver, la rigidez de la niña es la crítica inconsciente de la crueldad que encierra a veces la inocencia, la censura a unos seres que debiendo ser ángeles, según la idea aceptada, tuvieron con ella una falta absoluta de caridad y amor.*

Con respecto a los elementos que adornan el cuadro, se ha dicho que es característico de la obra velazqueña, apareciendo en el retrato del *Papa Inocencio X*, en la *Venus del espejo* y en *Las hilanderas*, obras todas ellas que articulan enigmas relacionados con la percepción en torno a la figura femenina. Hay quien distingue entre los pliegues que forman el cortinaje, las facciones de un posible demonio observando a la niña. En los colores de la bandera francesa que parcelan las alas de los angelotes, alguien ha visto una búsqueda de esa atmósfera de independencia personal y la



Figura 1. La comulgante.

añoranza de esa libertad artística del París, en el que ella se encontró siempre libre y que habría tenido que abandonar al comienzo de la guerra, una vez iniciado su cuadro. Con esta obra obtuvo un éxito rotundo, que le valió el favor de crítica y público. Sin embargo, aquel destino favorable era solo un espejismo. Es propiedad del Museo Nacional Centro de Arte Reina Sofía (Fig. 1).

Existe otra réplica con algunas pequeñas variantes que Blanchard realizó en 1923, para regalar a una alumna suya. Dicha réplica, de propiedad privada, se puede ver en el Museo de Arte Moderno y Contemporáneo de Santander y Cantabria (MAS).

En la obra *La niña de la pulsera (o del brazalete)* aparece una niña de unos siete años, sentada en una silla. Mira hacia el artista con una mirada pensativa. Lleva calcetines y vestido blanco con un gran escote y sus manos las tiene en su regazo. En la muñeca izquierda lleva una pulsera. De nuevo, predominan los grises en la silla y en los fondos. Se trata de un óleo sobre lienzo de 1923 (Fig. 2).

Maternidad es una de las muchas que realizó Blanchard a lo largo de su vida artística, tanto en su época cubista como en la figurativa. Aparece la madre sentada, que mira al espectador, con el pecho derecho fuera del vestido para dar de mamar al niño que tiene en su regazo. El niño, de meses de edad, llama la atención por su buen estado nutricional,



Figura 2.
La niña de
la pulsera
(o del
brazalete).

está desnudo y lleva un gorro; muestra total indiferencia a lo que le ofrece la madre. Las proporciones anatómicas, tanto del niño como de la madre, no están totalmente ajustadas. Son colores fríos, marrones, blancos y grises; el gorro del

niño es de color amarillo. La obra data de 1924, establecida ya su etapa figurativa, aunque con reminiscencias cubistas. Pertenece al Musée d'Art et d'Industrie de Roubaix de París (Fig. 3).

Maternidad oval es otra de las maternidades representadas por Blanchard. En esta, se observa a la madre mirando al espectador y con el pecho fuera del vestido. El niño, desnudo, juega indiferente a la oferta de la madre y lleva un juguete en la mano izquierda. Solo lleva un pañal que lo envuelve parcialmente y un gorro blanco. El cuadro es semejante al expuesto anteriormente. Data de 1924 y es un óleo sobre lienzo. Pertenece al Musée d'Art Moderne de la Ville de París (Fig. 4).

Una obra un tanto peculiar es *El niño del helado* (*L'enfant à la glace*) Se trata de una obra alegre y colorista de este período, que logra plasmar una pintura con un brillo y luz de gran intensidad, características recurrentes en la pintura de Blanchard de esta época. Aparece un niño de unos seis años, que acaba de comprar un helado. El niño muy bien vestido, con mirada seria, porta botines, chaqueta, pantalón corto, lazo al cuello y sombrero. Junto a él, está el carrito del helado y tras éste, aparece otro niño de menos edad que quiere subirse al carro para acceder al helado. Lleva un gorrito en la cabeza. Extraña en esta composición la ausencia de personas mayores; el espectador esperaba la presencia de la madre de los niños y del dueño del carro del helado. También, llama la atención la presencia en el suelo, en la parte inferior derecha, de un cuaderno, una corona de laurel y un bastón; pueden ser símbolos que ha introducido



Figura 3. Maternidad.



