



# Muere otro día...

Muerte súbita cardíaca en  
la infancia

Paula Vidal Porta

R4 – Medicina Intensiva

Hospital General  
Universitario de Alicante

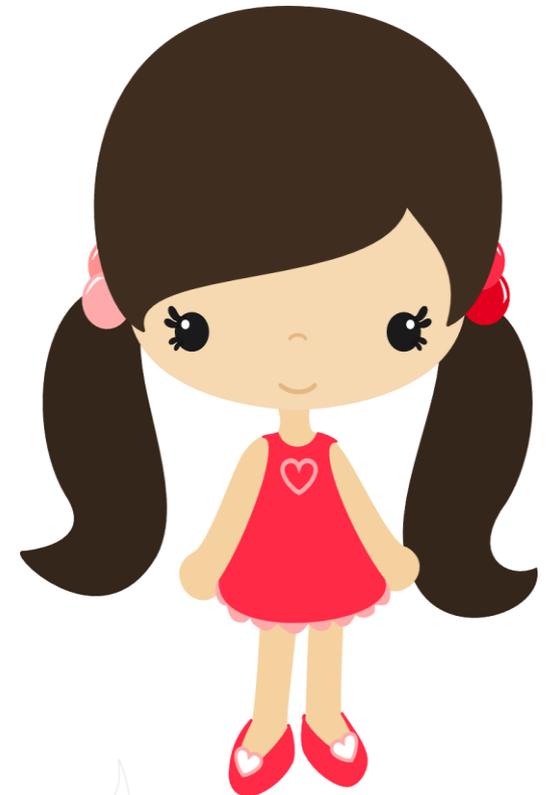


02/11/2017

Niña 11 años, 42 kg.

AP:

- Padres VIH +.
- Negativización VIH > 1año.
- Tutela GV → acogida por abuelos paternos.
  
- IQx: hernia inguinal a los 5 años.
- Alergia al polen; asma extrínseco (Fluticasona).
  
- Jugadora de baloncesto.

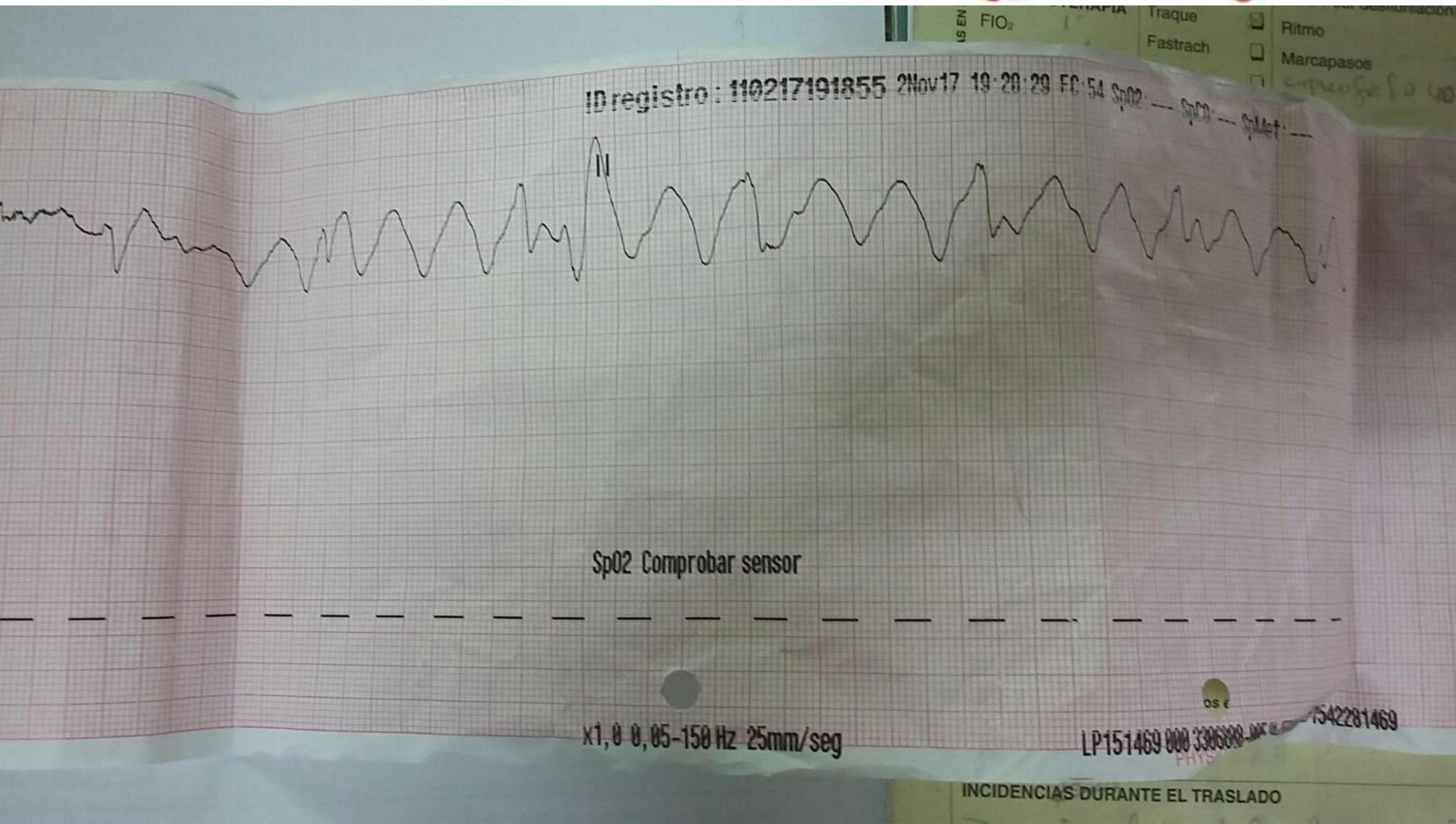


# Historia clínica



- **Síncope brusco durante entrenamiento, sin pródromos.**
- 5 min → retroversión ocular sin recuperación de conciencia.
- Inician RCP básica durante 12 minutos.
- SAMU → **FV** → desfibrilación → asistolia.
- Reinician RCP básica → FV fina → MCE + 1mg Adrenalina → RS → IOT.
- Traslado al Hospital Vega Baja de Orihuela.

