

12. Patología cardiogénica y MSL

I. Izquierdo Macián

Médico Adjunto de la UCIN. S. Neonatología. H.U. La Fe. Valencia. Miembro del GEPMSI de la AEP

INTRODUCCIÓN

El reconocimiento e identificación de niños que presentan alto riesgo de muerte súbita cardiaca (MSC) supone uno de los mayores desafíos de la práctica pediátrica y, a pesar de la gran cantidad de estudios publicados, es un problema todavía hoy no resuelto⁽¹⁾.

Cada año fallecen alrededor de 600 niños y adolescentes por muerte súbita cardiaca, comparado con un número estimado de 7.000 a 10.000 lactantes menores de 1 año que fallecen por síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) y de 300.000 a 400.000 en la población adulta⁽²⁻⁵⁾.

La muerte súbita cardiaca se define como una muerte natural de etiología cardiaca que ocurre de minutos a 24 horas tras el inicio de los síntomas⁽⁶⁾.

La definición incluye⁽⁷⁾:

- Pacientes con pródromos de dolor torácico, palpitaciones, disnea, debilidad, sudoración y frialdad cutánea.
- Pacientes sin periodo prodrómico reconocido.
- Pacientes con patología cardiaca reconocida, en situación estable, en los que no se espera un evento terminal.

En niños, la muerte súbita cardiaca raramente es precedida por un periodo de pródromos, el evento terminal aparece rá-

pidamente como colapso circulatorio, paro cardiaco y muerte.

Aproximadamente, el 10% de las muertes por SMSL son de origen cardiaco sobre todo por arritmias primarias o secundarias a otros procesos extracardiacos⁽⁸⁾.

EPIDEMIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO

Hasta el momento actual no se dispone de ninguna teoría que explique de una manera aceptable estas muertes incomprendibles, aunque sí se han reconocido datos epidemiológicos que apuntan a la presencia de una serie de factores de riesgo para la MSC⁽⁹⁾.

Es difícil establecer con exactitud la frecuencia de las malformaciones cardiovasculares congénitas y adquiridas que pueden debutar con muerte súbita. Se calcula que el 0,8% de los nacidos vivos sufren alguna malformación cardiovascular, no incluyéndose en este porcentaje las patologías cardiacas congénitas poco relevantes como la aorta bicúspide no estenótica, anomalías de las valvas de la mitral y persistencia del ductus arterioso del prematuro⁽⁹⁾.

Se carece de datos precisos sobre la frecuencia de las lesiones cardiacas individuales, y los resultados de varios análisis difieren según la fuente y la selección

de la población que presenta muerte súbita cardíaca infantil.

En general, los niños con cardiopatías congénitas, ya sean estructurales (EA severa, CoAo, tetralogía de Fallot, hipoplasia de cavidades izquierdas, TGA) o por trastornos del sistema excito-conductor (bloqueos-arritmias) que cursan con muerte súbita son principalmente varones, mientras que otras como el ductus arteriosus persistente, la anomalía de Ebstein y la CIA, tienen un predominio por el sexo femenino⁽⁹⁾.

Factores de riesgo que interfieren en la cardiogénesis de la muerte súbita^(3,6,10):

1. *Factores ambientales*: rubéola materna, ingestión de drogas o fármacos durante el embarazo (litio, talidomida, metadona, heroína, cocaína, alcohol), lupus eritematoso materno (LES) relacionado con bloqueo AV completo congénito, hipoxia crónica, radiaciones ionizantes, etc.
2. *Factores genéticos*: menos del 10% de las malformaciones cardíacas estructurales o no estructurales, que pueden debutar con muerte súbita se expresan por mecanismos de aberraciones cromosómicas, mutaciones o transmisión genética.

Así pues, se ha documentado que existen diversos grupos mayores con un riesgo elevado de sufrir muerte súbita cardíaca infantil; éstos incluyen a los lactantes que han sobrevivido a un episodio aparentemente letal en los que se objetivan arritmias cardíacas letales en un 50%, y lactantes en los que se demuestran una serie de factores de riesgo en la cardiogénesis de la muerte súbita, tales como los de origen ambiental y genético. No obstante es extremadamente difícil encontrar marcadores específicos que puedan usarse en

estudios de detección de poblaciones de lactantes de riesgo.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

Por definición, los exámenes *post-mortem* de víctimas de SMSL no logran identificar la causa de la muerte, no obstante, en una serie de pacientes víctimas de SMSL, una profunda investigación o un examen completo podrían llegar a identificar la causa de la misma. Estas causas han incluido enfermedades metabólicas o errores congénitos del metabolismo, infanticidio, hipoglucemia por alteraciones enzimáticas, hipertermia maligna, procesos infecciosos y patología cardíaca, entre otras⁽⁸⁾.