Figura 4. Maternidad oval.



Figura 5. El niño del helado.

la autora para que busquemos una interpretación. Es un óleo sobre tela de 1924 (Fig. 5).

En *Dolor de muelas* aparece una niña de unos cuatro años de edad, sentada en una mesita, con la cabeza ligeramente inclinada y con la mano izquierda en contacto con



Figura 6.
Dolor de
muelas.



Figura 7.
Niña orante.

la cara. Lleva un pañuelo anudado en la parte superior de la cabeza. El pañuelo le va a calmar el dolor de muelas que padece la pequeña; posiblemente, tiene una caries en una pieza del maxilar inferior izquierdo. Hay un monocolor en gris-marrón de diferentes tonalidades y la autora ha incluido bastantes reflejos en la ropa y en el cuerpo de la pequeña. Es un óleo sobre lienzo de 1928, en plena etapa figurativa (Fig. 6).

Este retrato, *Niña orante (Fillete en prière)*, es de una niña de unos seis años de edad. Está rezando muy ensimismada. Es de medio cuerpo y lleva los dedos entrelazados. Su vestido es muy sencillo, escote discreto y de color oscuro. Toda la composición es de pincelada suelta y algo difuminada. Los rasgos de la cara están poco definidos y los fondos son de color marrón. Es un óleo sobre lienzo de 60 por 33 cm de 1925 (Fig. 7).

Bibliografía

- Caffin L. María Blanchard 1881-1932. Catalogue raisonné de Liliane Caffin Madaule I y II tomos. DACS. París, 1994.
- Salazar MJ. Aproximación a la vida y a la obra de María Blanchard 1881-1932. Museo Español de Arte Contemporáneo. Madrid, 1982.
- Salazar MJ. María Blanchard. Fundación Botín y Museo de Arte Reina Sofía. Madrid, 2012.
- Bernárdez C. María Blanchard. En El Cubismo y sus entornos en la colección de Telefónica. Fundación Telefónica. Madrid, 2005.
- VV.AA. Fuera de Orden: Mujeres de la Vanguardia Española. Catálogo de exposición. Fundación Cultural Mapfre Vida. Madrid, 1999.
- Combalá V. Amazonas con pincel: vida y obra de las grandes artistas del siglo XVI al siglo XXI. Ed. Destino. Barcelona, 2006.
- VV.AA. Siete pintores españoles de la Escuela de París: María Blanchard, Juan de Echevarría, Juan Gris, Francisco Iturrino, Joan Miró, Pablo Ruiz Picasso, Daniel Vázquez Díaz. Caja de Madrid. Madrid, 1993.



Resumen del XXX Congreso de la SEPEAP. Salamanca 20-22 octubre de 2016

Camino de la renovación

Una vez finalizado el XXX Congreso de nuestra Sociedad, es hora de reflexión y hacer balance desde los Comités de Organización y Científico.

Ha sido un duro año de preparativos para ambos Comités, así como para la Junta Directiva y la Secretaría Técnica. La confección del programa preliminar y el desarrollo de todo el congreso, ya calculado desde el principio para acoger alrededor de 1.000 pediatras, ha precisado de un trabajo exhaustivo y conjunto intentando armonizar las distintas perspectivas y legítimos intereses de todas las personas e instituciones que han participado.

Desde el primer momento, la idea del Comité Organizador fue continuar en la senda de renovación del Congreso anual de la SEPEAP, que ya se había iniciado en Valencia y seguido en Zaragoza, con apuestas arriesgadas y valientes, como fue suspender la cena de gala de final del congreso. Fue una decisión colegiada de la Junta Directiva y seguida por los Comités Organizadores. En tiempos de crisis es necesario priorizar y lo sensato es prescindir de determinados actos sociales y mantener y mejorar la oferta científica. Si bien, este primer paso recibió en su momento algunas críticas por parte de compañeros que lo veían como un punto de encuentro, la gran mayoría de pediatras consideró, y así lo hicieron saber a los organizadores y a la Junta Directiva a través de distintos medios, que la medida fue muy bien acogida y comprendida, y el incremento de congresistas en los últimos años, así lo ha constatado.