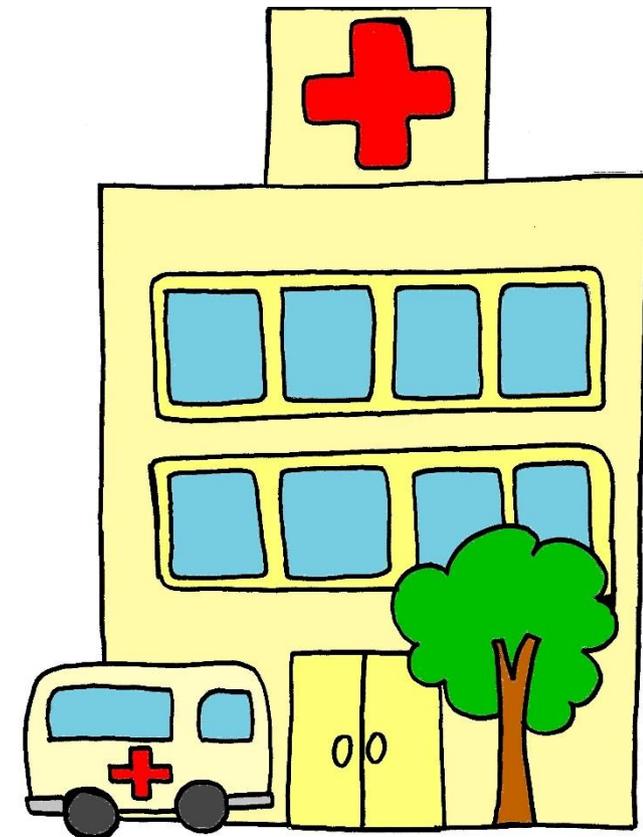




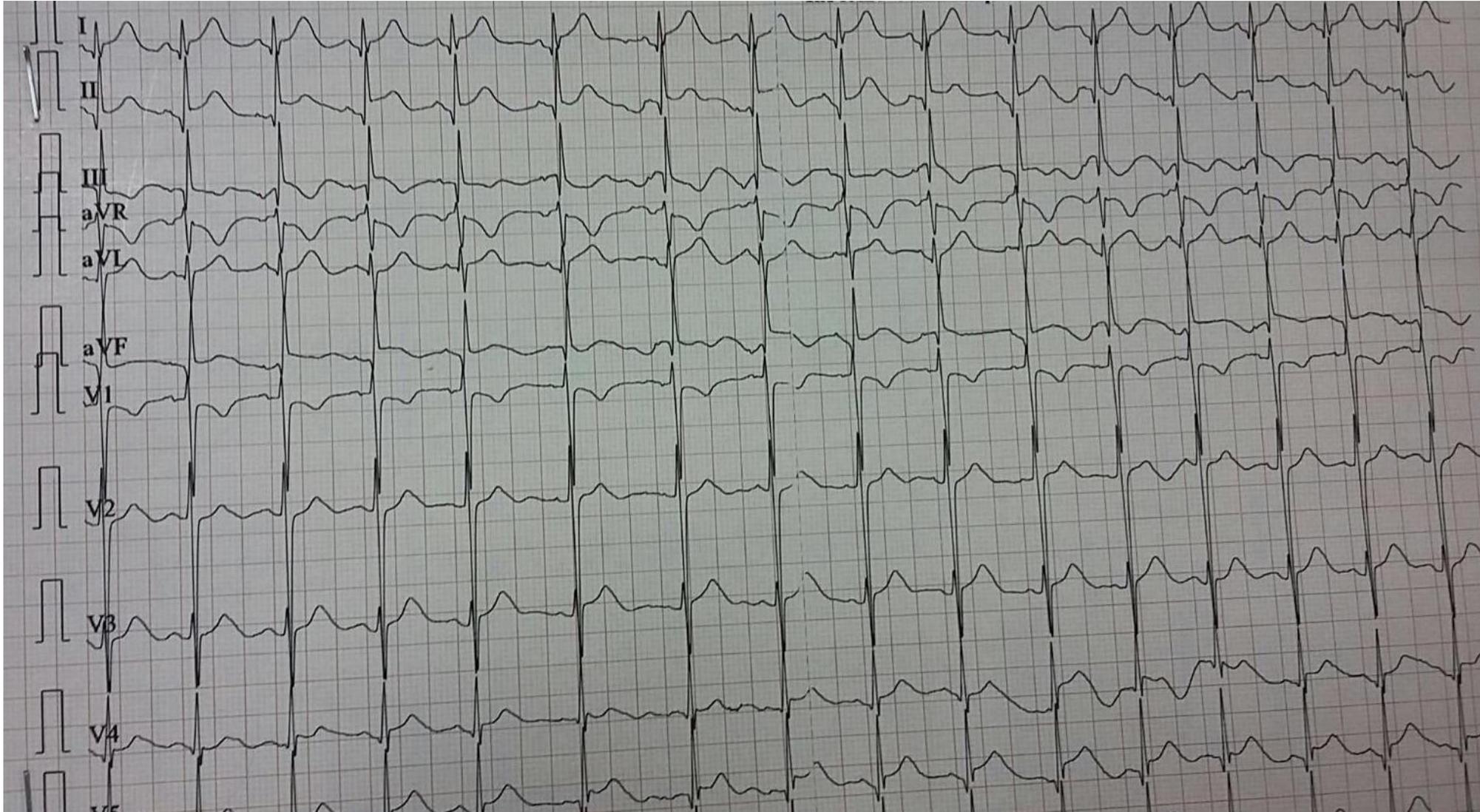
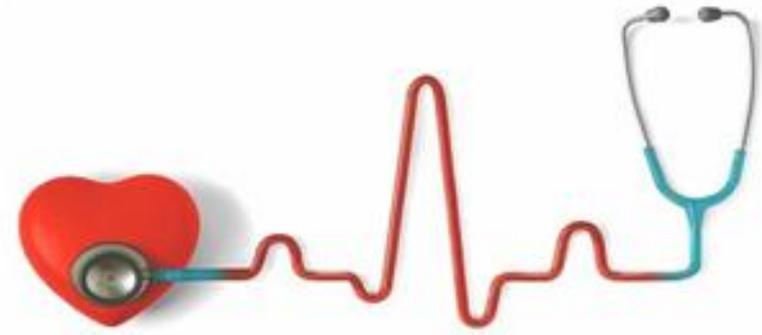
# Hospital Vega Baja de Orihuela



- Constantes vitales estables.
- PICNR, bajo efectos de sedorrelajación.
- AC: rítmica, **soplo sistólico en foco aórtico.**
- AP: hipoventilación en hemitórax izquierdo, roncus y sibilantes ipsilaterales.