Diversos autores han publicado hallazgos cardiovasculares en los estudios anatomopatológicos de víctimas de SMSL. Así pues, Torán Fuentes⁽¹¹⁾, en un estudio realizado en 130 lactantes, encontraron un (13,5%) de cardiopatías congénitas: T. de Fallot, DAP, CIA y CIV. Anomalías en el origen de las arterias coronarias, fibroelastosis endocárdica, miocarditis por *Coxsackie B*, miocardiopatía hipertrófica y alteraciones patológicas del sistema de conducción cardíaca.

Marino y Kane⁽¹²⁾, en su estudio histopatológico de siete víctimas del SMSL, observaron vías accesorias en dos casos o células dispersas o inmaduras del nodo AV y haz de Hiss en el anillo fibroso en 4 casos. Neuspiel y Kuller⁽¹³⁾, en su estudio anatomopatológico de 51 casos encontraron, como causa de muerte, un cuadro de miocarditis en 14 de ellos.

A nivel cardíaco, los hallazgos anatomopatológicos más significativos son^(8,11):

- Aumento del músculo liso en las arterias pulmonares y engrosamiento del

endocardio que sugieren signos de hipoxemia crónica.

- Lesiones estructurales específicas de las cardiopatías congénitas.
- Engrosamiento del endocardio propio de la fibroelastosis endocárdica.
- Aumento del peso del corazón, con focos de múltiples necrosis, fibrosis y calcificaciones del miocardio propio del origen anómalo de las coronarias.
- Cambios a nivel del nodo AV y fascículo de Hiss que incluyen: estenosis anómala de la luz arterial del nódulo sinusal, estenosis de la arteria principal del nodo AV y necrosis con fibrosis cicatricial en el nodo AV.
- En lactantes fallecidos por miocardiitis víricas se objetivan: infartos estrechados miocárdicos e infiltrados celulares de células redondas.
- En miocardiopatías hipertróficas se observa un engrosamiento de las paredes libres ventriculares y del tabique interventricular.

ETIOPATOGENIA

Existen dos mecanismos que son la base de la patogénesis de la muerte súbita cardiaca infantil^(3,6,7,9):

El sustrato anatómico

La presencia de anomalías estructurales, orgánicas e incluso anomalías estructurales moleculares como es el caso de pacientes con síndrome de QT prolongado, en los que está implicada una modificación genética.

El sustrato de mecanismos activadores (*trigger*)

La mayoría de los lactantes víctimas de muerte súbita cardiaca padecen una

cardiopatía estructural definida, pero estos factores se deben asociar a otros para que la muerte ocurra en un particular momento, o para que dentro de la misma enfermedad cardiaca algunos lactantes sufran muerte súbita y otros no. Aunque muchos factores precipitantes seguramente se ignoran, algunos son conocidos, entre los más frecuentes reconocidos se pueden señalar:

- Isquemia miocárdica (origen anómalo de las arterias coronarias).
- Estados acidóticos.
- Estados alcalóticos.
- Hipoxias.
- Anemias severas.
- Toxicidad farmacológica, por los efectos bloqueantes de los canales del Ca y P (antihistamínicos, eritromicina, ketoconazol, etc.).
- Influencias neurógenas o hiperexcitabilidad de las respuestas reflejas vagal y simpática: reflejos óculo-cardíaco, gastro-cardíaco, del seno carotídeo, del plexo solar. Que se han relacionado como respuesta anormal del sistema nervioso autónomo frente a ciertas situaciones que condicionarían el desencadenamiento de arritmias cardiacas letales dependiendo del sustrato anatómico.

Los argumentos del papel de las anomalías del sistema nervioso vegetativo en la etiología de la muerte súbita cardiaca infantil incluyen^(14, 15):

1. Actividad vagal excesiva durante la apnea del sueño que origina una asistolia.
2. Picos inducidos por el sueño de actividad simpática que originan como consecuencia fibrilación ventricular; estos picos podrían ocurrir durante los diversos estadios del sueño o en el momento del despertar.

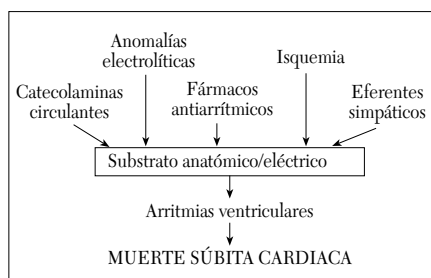


FIGURA 1. Representación esquemática de la patogénesis de la muerte cardíaca súbita (Curr Probl Cardiol. Febrero 2000).