Es evidente que los tiempos cambian y que fórmulas que han resultado exitosas durante años, pueden perder la vitalidad y es necesario adaptarlas a los nuevos tiempos e intereses de los congresistas. La forma de adquirir información ha cambiado de forma importante en las últimas décadas. La información más actualizada y los últimos artículos sobre un tema concreto están al alcance de cualquier profesional interesado sin salir de casa, basta ponerse delante del ordenador. Las demandas han cambiado, se pide

formación en determinados aspectos prácticos, la adquisición de habilidades y la comunicación de experiencias entre profesionales expertos en temas concretos con interesados en estas materias.

Era preciso, por lo tanto, seguir con la renovación de nuestro Congreso anual y, en ese sentido, fueron las propuestas de los Comités Organizativo y Científico.

Se apostó desde un primer momento por aumentar el número de talleres para la adquisición de habilidades prácticas a los que pudieran ir los congresistas, sin aumentar el gasto. Esta novedad implicó un cambio total de la estructura del Congreso. Se podía acceder a 4 Talleres a lo largo de 3 días y, debido a este cambio, las distintas sesiones congresuales pasaron a competir en cuanto a asistencia de congresistas. Fue preciso dimensionar y cambiar varias de las propuestas iniciales para hacerlas más atractivas y competitivas con los talleres.

Era evidente que las Mesas Redondas clásicas estaban perdiendo pujanza, se mantuvieron para temas muy concretos y muy demandados por los profesionales de Atención Primaria, como es el caso de la Dermatología y las innovaciones en patologías neurológicas no epilépticas, pero se disminuyó su número dando paso a sesiones de casos clínicos interactivos con participación directa de los pediatras asistentes y hay que decir que han resultado por su evaluación unas de las novedades mejor acogidas por los asistentes al Congreso. La asistencia tanto a Mesas Redondas como a Casos Clínicos Interactivos fue muy importante y tiene más mérito, porque competían en el mismo horario que los talleres.

Estos cambios condicionaron que tanto los Seminarios como los Encuentros con el Experto, enfocados a patologías más concretas con menor número de congresistas interesados, tuvieran que colocarse en horarios difíciles, pero la previsión de que al ser enfocados a pediatras preocupados, especialmente por el tema resultó válida, dada la importante afluencia de congresistas que acudió a estos encuentros.





Tengo que decir que, la elección de los temas de controversia, fue dura y reñida. Los Comités tuvieron claro desde el principio que si para el tema elegido no había controversia, porque ya había evidencia científica o consensos generalizados en un sentido claro, no tenían razón de entrar como controversias, podían abordarse como seminarios u otro tipo de sesión. La búsqueda de ponentes que creyeran firmemente en lo que defendían desde su punto de vista, ha sido probablemente la causa del impacto tanto profesional como mediático de estas sesiones.

Quisiera agradecer especialmente el esfuerzo realizado por los Grupos de Asma y del Sueño de la SEPEAP. Desde el Congreso de Valencia vienen aportando su gran experiencia y profesionalidad en estos Cursos pre congreso que, aunque empezaron con ciertas dudas, se han consolidado plenamente con una asistencia cada vez mayor y que ha superado todas las previsiones de los organizadores. Su continuidad, pensamos que está asegurada y la elección de los temas a tratar será de gran importancia.

Desde el primer momento, varios componentes del Comité Organizador lanzaron la idea de que en un congreso nacional de las características del nuestro, no podíamos continuar con los pósteres en papel. El cambio se ha demostrado fundamental, ha contribuido de forma notoria a la modernización del Congreso y gracias a la financiación conseguida no ha resultado gravoso. Lo mismo hay que decir con la incorporación de las nuevas tecnologías de participación en las sesiones. La utilización de los teléfonos móviles a través de la APP del Congreso ha dado unos resultados de participación interactiva importante y muy apreciada por los pediatras participantes. En ambas apuestas, tenemos que agradecer el apoyo decidido y la participación entusiasta, desde la Secretaría Técnica de Pacífico, organizada por Zazyl Salcedo.