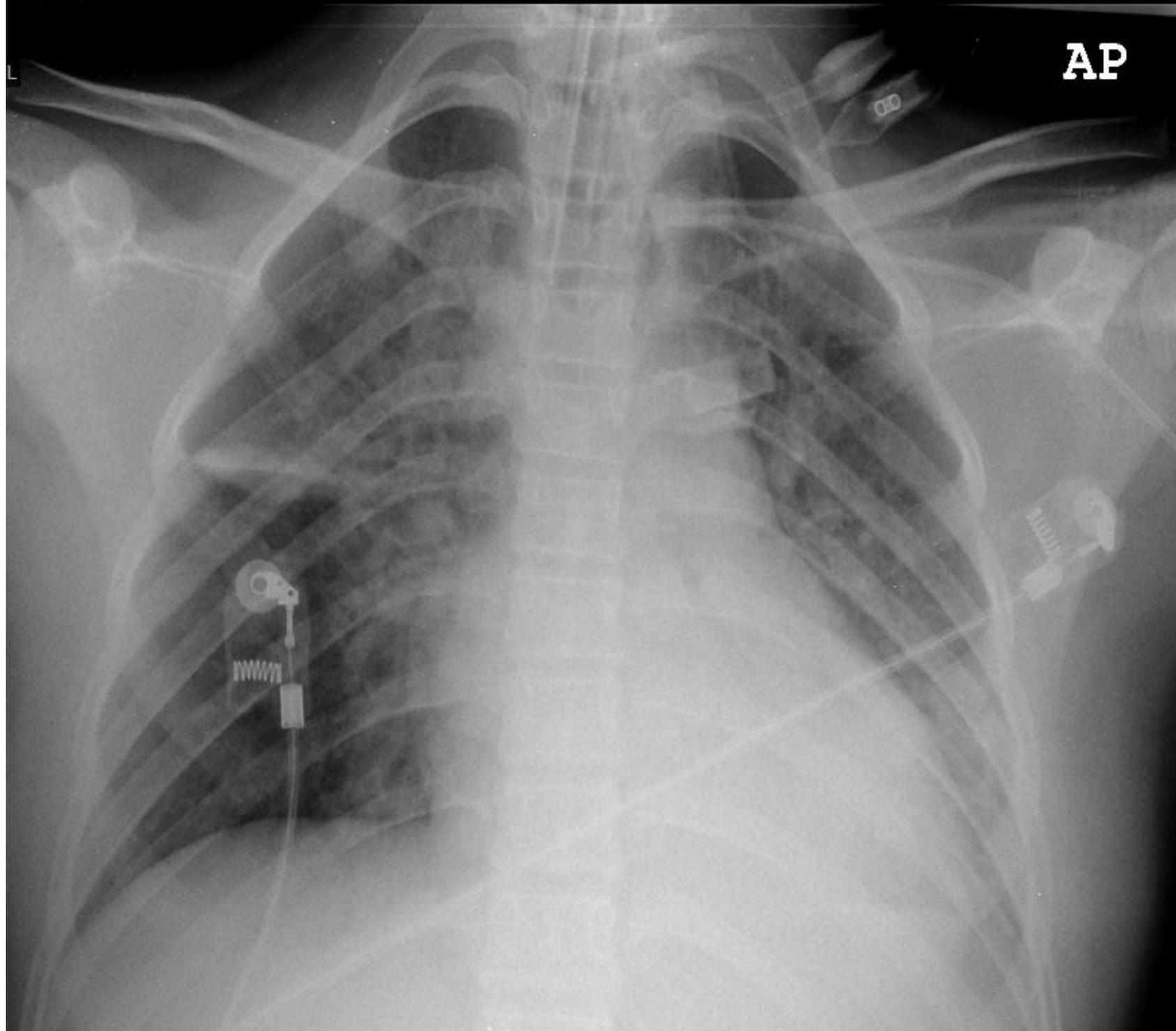
# Pruebas complementarias



MARILYN (F/11y)

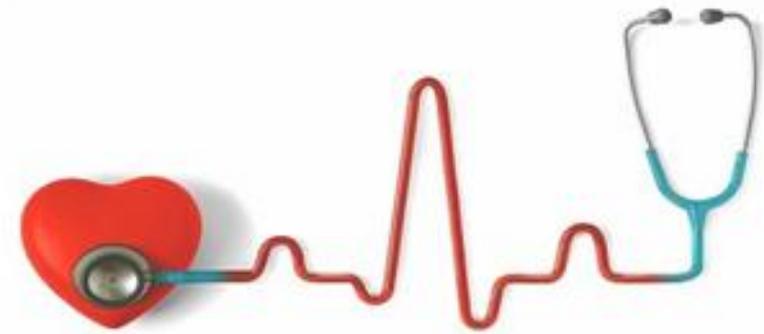
HOSPITAL GENERAL

AP



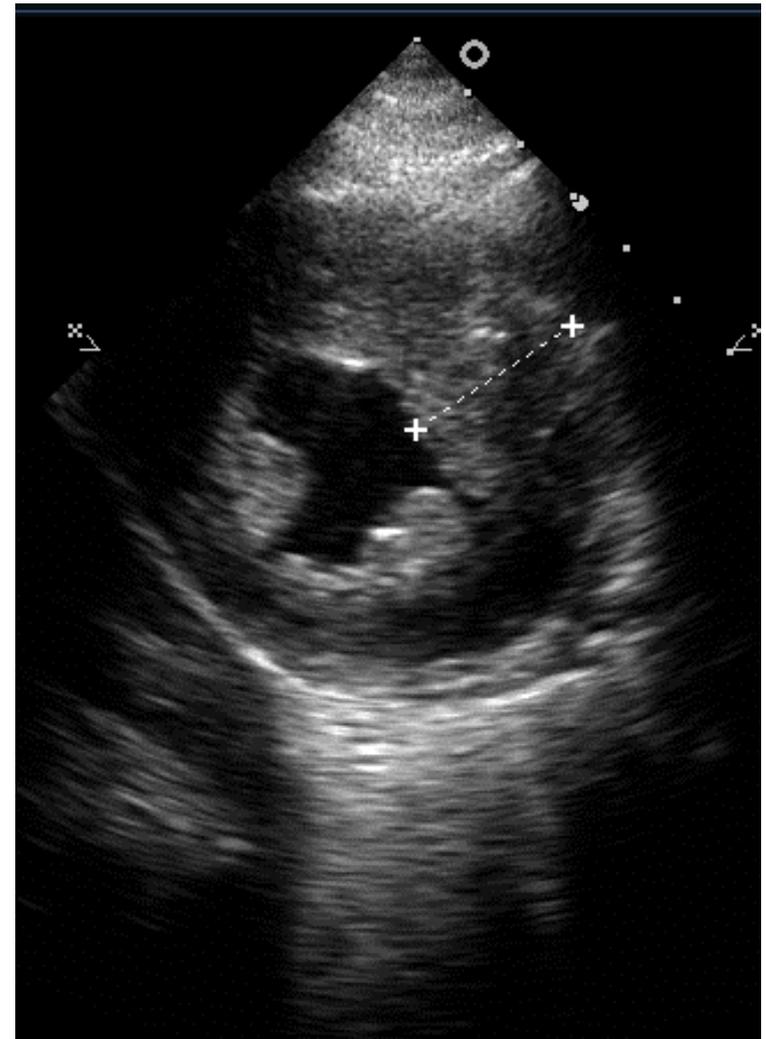
ormal.

# Ecocardiografía reglada



03/11/2018 (2º día)

- Hipertrofia septal asimétrica severa de tercio medial y superior.
- TSVI estrecho pero sin detectarse gradiente obstructivo.
- Zonas de **trabeculación** aumentada a nivel del **ápex pared lateral ventricular**.
- Jet de regurgitación mitral muy ligero, céntrico de carácter funcional.
- VD de anatomía y función normal.
- IT fisiológica que estima presión pulmonar sistólica de 22.8 mmHg.
- **FEVI: 65%.**