3. Desequilibrio del desarrollo de la inervación simpática del corazón.
4. Disfunción del mecanismo central para estabilizar la respuesta vegetativa cardíaca.
5. Alteraciones de la variabilidad de la frecuencia cardíaca, en donde se ha observado una disminución de la misma, al igual que una disminución de la arritmia sinusal respiratoria, siendo todo ello expresión del desequilibrio parasimpático-simpático⁽¹⁶⁾.

La figura 1 representa un esquema de la patogénesis de la MCS.

CARDIOPATÍAS QUE PRESENTAN MAYOR RIESGO DE MUERTE SÚBITA

Tetralogía de Fallot: es una de las principales entidades que pueden debutar en el postoperatorio con algún tipo de arritmias ventriculares (50%), siendo letales un 2-5% de éstas, además pueden presentar alteraciones del sistema de conducción, que condicionan frecuencias cardíacas bajas, bajo gasto, síncope y muerte⁽¹⁷⁾. Como predictores de riesgo de muerte súbita en estos lactantes, se han descrito:

- QRS ancho en ritmo sinusal.
- Hipertrofia ventricular derecha marcada.
- Crisis hipoxémicas.

Enfermedad de Ebstein: anomalía en la implantación de la válvula tricúspide, asociándose frecuentemente al síndrome de preexcitación Wolff-Parkinson-White⁽¹⁸⁾.

Transposición de los grandes vasos: un 39% presentan en el post-operatorio arritmias cardíacas significativas, siendo taquiarritmias en un 10-15%, bradiarritmias en un 20-59% y el resto se expresan como disfunciones sinusales⁽¹⁸⁾.

Hipertensión pulmonar primaria y síndrome de Eisenmenger: presentan generalmente un 17% de muerte súbita cardíaca⁽¹⁹⁾.

Reconstrucciones quirúrgicas de CIA: se objetivan taquiarritmias significativas⁽¹⁸⁾.

Canal AV completo: en el postoperatorio se han objetivado un alto porcentaje de arritmias cardíacas potencialmente letales⁽¹⁸⁾.

Coartación de aorta y estenosis aórtica severa del lactante⁽¹⁸⁾.

Prolapso valvular mitral⁽¹⁸⁾.

Conectivopatías (S. de Marfan): cursan frecuentemente con anulooectasia aórtica que puede condicionar un cuadro de disección de aorta (7%)⁽¹⁸⁾.

Miocardopatía hipertrófica: es una enfermedad asociada independientemente a la presencia de arritmias ventriculares malignas y a muerte súbita. La incidencia anual de MSI en estos pacientes varía de un 4-6%⁽²⁰⁻²²⁾.

Miocardopatía dilatada del lactante: es infrecuente; los antecedentes de síncope, fibrilación auricular, la presencia de arritmias ventriculares complejas y la depresión de la fracción de eyección del ven-

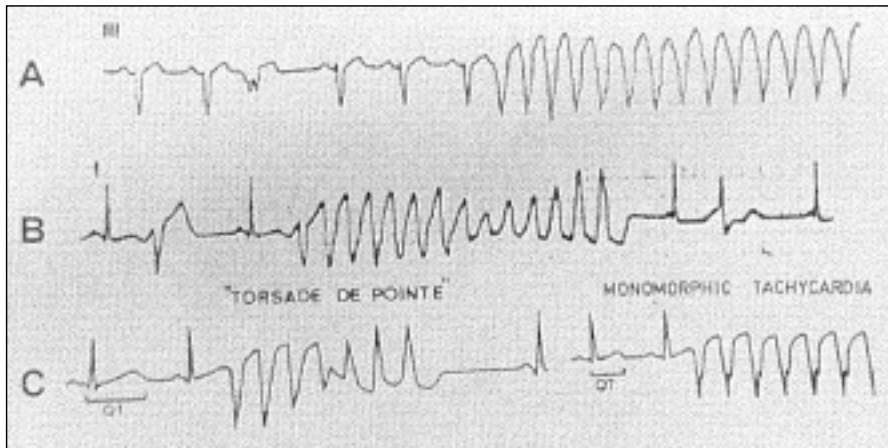


FIGURA 2. Arritmias ventriculares (Rev Esp Cardiol 1999).

trículo izquierdo son marcadores de mortalidad, tanto por muerte súbita, como por fallo de bomba⁽²⁰⁾.

Miocarditis: generalmente son de origen vírico y suelen asociarse con depresión severa de la función ventricular, que es la que marca el pronóstico. Estos lactantes suelen presentar taquiarritmias letales^(7, 18).