Una apuesta especial de los Congresos de la SEPEAP en las últimas ediciones ha sido la sesión de Entrenamiento en RCP para escolares. Participaron en Salamanca 250 niños de 6 colegios. Ha constituido un gran éxito, con una proyección en la ciudad fundamental y ha aumentado la visibilidad de la reunión, pero esto no hubiera sido posible sin la entusiasta participación de la Sociedad de RCP pediátrica nacional, el convenio de la SEPEAP con el 061 de Galicia que ha aportado el material necesario, los organizadores locales y la presencia y actuación de todos los monitores

salmantinos y de fuera de Salamanca que se volcaron en esta actividad. No he querido citar ningún nombre en concreto, porque estoy seguro que me olvidaría de alguien y el agradecimiento de todo el Comité Organizador ha sido total a cada uno, según sus responsabilidades.

La presentación de Comunicaciones, tanto en su formato oral como póster, ha aumentado de forma considerable en los últimos congresos y, por lo tanto, la elección de los mejores para otorgar los premios se hace cada vez más complicada. Todas las comunicaciones fueron

valoradas, al menos, por 2 personas del Comité Científico, dando una puntuación sistematizada, con unos parámetros de calidad previamente consensuados. Las 25 mejores, después de solicitar una ampliación de los resúmenes enviados, volvieron a ser valoradas y puntuadas, esta vez por todo el Comité Científico. Es evidente que ha podido haber errores, pero desde el primer momento se ha querido dar la importancia debida y agradecer el esfuerzo de todos aquellos compañeros que han aportado comunicaciones científicas a nuestro congreso y desde aquí lo quiero agradecer y resaltar.

Quisiera agradecer también el apoyo desde el primer momento por la dirección de Pediatría Integral y su directora, la Dra. Inés Hidalgo para la publicación en un número especial de la revista "on line" de todas las ponencias del Congreso, así como de los resúmenes de las comunicaciones y los ampliados para premios. Pensamos que tener un documento que resuma toda la aportación científica del congreso aporta visibilidad y lo pone al alcance de todos los compañeros.

En el campo de las críticas, destacar que el número de sesiones simultáneas, probablemente, ha sido excesivo, y sea necesario disminuirlas, pero, al ser un congreso anual, los Comités tienden a aumentar la oferta de sesiones para poder llegar a todo tipo de congresistas y, además, cuando estas son de calidad, se produce una sensación de frustración al no poder acudir a todo lo que interesa. Será necesario meditar el tema por los responsables del próximo congreso.

La SEPEAP ha tenido desde hace años una importante política de acogimiento a los MIR de Pediatría y en los últimos congresos se han dado 100 becas de asistencia que cubren tanto los actos científicos como sociales. Ha sido una demanda por parte de este colectivo aumentar la oferta de becas. Es algo que se deben plantear los nuevos organizadores, la gran acogida de los congresos por este colectivo nos enorgullece, pero no debe hacer olvidar el Curso para Residentes de Pediatría que todos los años organiza en Madrid nuestra Sociedad. El éxito de la Mesa Profesional MIR fue realmente notable y el hecho de que esté pensada desde y para los MIR asegura el interés por parte de este colectivo tan importante para nuestra Sociedad.

Las comidas siempre son mejorables y la elección de menús ha sido criticada, estamos seguros que desde el cariño, por algunos compañeros, pero hay que señalar que

la calidad pensamos que era adecuada y en la comida de trabajo se cumplieron estrictamente los horarios para poder asistir a las sesiones de la tarde del viernes.

Con respecto a la sesión de entrega de premios, a pesar de la gran comprensión y apoyo que tuvo por parte de todos los asistentes, precisa de un entrenamiento por parte del Comité Organizador y de la Junta Directiva a lo que personalmente me comprometí.