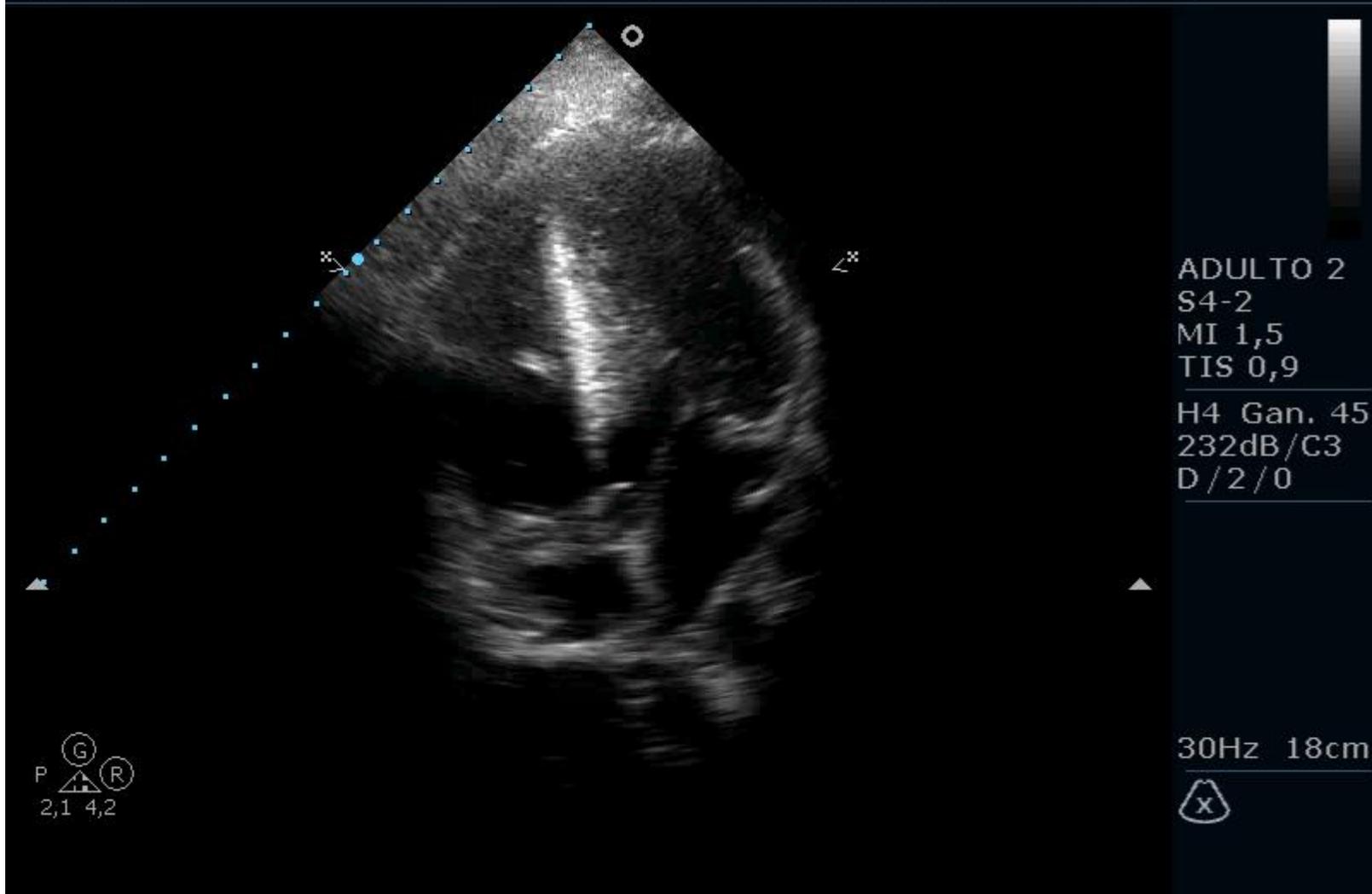


MOLINA SUAREZ, CINDY MARILYN  
601480

HOSPITAL GENERAL ALICANTE

03/11/2017  
14:24:35

PHILIPS





MOLINA SUAREZ, CINDY MARILYN  
601480

HOSPITAL GENERAL ALICANTE

03/11/2017  
14:20:56

PHILIPS



# TC craneal

05/11/2017 (4º día)

Exploración sin alteraciones valorables.

No se aprecian imágenes que sugieran lesión isquémica.



# Evolución

**Mala evolución neurológica inicial.**

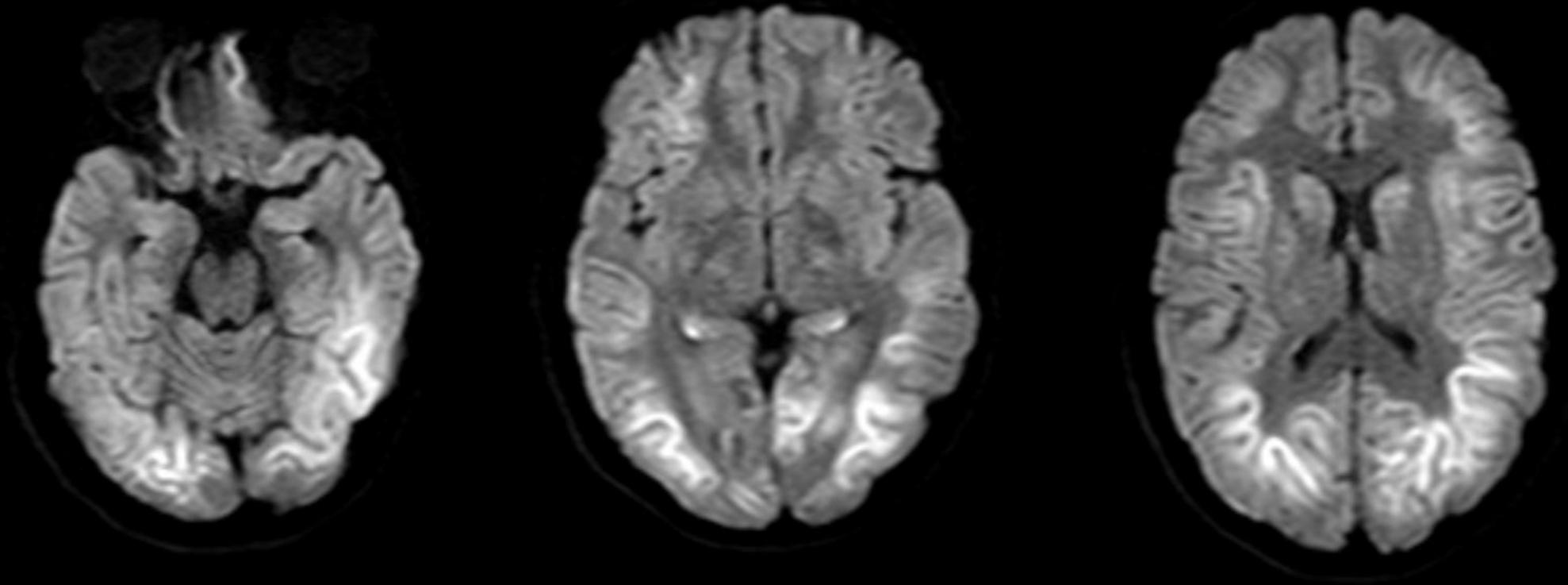
Retirada de la sedación → abre ojos sin aparente contenido de conciencia, no dirige la mirada, no obedece órdenes sencillas.



# RM encefálica

06/11/2017 (5º día)