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: consiste en una degeneración fibroadiposa de los miocitos, principalmente del ventrículo derecho, aunque ocasionalmente el ventrículo izquierdo también participa. Esta degeneración adiposa se realiza en forma parcheada, lo que favorece, a modo de cicatriz, la aparición de taquicardias monomórficas por fenómenos de reentrada a su alrededor. La muerte súbita, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación clínica de la misma⁽²³⁻²⁵⁾ (Fig. 2).

Taponamiento cardiaco en pericarditis infecciosas puede condicionar un cuadro de disociación electromecánica y muerte⁽¹⁸⁾.

Tumores cardiacos: son raros, su prevalencia, estudiada a partir de necropsias, varía entre el 0,0017-0,28% y representan el 0,08% de los lactantes remitidos a un centro de cardiología pediátrica. En niños los tumores cardiacos malignos y los mixomas son excepcionales y el 97% corresponden a rabdomiomas, teratomas y fibromas. El mecanismo por el que producen muerte súbita puede ser en las cavidades derechas por tromboembolismo pulmonar de masa tumoral (rarísimo) y en las cavidades izquierdas, por taquicardia ventricular y fibrilación ventricular⁽²⁶⁾.

Origen anómalo de las arterias coronarias: de las anomalías congénitas de las arterias coronarias, el más relevante en el papel de la muerte súbita cardiaca es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que corresponde al 83% de las alteraciones coronarias, tras las fístulas coronarias, es la que más alteraciones hemodinámicas origina, ya que produce una situación de «robo de la coronaria» que puede desencadenar daño miocárdico y muerte. Esta patología se presenta con una

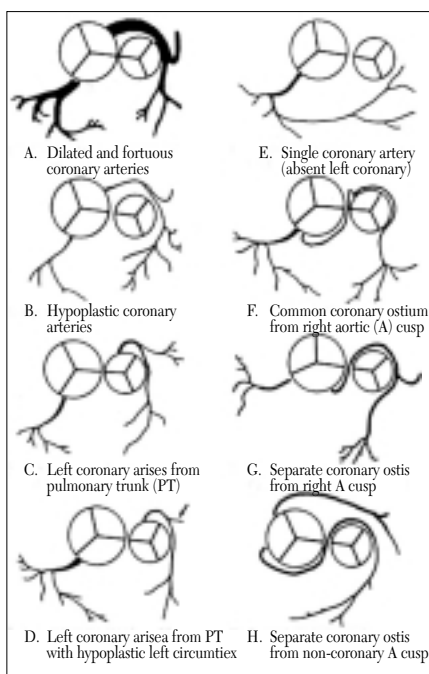


FIGURA 3. Diagrama de las diferentes anomalías congénitas de las arterias coronarias que pueden asociarse con muerte súbita. (Coronary Art Disease 1984).

incidencia del 0,01%, aumentando al 0,5% en la población afectada de cardiopatías congénitas⁽²⁷⁻³⁰⁾ (Fig. 3).

Taquicardia ventricular monomórfica sostenida en la distrofia miotónica congénita⁽¹⁸⁾.

Síndrome del QT largo: se caracteriza por prolongación del intervalo QT en el EEG, episodios sincopales y arritmias ventriculares, siendo una causa bien conocida de muerte súbita por fibrilación ventricular. Existen dos formas de presentación:

- Síndrome QT largo congénito, en el que se han encontrado más de 50 mu-

TABLA I. Factores etiológicos del sdr. del QT largo adquirido

Drogas

- Antibióticos: eritromicina, sulfametoxazol-trimetropim, Ampicilina
- Antifúngicos: fluconazol, itraconazol, ketoconazol
- Antiprotozoarios: pentamidina
- Antihistamínicos: astemizol, terfenadina
- Antidepresivos: imipramina, amitriptilina, desipramina, doxepin
- Antipsicóticos: haloperidol, risperidona, fenotiazinas y clorpromazina
- Antiarrítmicos:
 - Clase I A: quinidina, procainamida, disopiramida
 - Clase I C: encainida, flecainida
 - Clase III: amiodarona, bretilium, dofetilide, procainamida, sotalol
- Hipolipemiantes: probucol
- Antidiabéticos orales: glibenclamida, gliburide
- Insecticidas organofosforados
- Proquinéticos: cisaprida

Alteraciones electrolíticas

- Hipokaliemia: diuréticos, hiperventilación
- Hipocalcemia
- Hipomagnesemia

Otras

- Bradicardia: bloqueo auriculoventricular completo, bradicardia severa
- Disfunción miocárdica: cardiotoxicidad por atracina, fallo cardíaco congestivo, miocarditis, tumores cardíacos
- Alteraciones endocrinas: hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, feocromocitoma
- Alteraciones neurológicas: encefalitis, traumatismo craneoencefálico, hemorragia subaracnoidea
- Alteraciones nutricionales: alcoholismo, anorexia nerviosa, inanición

Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 4ª Edición. Mosby. 2002.