Como cambios en la estructura del Congreso, probablemente en los últimos años, con la trasmisión de las competencias sanitarias a las Comunidades Autónomas, ha perdido vigencia la Mesa Profesional tal como estaba concebida y, aunque se ha intentado aportar cambios en cuanto a su concepción y organización, probablemente haya que valorar su continuidad en próximos congresos.

No quiero terminar estas apresuradas palabras sin dar las gracias a los miembros de los Comités Científicos y de

Organización. Han trabajado de forma entusiasta en todo aquello que se les ha pedido y sin ellos no hubiera sido posible la celebración del XXX Congreso en Salamanca, a la Junta Directiva por su apoyo en todo momento, por supuesto, a la industria, su decidida colaboración en apoyo de la formación de los profesionales hace posible estos congresos, a la Secretaría Técnica de Pacífico con Zazyl a la cabeza, por su trabajo y disponibilidad a cualquier hora, cualquier día de la semana, a las instituciones que nos han apoyado con su presencia y a distintas personas que sin pertenecer a ningún Comité han estado siempre presentes para ayudarnos en todo aquello que les hemos solicitado.

Javier Pellegrini Belinchón.

Presidente del Comité Organizador del XXX
Congreso de la SEPEAP.

Vicepresidente de la SEPEAP

Nombramiento por el Excmo. Ayuntamiento de Salamanca como “Huésped Distinguido” al Dr. Venancio Martínez Suárez

El pasado día 20 de octubre de 2016, el Dr. Venancio Martínez Suárez, Presidente de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria, fue nombrado **Huésped Distinguido de la ciudad de Salamanca**, en un emotivo acto presidido por el Excelentísimo Sr. Alcalde en el salón de recepciones del Ayuntamiento de la ciudad.

Durante el acto, D. Alfonso Mañueco, alcalde de la ciudad, expuso una parte de su extenso currículum y los motivos por los que el Dr. Martínez era acreedor de dicha distinción.

Posteriormente, el Dr. Pellegrini, presidente del Congreso, dirigió unas palabras a los asistentes:

Solamente 2 palabras, para explicar muy brevemente que cuando los pediatras salmantinos propusimos al Ayuntamiento de Salamanca distinguir al presidente de nuestra Sociedad Científica, éramos plenamente conscientes de los méritos que concurren en su persona, sabíamos lo que

hacíamos y lo que queríamos y porque la propuesta fue aprobada por unanimidad.

Venancio es hoy, probablemente uno de los pocos médicos humanistas que todavía existen y su espíritu renacentista, con capacidad para ilustrar, cultivar, estudiar y sobresalir en temas muy variados, a veces muy distantes de la medicina, ha hecho de él una persona tan especial, que los que nos consideramos sus amigos, estamos especialmente orgullosos de serlo.

Pero probablemente estas palabras no llegarían a definir a Venancio, formado, como ya se ha dicho aquí en biología, con una muy importante actividad investigadora básica con modelos animales sobre el crecimiento en insuficiencia renal crónica. Después de 13 años como nefrólogo infantil en un hospital, lo deja y se viene a Atención Primaria, para conocer e integrarse en el día a día de los niños, algunos



pensamos que como humanista necesita contactar con la realidad diaria, creemos y estamos seguros, que es más feliz con el contacto cercano a los niños y sus familias.

Cuando uno lee apresuradamente su CV, si ha publicado 180 artículos médicos en revistas españolas y extranjeras de prestigio y gran impacto, ha publicado más de 50 artículos, libros, ensayos y capítulos de libros, sobre temas no médicos, sobre todo de historia de la medicina, aunque hay que señalar que su pasión actual es la nutrición en la infancia.

Todos los méritos médicos, tienen una réplica, como literato, historiador, pensador o humanista.

Intentar desglosar sus méritos académicos y científicos en medicina sería muy largo y los acaba de resumir el Sr. Alcalde, por eso a mí me gustaría apuntar en este acto, algunas líneas sobre su actividad fuera de la medicina que nos habla de su enorme capacidad:

- Miembro del Real Instituto de Estudios Asturianos.
- Investigador Titular del Instituto Feijoo de estudios del Siglo XVIII.