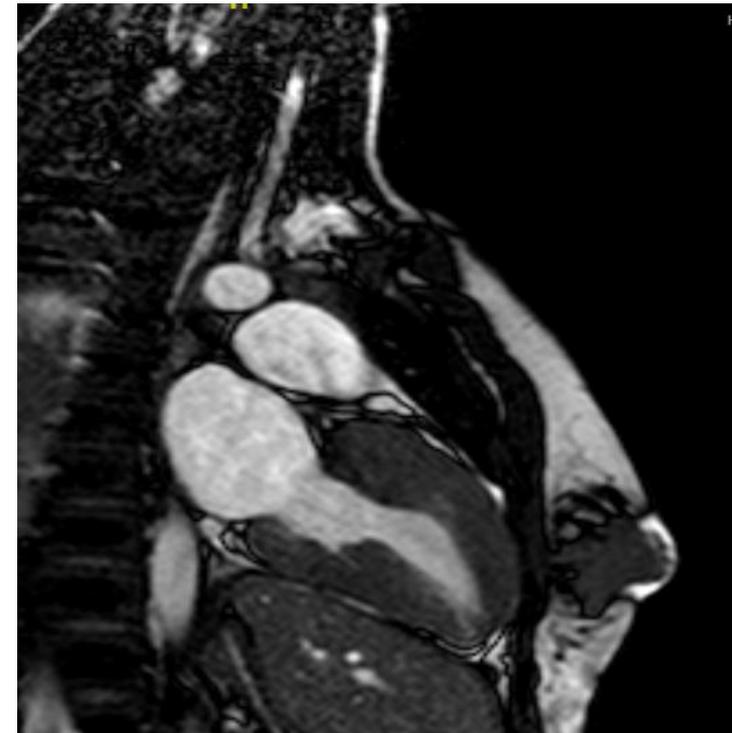
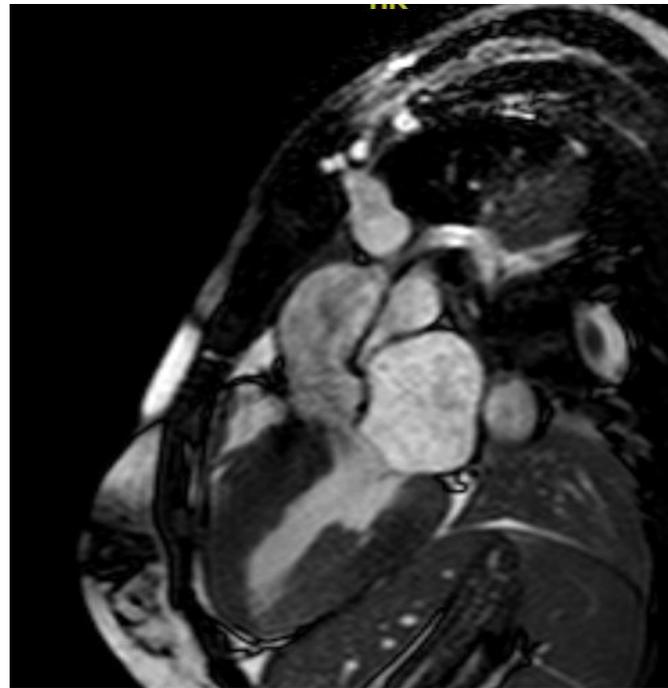
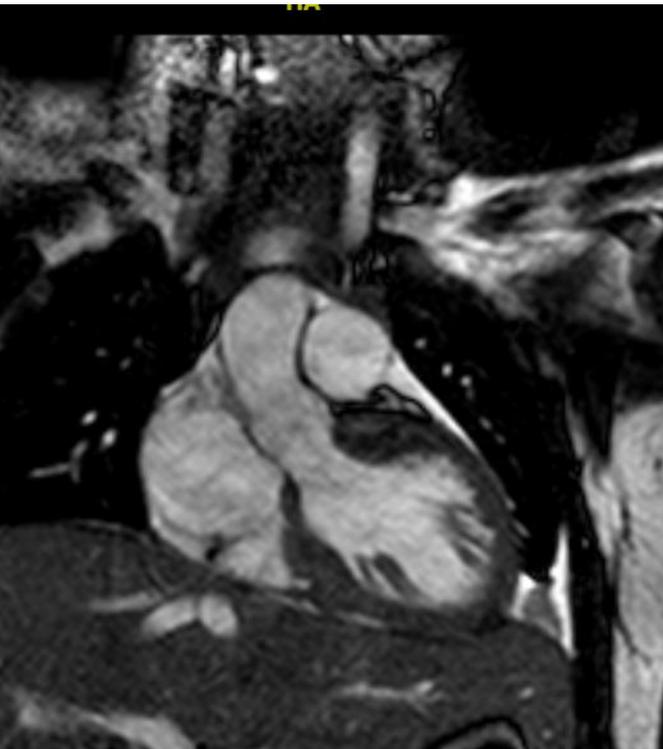
Hallazgos compatibles con **secuelas de encefalopatía hipóxico-isquémica severa** con afectación de sustancia gris cortical y de ganglios de la base.



# RM cardíaca

06/11/2017 (5º día)

**MCH obstructiva** asimétrica de predominio en septo anterior basal.

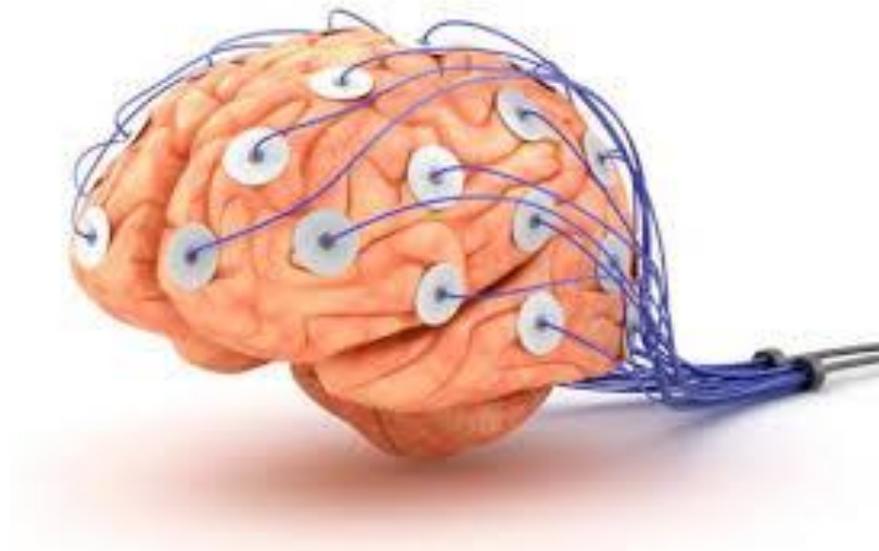


# Potenciales evocados

06/11/2017 (5º día)

Tiempos de conducción en las vías acústicas tronculares conservados, con adecuados potenciales de córtex primarios somestésicos, bilateralmente.

**Pronóstico favorable.**



# Electroencefalograma



07/11/2017 (6º día)

Actividad bioeléctrica cerebral **ANORMAL** por enlentecimiento difuso de la actividad de base en rango delta, signo de disfunción cortico-subcortical / encefalopatía difusa severa, con presencia de reactividad a estímulos.

No se evidencia asimetrías, grafoelementos paroxísticos de naturaleza epileptógena ni complejos con patrón rítmico o periódico definido.



# Neurológico



- Apertura de ojos espontánea pero sin contenido de conciencia.
- Movimientos espontáneos y amplios de las 4 extremidades, sin intención.
- Tratamiento: LZO, baclofeno por sospecha de crisis diencefálicas, fentanilo en parches por posible abstinencia.



# Respiratorio



- Extubada el 14º día.
- Broncorrea purulenta abundante, pero buen manejo de secreciones. Tos y deglución adecuadas.
- No fonación.
- Traqueobronquitis inicialmente tratada con Amoxicilina - Clavulánico.

• BAS: SAMS → Cloxacilina.



# HEMODINÁMICA



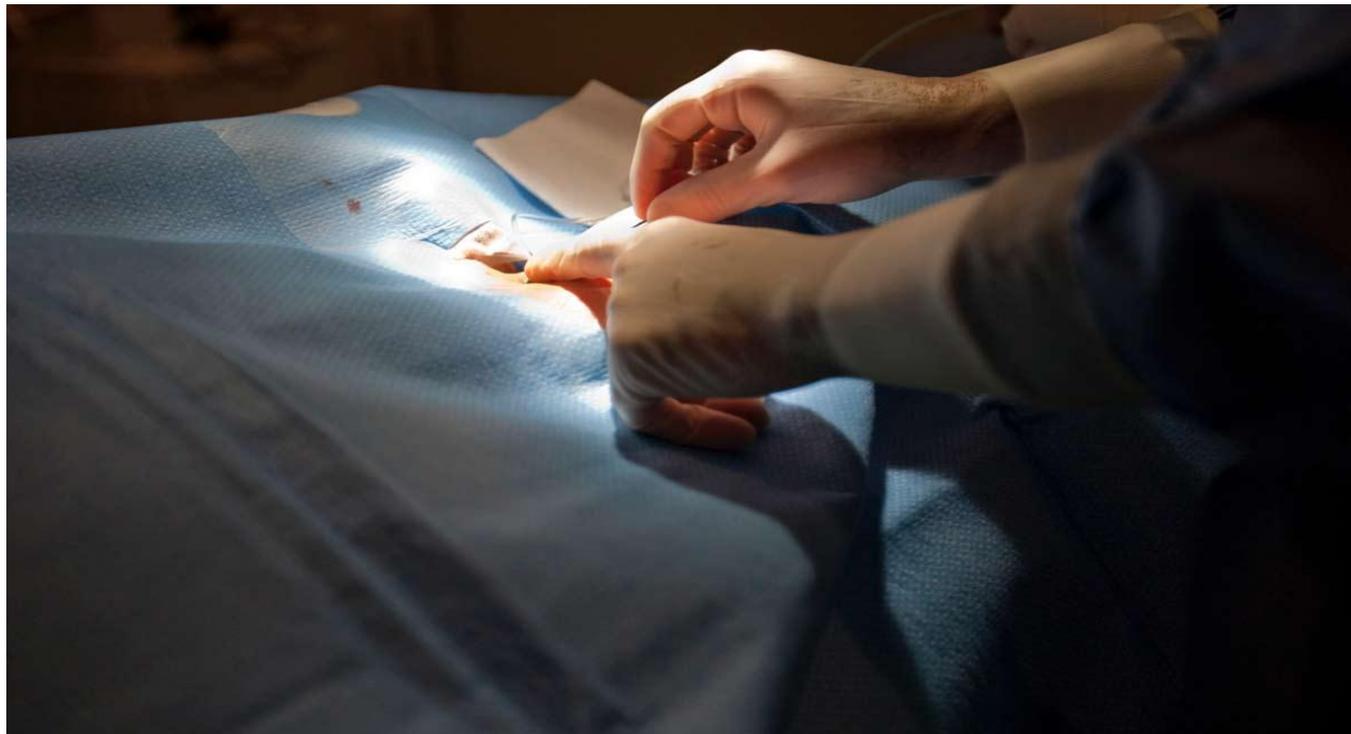
- Sin nuevos episodios de arritmia maligna.
- Se inicia terapia con Bisoprolol a dosis bajas.