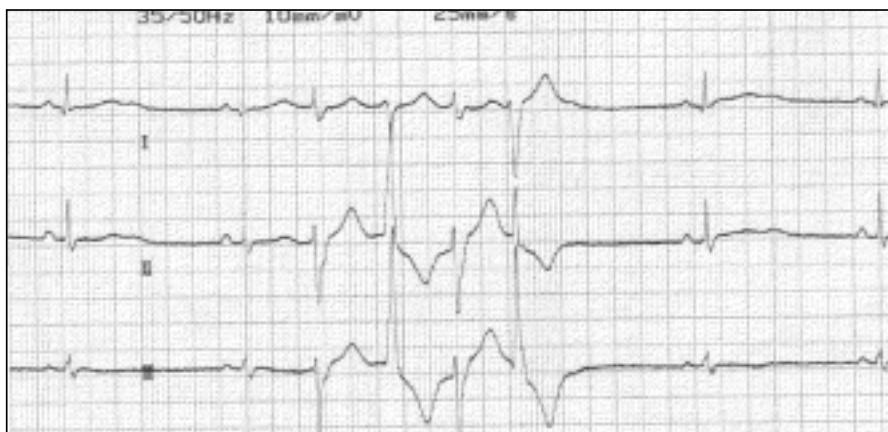


FIGURA 4. ECG. De un paciente afecto de S. del QT largo congénito, acompañado de arritmias ventriculares.

taciones genéticas condicionantes del mismo. En este grupo se han encontrado tres entidades que cursan con QT largo:

1. Sdr. de Jervell y Lange-Nielsen, descrito en familias con historia de muertes súbitas, síncope por arritmias ventriculares y sordera. Se hereda de forma autosómica recesiva.
 2. Sdr. de Romano-Ward: es más frecuente que el anterior y se transmite de forma autosómica dominante.
 3. De forma esporádica sin historia familiar previa.
- Síndrome del QT largo adquirido: es menos frecuente en el lactante, es producido por una amplia variabilidad de agentes (Tabla I).

En un 60% de los pacientes existe una historia familiar positiva. Los síntomas más frecuentes son síncope (26%), convulsiones (10%), paro cardíaco (9%) y presíncope o palpitaciones (6%) en el ejercicio o durante las emociones. El ECG muestra un in-

tervalo QT prolongado con un intervalo QTc $> 0,46$ segundos y alteraciones en la morfología de la onda T (bífida, bifásica o hendida); un 20% presentan bradicardia secundaria a bloqueo AV de segundo grado, contracciones ventriculares prematuras y taquicardia ventricular mono o polimorfa (*Torsades de Pointes*), siendo considerados todos estos hallazgos como factores de riesgo de muerte súbita^(18, 31-35) (Fig. 4).

Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW): representa otra de las causas de muerte súbita por patología eléctrica que, aunque es poco frecuente en números totales, es muy importante dado que actualmente se dispone de tratamiento eficaz para eliminar la vía accesoria (estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia). La rápida transmisión de impulsos desde la aurícula a los ventrículos a través de la vía accesoria, crea una dispersión de la repolarización que facilita la aparición de fibrilación ventricular⁽³¹⁾.

Bloqueo auriculoventricular completo de origen congénito: presenta una inci-

dencia entre 1/2.500 y 1/20.000 recién nacidos vivos. Suele acompañar a una cardiopatía estructural, pero ocasionalmente se asocia a enfermedades autoinmunes clínicas o subclínicas (LES y / o a la presencia de autoanticuerpos anti-Ro y anti-La). El 25% de estos lactantes presentan crisis de Stokes-Adams y, de éstos, un 30% fallecen de muerte súbita⁽³⁶⁻³⁸⁾.

Síndrome de Brugada: descrito en 1992 y caracterizado por episodios sincopales y muerte súbita inesperada con corazón estructuralmente normal. Presenta un electrocardiograma típico, con un patrón de bloqueo completo derecho y elevación del ST en V1 a V3. La enfermedad está determinada genéticamente. La presencia de este patrón electrocardiográfico, asociado a antecedentes personales o familiares de síncope, son marcadores de riesgo de muerte súbita^(20, 39).

Otras causas: enfermedad de Kawasaki, fístulas arteriovenosas coronarias, tromboembolismos pulmonares secundarios a cirugía, etc.^(7, 18).