- Miembro de la Sociedad Española de Médicos Escritores y Artistas.
- Ha sido galardonado con la Medalla Anual de la Real Academia de Medicina de Asturias.
- Premio a la Investigación de la historia de medicina del Colegio de Médicos de Asturias.

Pensamos con todo el conocimiento que el Dr. Venancio Martínez, asturiano de Navia que ejerce como tal, es merecedor de la distinción que acaba de hacerle nuestro Ayuntamiento, al que damos las gracias por su gran disponibilidad y la cercanía con los salmantinos.

Muchas gracias.

Javier Pellegrini Belinchón.

http://www.noticias.aytosalamanca.es/es/hemeroteca/noticia_3803_1477443602541

Entrega de los premios de “El Rincón del Residente”

Durante el XXX Congreso de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), celebrado en Salamanca del 20 al 22 de octubre de 2016, se entregaron tres premios de “El Rincón del Residente” de la Revista *Pediatría Integral*, seleccionados por el Comité Editorial a los dos mejores casos clínicos, así como a la mejor imagen clínica publicados durante todo el curso, desde octubre de 2015 hasta septiembre de 2016. Pueden verse todos los casos e imágenes en www.pediatriaintegral.es.

1º Caso clínico: Fiebre y tumefacción cervical dolorosa tras picadura de garrapata

Autores: F. Campayo Losa*, J. Almendros Vidal*, A.L. Leandro Fonseca*, J.M. Olmos García**. *Residente de Pediatría. **Adjunto de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy.

2º Caso clínico: Episodios febriles recurrentes. Hasta dónde tenemos que llegar

Autores: C.J. Blázquez Gómez*, M.L. Palacios Moro*, D.K. Segura Ramírez*, B. Lastra Areces**. *MIR Pediatría. **Adjunto. Área Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Imagen clínica: Adolescente con lesiones orales

Autores: V. Mateu Beitia*, J.C. Jurado Portero*, M. Oltra Benavent**. *MIR Pediatría. **Adjunto Pediatría. Hospital La Fe de Valencia.

El Rincón del Residente está coordinado por los residentes: Estefanía Ballesteros Moya, Ferrán Campillo i López, Elena Pérez Costa y Diego Rodríguez Álvarez (residentes del Hospital Universitario Infantil La Paz de Madrid), a los cuales deseo expresar mi agradecimiento por su trabajo e interés, y está supervisado por el Comité editorial de *Pediatría Integral*.

Estos premios se han establecido para incentivar la participación de los residentes en la revista. Desde aquí quiero animar a los residentes de las diferentes áreas geográficas de nuestro país, para que participen enviando sus casos e imágenes, lo cual contribuirá a compartir la experiencia, aumentar los conocimientos y mejorar el currículo.

M^a Inés Hidalgo Vicario
Directora Ejecutiva de
Pediatría Integral



Premios y Becas de la SEPEAP

PREMIOS NESTLÉ A LAS 10 MEJORES COMUNICACIONES ORALES

Patrocinados por: NESTLÉ ESPAÑA, S.A. a las mejores comunicaciones orales presentadas durante el Congreso.

Primer Premio de 1500€ y nueve premios de 750€.

PREMIO DR. GONZÁLEZ-MENESES A LA MEJOR COMUNICACIÓN AL XXIX CONGRESO DE LA SEPEAP

“Premio Dr. González-Meneses” a la mejor comunicación presentada por un Médico Interno Residente de pediatría.

Dotado con 1000€.

PREMIO MEJOR PÓSTER

Patrocinados por: ORDESA. Los asistentes al Congreso otorgaron mediante sus votos un primer premio de 500€ y dos accésits de 250€.

PREMIOS DEL RINCÓN DEL RESIDENTE

Premios del rincón del residente de pediatría integral a los dos mejores casos clínicos y a la mejor imagen.