# En los días sucesivos...



- Mejoría neurológica progresiva hasta obedecer órdenes sencillas, con habla progresiva y lenguaje coherente.
- Tras evidenciar mejoría → DAI el 04/12/17 (33º día).
- Alta a planta de Pediatría al día siguiente.



# Pediatría



- Consciente, orientada, obedece órdenes sencillas, bradipsiquia, lenguaje verbal coherente. Deambulación y control de esfínteres.
- Visión borrosa a pesar de gafas (probable ceguera cortical).
- Potenciales evocados visuales 11/12/17 (40º día): levemente deficitarios en amplitud para la edad de la paciente, poca colaboración.
- DAI SUBCUTÁNEO normofuncionante, en tratamiento con Bisoprolol.
- **Test genético: POSITIVO**, variante en TNNT2 de tipo radical muy posiblemente patogénica, que podría explicar un fenotipo de MCH severa.
- Nutrición oral.

• **14/12/17 → Traslado a planta del Hospital Vega Baja.**





Muerte súbita

cardíaca

# Definición MUERTE SÚBITA



Desde la primera hora tras el inicio de los síntomas o, en ausencia de testigos, cuando el fallecido ha sido visto en buenas condiciones menos de 24h antes.



# Patologías y DD



## 1. Cardiopatías congénitas:

- Anomalías de las arterias coronarias.
- Patología aórtica.
- Postoperatorio: tetralogía de Fallot, cirugía univentricular, transposición de los grandes vasos, Mustard, Senning, lesiones obstructivas del corazón izquierdo, etc.
- Enfermedad de Ebstein.
- Prolapso de la válvula mitral.
- Transposición corregida de los grandes vasos.
- Sd. Eisenmenger.

## 2. Tumores cardíacos.

3. **Conectivopatías:** sd. Marfan, sd. Loeys-Dietz.

## 4. Corazón estructuralmente normal:

- Canalopatías: QT largo, QT corto, Brugada, TV catecolaminérgica.
- Sd. Wolff-Parkinson-White.
- BAV completo congénito.

## 5. Miocarditis.

6. **Miocardiopatías:** hipertrófica, arritmogénica, dilatada, esponjiforme.

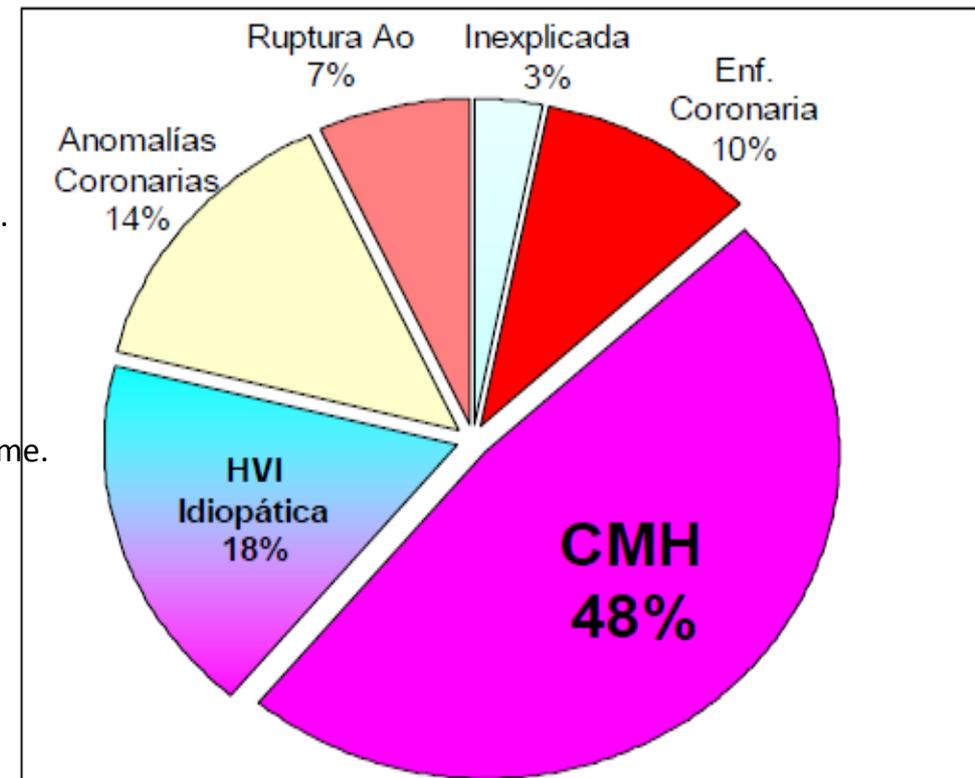
## 7. Síndrome de Kawasaki.