Así pues, desde los trabajos de Fraser y Froggatt⁽⁴⁰⁾, sobre la teoría cardíaca del SMSL, que sugiere que una arritmia cardíaca determinada genéticamente podría ser la responsable de la muerte súbita, han pasado muchos años y día a día se confirma esta participación en la génesis de la muerte súbita de origen cardíaco, considerándose actualmente que aproximadamente el 10% de las muertes súbitas infantiles son secundarias a una arritmia cardíaca primaria, pese a que se sospecha que las arritmias secundarias o la inestabilidad autonómica se producen más frecuentemente de lo que se pensaba. Tanto unas como otras, pueden utilizar mecanismos de reentrada o por automatismo de foco ectópico⁽⁸⁾.

TRASTORNOS GENÉTICOS CAUSANTES DE ARRITMIAS CARDIACAS PRIMARIAS CON POTENCIAL LETAL EN EL LACTANTE⁽⁴¹⁾

- Fibrilación auricular rápida (con deterioro hemodinámico).
 - Herencia autosómica dominante (AD). Cromosoma: 10.
- Parada auricular (disfunción sinusal sintomática).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Ausencia de ritmo sinusal (disfunción sinusal sintomática).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Síndrome de W-P-W (taquicardia recíproca AV).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Taquicardia recíproca de la unión AV persistente familiar.
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Síndrome del QT largo tipo R-W (*torsades de pointes*).
 - Herencia AD; cromosoma 7; gen: HERG.
 - Herencia AD; cromosoma 21; gen: minK.
 - Herencia AD; cromosoma 3; gen: SCNSA.
 - Herencia AD; cromosoma 11; gen: KVLQT1.
 - Herencia AD; cromosoma 4; gen: ??.
- Síndrome del QT largo tipo J-L-N (*torsades de pointes*).
 - Herencia autosómica recesiva. Cromosoma 11; gen: KVLQT1.
- Síndrome de Brugada (T. ventricular/FV/polimorfismos).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma 3; gen: SCN5A.

TRASTORNOS GENÉTICOS CAUSANTES DE ARRITMIAS POTENCIALMENTE LETALES ASOCIADAS A ENFERMEDADES CARDIACAS⁽⁴¹⁾

- Miocardiopatía hipertrófica (FA rápida / TV / FV).
 - Herencia AD; cromosoma:1; gen: troponina T.
 - Herencia AD; cromosoma: 3; gen: miosina esencial.
 - Herencia AD; cromosoma:11; gen: proteína C ligada.
 - Herencia AD; cromosoma: 12; gen: miosina regulada.
 - Herencia AD; cromosoma:14; gen: miosina beta.
 - Herencia AD; cromosoma:15; gen: tropomiosina alfa.
 - Herencia AD; cromosoma:19; gen: troponina I.
- Miocardiopatía hipertrófica y síndrome de W-P-W (FA rápida/TV/FV).
 - Herencia AD. Cromosoma 7; gen: desconocido
- Síndrome de Naxos (taquicardia ventricular).
 - Herencia autosómica recesiva. Cromosoma: 17; gen: desconocido
- Displasia ventricular arritmogénica derecha (TV / FV).
 - Herencia AD; cromosoma1; gen: desconocido
 - Herencia AD; cromosoma14, gen: desconocido.

PREVENCIÓN DE LA MUERTE SÚBITA CARDIACA INFANTIL

De todo lo expuesto previamente, se deduce que el primer paso para la prevención de la muerte súbita cardiaca es el reconocimiento de la enfermedad cardiaca, lo que se ha llamado sustrato anató-

mico. En segundo lugar, los estudios deben dirigirse a la búsqueda de los mecanismos activadores o desencadenantes inmediatos implicados en cada tipo de cardiopatía. Para todo ello se emplearán una serie de técnicas o pruebas cardiológicas entre las que tienen un alto valor^(6,7):

- Electrocardiograma basal.
- Electrocardiograma dinámico o Holter.
- Estudio ecocardiográfico-Doppler para la valoración de la anatomía cardiaca y de la función ventricular.
- Electrocardiograma de señales promediadas, permite la obtención de potenciales tardíos.
- Variabilidad de la frecuencia cardiaca; es un índice del tono autonómico, y expresa las variaciones de los intervalos RR con relación a la FC media.
- Estudios electrofisiológicos, útiles en el conocimiento de la localización y mecanismos de las arritmias.
- Determinación de la sensibilidad de los barorreceptores, para el estudio de la influencia del sistema nervioso parasimpático sobre el corazón.
- Monitorizaciones domiciliarias y hospitalarias.
Una vez diagnosticada la entidad patológica ya puede ofrecerse una serie de medidas encaminadas al tratamiento y prevención de la MSC^(6,7,32):
- Actuación sobre la embarazada, conociendo los teratógenos y detectando cromosopatías en los fetos.
- Corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas.
- Trasplante cardiaco.
- Estudios hemodinámicos y de cardiología intervencionista: angioplastias, valvuloplastias, cierres con dispositivos oclusivos en DAP, CIA, CIV, etc.