BECAS M.I.R. PARA ASISTENCIA AL XXX CONGRESO DE LA SEPEAP: La SEPEAP ha otorgado 80 becas a pediatras en formación para su asistencia al Congreso.



Responsabilidad, compromiso e ilusión

El Colegio de Médicos de Sevilla ha decidido denominar a una de sus actividades docentes más prestigiosas *Curso de Formación Continuada en Pediatría Dr. José del Pozo Machuca*, como manifestación de reconocimiento a nuestro Presidente de Honor “por su labor impulsora, fundadora y dinamizadora a favor de la Formación Continuada Extrahospitalaria”. Nosotros y todos los pediatras españoles no podemos más que dar las gracias al órgano

Dr. José del Pozo Machuca,
Director Fundador de Pediatría Integral.
Presidente de Honor de la SEPEAP



colegial hispalense por esa decisión, que nos mueve a un profundo sentimiento de orgullo y a una entusiasta adhesión a la misma. Esa importante y significativa resolución

se completará con la celebración de un acto de homenaje a don José del Pozo en el momento de inaugurar su actual edición.

Hace ya años para hacernos una idea de lo que debería de ser un pediatra completo muchos tomamos como mentores a un grupo de personas activas y que nos fueron mostrando con gran clarividencia las necesidades de la medicina infantil española. Aquellos hombres destacaban por su buen hacer, su tino y su labor para dar a conocer y resaltar el ejercicio de la pediatría generalista. Con ellos, pediatras bien formados y cohesionados alrededor del doctor Francisco Prandi, nació hace 32 años nuestra Sociedad. Pepe del Pozo nos ha ido motivando desde el primer contacto para recoger aquella bandera, continuar su obra y aspirar a ser dignos depositarios de su legado. Ha tenido éxito en sus funciones directivas y ha sabido captar el anhelo de un grupo que le tocó en suerte dirigir. Hoy es para nosotros la referencia, el patriarca de la tribu y su memoria.

Los pasados días tuve la satisfacción de reencontrarme con él con motivo de nuestro XXX Congreso Nacional. Sentí la alegría de volverlo a ver y de nuevo me conmovió su espíritu vital, su fácil disposición para el cariño y la amistad. Podría contar muchas anécdotas de su persona, como muchos otros, y no daría abasto para recrear momentos de verdadera brillantez, de su ilustrada conversación y risueña humanidad. Pepe es responsabilidad, compromiso e ilusión; trabajo, esfuerzo y dedicación; solidez moral y científica. Y sobre todo ello pone un ilimitado amor a la infancia y a su profesión. Tal es el perfil del insigne médico que ahora se reconoce y homenajea. Lo repetimos en este breve escrito como expresión de gratitud, para su halago y como muestra de afecto que queremos extender a su esposa, nuestra querida Amparo, a sus hijos y a todos sus amigos.

Dr. Venancio Martínez Suárez

Presidente de la Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria, SEPEAP

Crítica de libros



Carlos Marina
Pediatra y Médico Puericultor
del Estado



CUIDADOS DE LA PIEL DEL NIÑO SANO

Dr. Luis Sánchez Santos – Pediatra
y Prof. Asociado
de la Universidad
de Santiago de
Compostela

Sociedad Española
de Pediatría
Extrahospitalaria y
de Atención Primaria
(SEPEAP). 2016

El encontrar en una sola publicación, todo lo que va a interesar al pediatra sobre la piel del niño sano, es motivo de indudable satisfacción. El autor, como experto pediatra y

docente universitario, ha sabido coordinar magistralmente a un distinguido grupo de colaboradores, auténticos responsables de cada uno de los capítulos, tan eficaz y didácticamente llevados a cabo.

La amena lectura del texto nos va a llevar, en un aparentemente fácil paseo, por toda la fisiología, patología y tratamiento de todo lo referente a la piel del niño sano y más habitualmente motivo de consulta para el Pediatra, sobre todo en el ambiente extrahospitalario, pero sin olvidar su relación con los imprescindibles problemas de ámbito hospitalario.