8. **Conmotio cordis (conmoción cardíaca).**

9. **Muerte súbita cardíaca en el atleta joven.**

10. **Síndrome de muerte súbita del lactante de causa cardíaca.**

FIGURA 2: Prevalencia MS en atletas



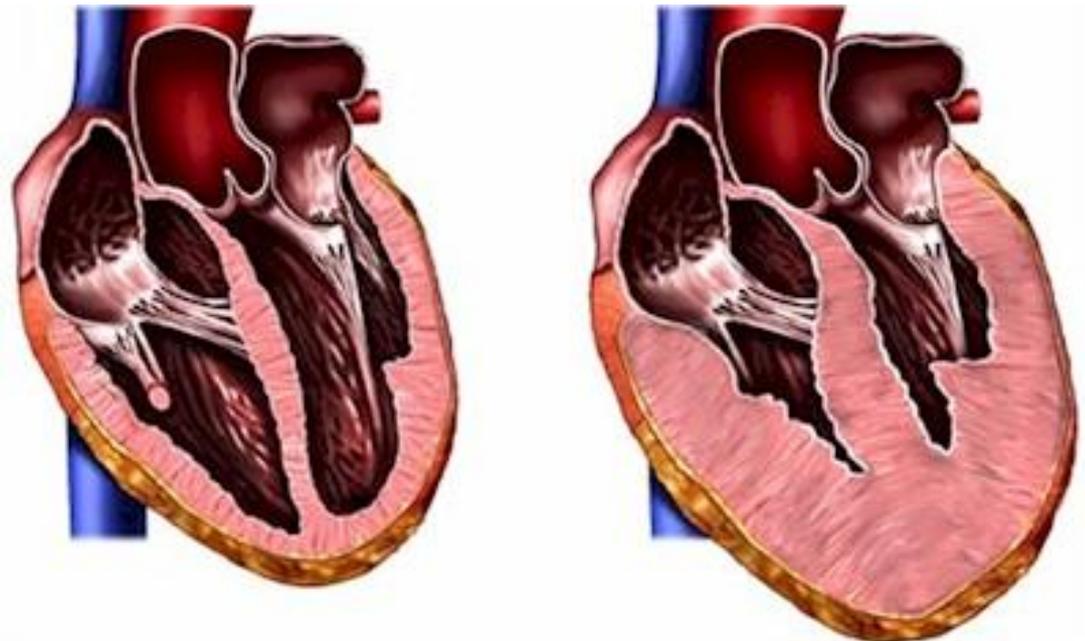
# Miocardiopatía hipertrófica



- HVI con desorganización miofibrilar, displasia de las arterias coronarias intramurales y fibrosis intersticial.
- Prevalencia global 0,2% (1/500 personas).
- Causa más frecuente de MSC en jóvenes < 30 años, especialmente atletas.
- Incidencia máxima entre los 9-14 años.
- Arritmias supra/ventriculares como consecuencia de la isquemia miocárdica, con hipertrofia y aumento del tejido conectivo intersticial, lo que favorece la génesis de mecanismos de reentrada.

## Tipos:

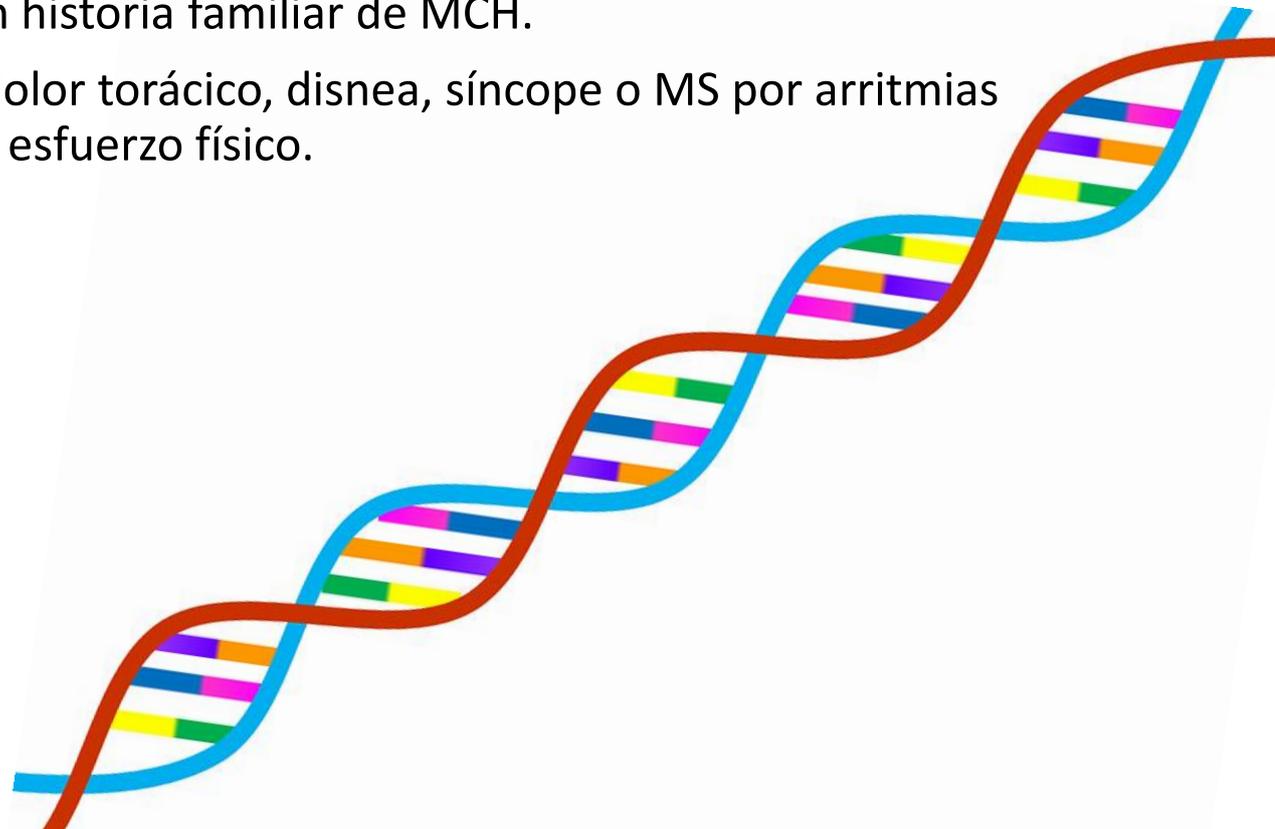
- 1 - porción anterior del septo
- 2 - todo el septo
- 3 - septo y pared anterior del VI
- 4 - otras partes del VI



# Genética en la MCH



- Penetrancia y expresividad variable.
- La mayoría presenta herencia autosómica dominante.
- Cientos de mutaciones en genes que codifican proteínas sarcoméricas (cadena pesada de  $\beta$ -miosina y proteína C de unión a la miosina).
- Elevado rendimiento del estudio genético (40-70%).
- Screening genético en los niños con historia familiar de MCH.
- Expresión clínica  $\rightarrow$  asintomático, dolor torácico, disnea, síncope o MS por arritmias ventriculares, sobre todo durante el esfuerzo físico.



# Anomalías hemodinámicas en MCH



## Disfunción diastólica VI: poco frecuente en niños

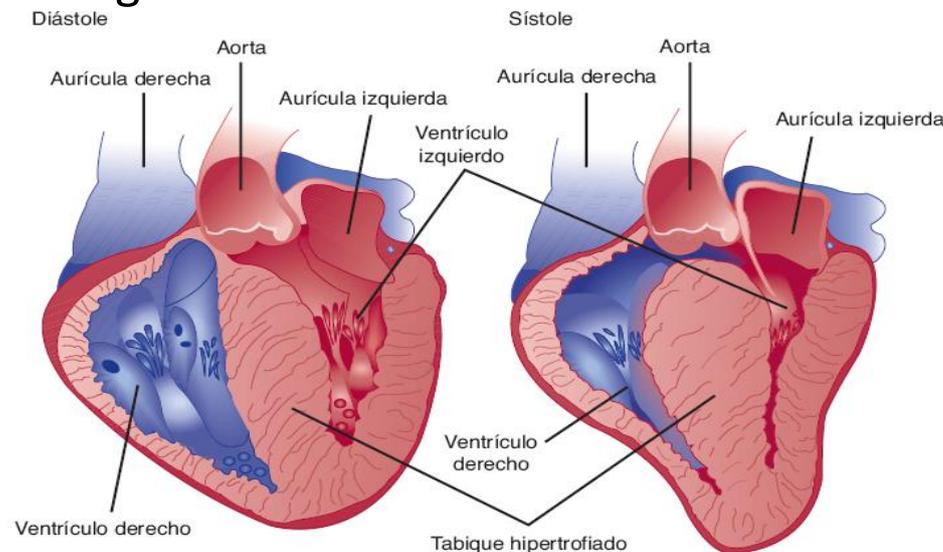
↓ distensibilidad del VI → ↓ volumen de expulsión, ↑ presiones de llenado ventricular y compresión de la microcirculación coronaria, favoreciendo el colapso cardíaco.

## Isquemia miocárdica:

El ejercicio induce anomalías regionales en la perfusión miocárdica que se han relacionado con la existencia de arritmias ventriculares.