- Tratamiento de las arritmias letales con técnicas electrofisiológicas (ablación, desfibrilador automático implantable).
- Implante de marcapasos definitivos.
- Terapia génica en algunas afecciones cardíacas asociadas a muerte súbita, como en el síndrome heredado del intervalo QT prolongado. De momento, este tipo de tratamiento está en fases iniciales e hipotéticas. En los próximos años, cabe esperar un viaje apasionante y dinámico, adentrándonos en esta nueva fase del tratamiento de las cardiopatías con sustrato de gran letalidad para el niño.

Sería recomendable que los familiares de los lactantes de alto riesgo de sufrir una muerte súbita aprendiesen las maniobras de reanimación cardiorrespiratoria, puesto que se ha demostrado que la reducción del tiempo transcurrido entre el paro cardíaco y el inicio de la reanimación es un determinante vital de supervivencia, de la mejora de la función cardíaca y una reducción de las complicaciones neurológicas.

CONCLUSIONES

La magnitud de la muerte súbita cardíaca infantil como entidad en los países industrializados ensombrece la mayoría de los dilemas de la atención sanitaria.

Una variedad de cardiopatías estructurales, con frecuencia las cardiopatías congénitas, puede ser el sustrato subyacente y se cree que una influencia compleja de desencadenantes precipita el evento.

Las arritmias cardíacas predominan como mecanismo fatal y son responsables de la mayoría de muertes de origen cardíaco. Es poco probable que la prevención del paro cardíaco, por sí sola, tenga un impacto significativo, habida cuenta de la falta de

conocimientos en la reanimación cardiorrespiratoria en la comunidad, por consiguiente lo más probable es que se obtenga un resultado más óptimo mediante el enfoque de múltiples facetas que abarquen la prevención primaria de dichas cardiopatías estructurales y no estructurales, las intervenciones orientadas al sustrato, el reconocimiento del lactante de riesgo y la sensibilización y educación de los padres en la reanimación cardiorrespiratoria.

De cualquier modo, lo que el clínico no debe hacer nunca es inquietar excesivamente a los padres, a los que difícilmente podría dar respuestas firmes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez G, Górriz J. Tasas de mortalidad infantil, postnatal y por síndrome de la muerte súbita del lactante en países europeos. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 3-11.
2. Martín Sánchez JM, et al. Epidemiología del SMSL. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 23-34.
3. Bayés de Luna A, Bayés-Genís A, Guindo J. Muerte súbita cardíaca. *Enf. cardiovasculares. Timeli Topics in Medicine*. Vol.1. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 1-14.
4. Deshpande S, Akhtar M. Muerte súbita cardíaca: la magnitud del problema. Muerte súbita cardíaca. Pasado, presente y futuro. AHA. Serie monográfica. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 1-17.
5. Marrugat J, Elosua R, Gil M. Epidemiología de la muerte súbita cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:717-725.
6. Douglas PZ, Hein JJ W. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998; 98: 2334-2351.
7. Jasbir S, Dhala A, Blanck Z. Muerte súbita cardíaca. *Curr Probl Cardiol*. Mosby-Year-book, Inc. 2000. 1:97-172.