Las características y cuidados de la piel del Recién Nacido, con especial referencia a la vigilancia del ombligo y al área del pañal, con una muy acertada valoración del estado de la hidratación en el comienzo de la vida, nos animan a continuar avanzando en el texto.

La reparación de lesiones menores en la piel del niño: gran misión del pediatra en el día a día como fruto de la incansable actividad durante estos años de infancia.

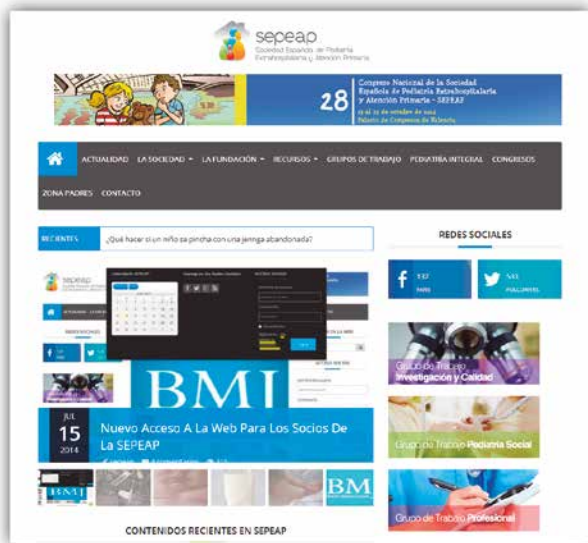
Un muy interesante capítulo sobre Fotoprotección, con marcada actitud preventiva ante el cáncer cutáneo, va a mantener nuestro interés lector.

Los cuidados del cabello durante la edad pediátrica, de muy recomendable repaso, nos van a llevar a un último capítulo, eminentemente práctico, sobre los vehículos y galénicas, utilizados en dermatoprotección pediátrica: valoraremos las diferencias entre cremas, pomadas y ungüentos para la más adecuada prescripción farmacológica.

Libro, pues, tremendamente práctico, didáctico y recomendable para todos los profesionales relacionados con el cuidado de la salud del niño –de la piel en este caso–, con el pediatra como máximo responsable, sin olvidar a familiares y educadores.

Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío



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 ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XX, Número 7

“Oncología II”

1. Tumores de la cresta neural
P.M. Rubio Aparicio, B. Rosich del Cacho
2. Tumores renales en la infancia y adolescencia
A. Llorca Sales, L. Gros Subías
3. Tumores óseos. Rhabdomyosarcomas
A. Muñoz Villa
4. Bases del tratamiento del cáncer en pediatría: principios de la terapia multimodal
S. Fernández-Plaza, B. Reques Llorente
5. Seguimiento en Atención Primaria del niño oncológico. Cómo detectar las secuelas tardías
M.C. Mendoza Sánchez

Regreso a las Bases

Diagnóstico por la imagen en Oncología Pediátrica (2ª parte)

G. Albi Rodríguez

Temas del próximo número

Volumen XXI, Número 1

“Psicopatología y Psiquiatría I”

1. Prevención y detección precoz en la AP pediátrica de los problemas emocionales y del comportamiento en la infancia
J. Sabrià Pau
2. Trastornos del lenguaje
S. Aguilera Albesa, C.E. Orellana Ayala
3. Trastornos del aprendizaje
A. Sans, C. Boix, R. Colomé, A. López-Sala, A. Sanguinetti
4. Actualización del trastorno psicossomático en la infancia y adolescencia
P. Sánchez Mascaraque, F. Guerrero Alzola
5. Actualización de la ansiedad en la edad pediátrica
G. Ochando Perales, S.P. Peris Cancio

Regreso a las Bases: *Pediatr Integral* 2012; XVI(9): 715-722
Lectura del ECG

A. Ortigado Matamala



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 y 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”.

30

Congreso Nacional de la Sociedad
Española de Pediatría Extrahospitalaria
y Atención Primaria – SEPEAP

20-22 de octubre
SALAMANCA 2016



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488
E-mail: congresosepeap@pacifico-meetings.com • www.sepeap.org