## Obstrucción TSVI:

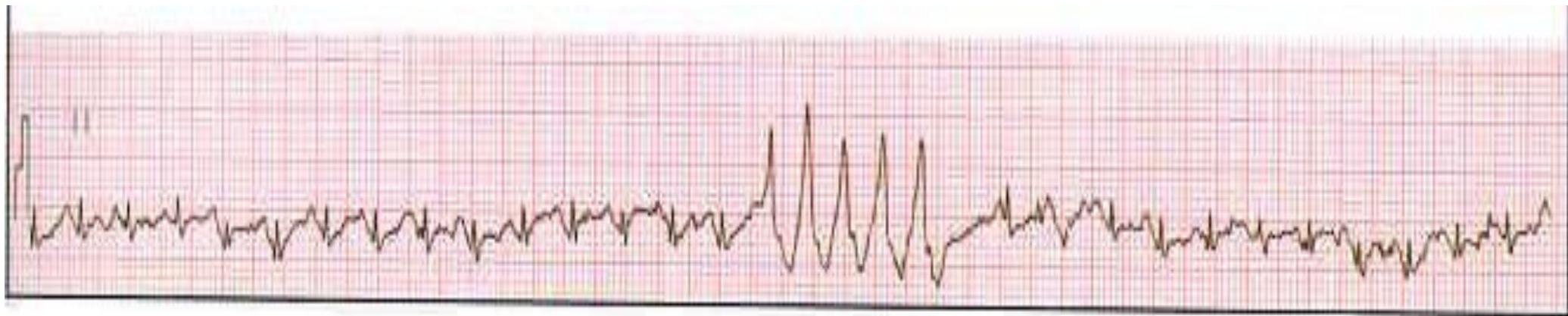
Gradiente > 30 mmHg en reposo. Se puede asociar con síntomas graves al aumentar la demanda miocárdica de oxígeno.



# Anomalías eléctricas en MCH



- 30% anomalías en la conducción en el sistema de His-Purkinje.
- Se ha relacionado la presencia de TVNS en el Holter y arritmias ventriculares sostenidas inducidas en el estudio electrofisiológico con la presencia de eventos cardíacos malignos en el seguimiento.
- TVNS actúan como disparador de arritmias sostenidas malignas en pacientes con sustrato arritmogénico.



# Factores de riesgo de MS

## HCM Risk-SCD Calculator (SEC)

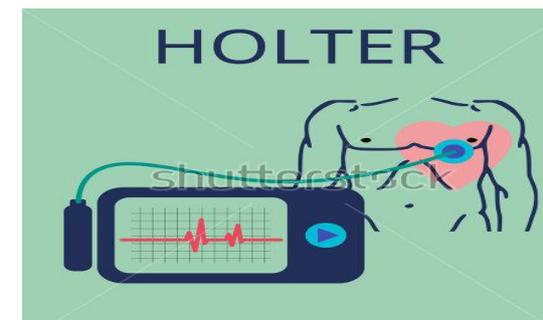


- Hª familiar: MS de portadores enfermedad ó < 50 años sin causa aparente.
- Antecedentes de MS reanimada o arritmias malignas.
- Síncope reciente (6 meses previos).
- TVNS sintomática en el Holter.
- Inducción de arritmias ventriculares sostenidas en el EEF.
- HVI masiva (grosor máximo del VI >35 mm).
- Presencia de isquemia asociada a hipotensión en niños.
- Test genético positivo (mutaciones arritmogénicas).
- Fibrosis en RM.
- FEVI disminuida.

# Diagnóstico



- **Anamnesis:** pre/síncope, disnea, dolor torácico, relacionados o no con el ejercicio, antecedentes familiares de MS.
- **EF:** soplo sistólico cuya intensidad varía con Valsalva y cuclillas.
- **ECG** → trastornos de la repolarización y signos HVI.
- **ECO:** HVI → grosor máximo VI  $> 35$  mm o  $>190\%$  del límite superior de grosor para la edad o *z-score*  $> 3,72$ , relación  $>1.3-1.5$  (asimétrica) entre el espesor del septo y pared posterior VI en diástole y gradiente de presión TSVI. Valorar la FEVI.
- **Holter** → 48h para identificar TVNS.
- **Radioisótopos Talio** → identificar zonas de isquemia (deportistas).
- **EEF** → identificar arritmias ventriculares sostenidas inducibles.
- **RNM cardíaca.**
- **Estudio genético** (antecedentes familiares).



# Tratamiento preventivo



- MCH sintomática, obstrucción subaórtica, isquemia y disfunción diastólica → **betabloqueantes (sólo obstructiva), verapamilo.**
- Obstrucción TSVI mejora en algunos casos con un **marcapasos de doble cámara** y en casos extremos → **miectomía** o alcoholización de la arteria coronaria septal.
- La disfunción ventricular severa puede requerir de **trasplante cardíaco.**
- En algunos casos es preciso realizar **ablación del nodo auriculoventricular** e implantación de un **marcapasos definitivo.**
- Prevención de tromboembolismos en pacientes con FA.
- Los fármacos antiarrítmicos de clase Ic debe evitarse por el gran potencial de efectos proarrítmicos. La amiodarona ha sido utilizada con resultados diversos.

# DAI en la MCH



- **Único tratamiento eficaz en la prevención de la muerte súbita.**
- **Prevención primaria** → pacientes con historia familiar de MSC y/o HVI masiva y/o síncope reciente (clase IIa). Valorar según score.
- **Prevención secundaria** → toda la población pediátrica con MCH y MS reanimada y TVS o FV (clase I).

## Vivir con un DAI

Manual del paciente.  
(Defibrilador Automático Implantable).



SOCIADAD  
ESPAÑOLA DE  
CARDIOLOGÍA

FUNDACIÓN  
ESPAÑOLA  
DEL CORAZÓN



# Recordar...



- La primera causa de MS en niños y jóvenes <35a de origen cardiaco.
- La MCH causa más frecuente jóvenes < 35 años, especialmente atletas.
- Expresión clínica variable → alto índice de sospecha (AC) y pruebas específicas para diagnóstico correcto (**ECG**, ECO).
- Instaurar tratamiento más indicado y estratificar el riesgo de MSC.
- Screening genético en niños con historia familiar de MCH.
- DAI: único tratamiento eficaz en prevención de la MSC (comorbilidades).
- **Educación para reconocer una PCR e instaurar de manera precoz las medidas de RCP básicas.**
- Acceso rápido y uso en espacios públicos de un desfibrilador.



# Referencias bibliográficas



- Libro blanco de la muerte súbita infantil. Carlos Alcalde Martín, Diana Domingo Valero, Laura Marcos Fuentes, Esther Zorio Grima. Tema 4 Patología cardíaca. Página 119-141.
- Muerte súbita en la miocardiopatía hipertrófica. Josep Brugada. Rev Esp Cardiol 1998; 51: 991-996.
- Hypertrophic Cardiomyopathy in Childhood: Risk Management Through Family Screening. Kim Munk, MD, PhD, and Cols. The Journal of Pediatrics. May 19, 2017.
- Muerte súbita cardíaca en niños y jóvenes. Benito Morentin Campilloa, M. Paz Suárez Mier y Beatriz Aguilera Tapia. Rev Esp Med Legal. 2009;35(2):59-69.
- Prevención de la muerte súbita cardíaca en Pediatría: el papel esencial del pediatra en Atención Primaria. Pérez-Lescure Picarzo J. Rev Pediatr Atenc Primaria 2015;17: 77-86.



# AGRADECIMIENTOS



- Sección de Cardiología Infantil
- Unidad de Arritmias
- Consulta de Miocardiopatía Hipertrófica



"El tiempo no es oro,  
el oro no vale nada.  
El tiempo es vida.

-José Luís Sampedro