8. Vetter VL. Muerte súbita infantil. Muerte cardiaca súbita. Barcelona: Jimssa; 1994. Vol 2: p. 423-438.
9. Myerburg RJ, Castellanos A. Paro cardiaco y muerte cardiaca súbita. En: Braunwald E. Tratado de cardiología. McGraw-Hill-Interamericana; 1999. Vol 1: p. 803-844.
10. Milon DD y cols. Factores farmacológicos y metabólicos en la muerte súbita. Muerte súbita cardiaca. Pasado, presente y futuro. AHA. Serie monográfica. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 51-57.
11. Toran N y cols. Mort sobtada en la infancia. Estudi anatomopatològic de 130 casos. But Joc Cat Pediatr 1988; 48: 447-464.
12. Marino TA, Kane BM. Cardiac atrioventricular junctional tissues in hearts from infants who died suddenly. J Am Coll Cardiol 1995;5:1178.
13. Neuspiel y cols. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. JAMA 1995;254:1321.
14. Zurita Molina A. Principales hipótesis y teorías patogénicas de la MSI. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 23-34.
15. Melendo Gimeno J. Patología cardiogénica y MSI. Valor del reflejo óculo-cardiaco. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 133-138.
16. Woo Mary A. El uso de la variabilidad de la frecuencia cardiaca en poblaciones especiales. Muerte súbita cardiaca. Pasado, presente y futuro. Serie monográfica. AHA. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 116-133.
17. Baluji S, Lan YR, Case CL y cols. La prolongación del QRS se asocia con taquicardia ventricular inducible después de la corrección de la T. de Fallot. Am J Cardiol 1997;80:160-163.
18. Rodríguez Font E, Viñolas Prat X. Causas de muerte súbita. Problemas a la hora de establecer y clasificar los tipos de muerte. Rev Esp Cardiol 1999;52:1004-1014.
19. Robyn J, Barst y cols. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension in children. Circulation 1999; 99: 1197-1208.
20. Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. Rev Esp Cardiol 2000; 53:275-285.
21. Mckenna WJ, Iglesias ML. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. Rev Esp Cardiol 1999;52: 717-725.
22. Seidman CE, Seidman JG. Mutaciones del gen que causa cardiomiopatía hipertrófica familiar. Medicina cardiovascular molecular. Barcelona: Scientific American y Medical Trends; 1998. p. 158-172.
23. Peinado R, Marino JL. Historia natural y muerte súbita en la miocardiopatía arritmogénica del VD: dos problemas sin resolver. Rev Esp Cardiol 1999;52: 663-665.
24. Aguilera B, Suárez MP, Mosente B. Miocardiopatía arritmogénica como causa de muerte súbita en España. Presentación de 21 casos. Rev Esp Cardiol 1999;52: 656-662.
25. Oteo JF y cols. Displasia arritmogénica derecha. El papel del trasplante cardiaco en su manejo. Rev Esp Cardiol 1994; 47: 639-842.
26. Gutiérrez-Larraya Aguado F y cols. Tumores cardiacos. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 187-191.
27. Boucek RJ, Morales AR, Romanelli R, Yudkins MP. Embriología y anomalías congénitas de las arterias coronarias. Coronary Artery Disease. Williams-Wilkins; 1984. Vol 1: p. 64-82.
28. Lipset A, Byard RW, Carpenter BF et al. Anomalus coronary arteries arising from the aorta associated with suddent in infancy and early Childhood. And autopsy series. Arch Pathol Lab Med 1991;111: 770-773.
29. Bayés de Luna A, Guindo Soldevilla J. Suddent death in infants and in congenital heart disease. Suddent Cardiac Death. Barcelona. Ed. MCR 1998:136-139.
30. Domenech J, Soto B, Arciniegas E, Arteasa M. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía. Barcelona: Salvat; 1986. Vol 1: p.754-766.
31. Bayés de Luna A, Guindo Soldevilla J. Suddent death in other heart diseases. Long QT syndrome. Wolff-Parkinson-White syndrome. Suddent

- Cardiac Death. Barcelona: MCR; 1998. p. 139-153.
32. Vicent GM. Expectativas de la terapia génica de la muerte súbita cardíaca: el síndrome heredado del intervalo QT prolongado como modelo. Muerte súbita cardíaca. Pasado, presente y futuro. Serie monográfica. AHA. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 172-184.
 33. Tranebjaerg L, Bathen J, Tyson J, Bitner-Glindzicz M. Jervell and Lange-Nielsen Syndrome: A Norwegian perspective. *Am J Med Genet* 1999;89(3):137-46.
 34. Myung K, Park. Long QT syndrome. *Pediatric cardiology for Practitioners*. 4th Ed. Mosby; 2002. p. 455-459.
 35. Towbin JA, Friedman RA. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med* 1998; 338:1760-61.
 36. Comas C y cols. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Diagnóstico prenatal y manejo perinatal. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:498-506.
 37. Perticone. F y cols. A case of torsades de pointes occurring in atrioventricular block. *Cardiology* 1993;83(1-2): 134-40.
 38. Wren C. Cardiac causes for syncope or sudden death in childhood. *Arch Dis Child* 1999; 81(4): 289-91.
 39. Priori SC, Napolitano C, Giordano y cols. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet* 2000; 355 (9206):808-9.
 40. Friedman I, Fraser GR, Froggatt P. Pathology of the ear in the cardioauditory syndrome of Jervell and Lange-Nielsen (recessive deafness with electrocardiographic abnormalities). *J Laryngol Otol* 1966;80(5):451-70.
 41. Brugada P. Estado actual y futuro de la arritmología. *Cardiólogos españoles en el mundo*. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 125-144.