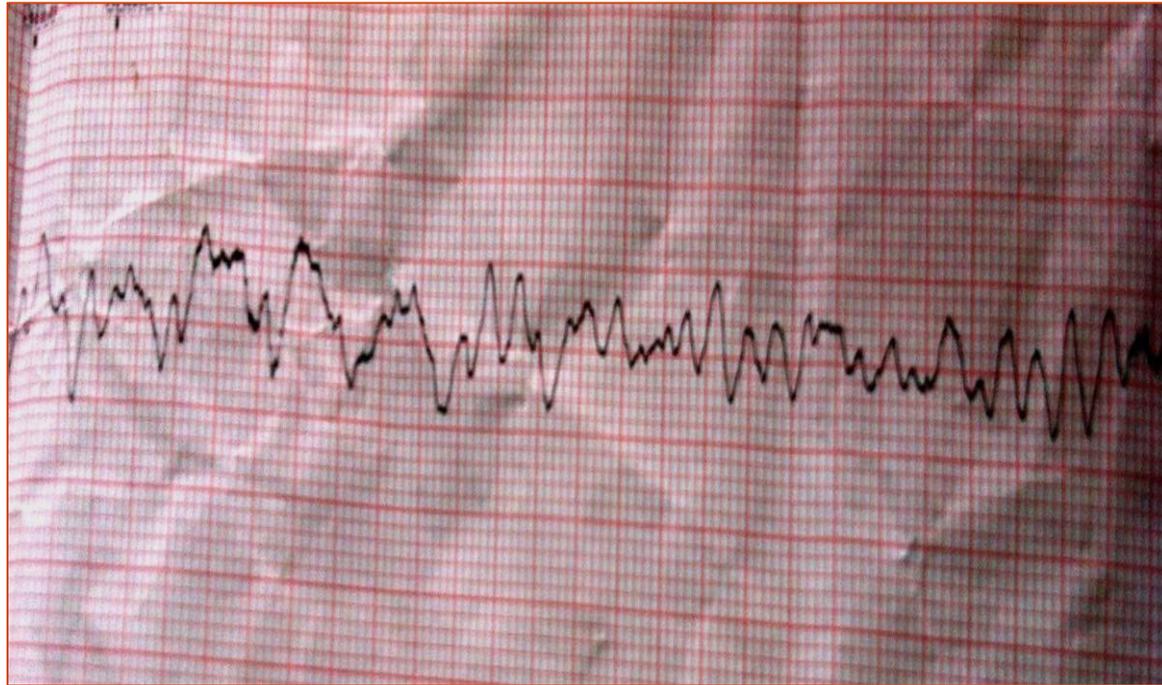


No todos los síncope son vasovagales

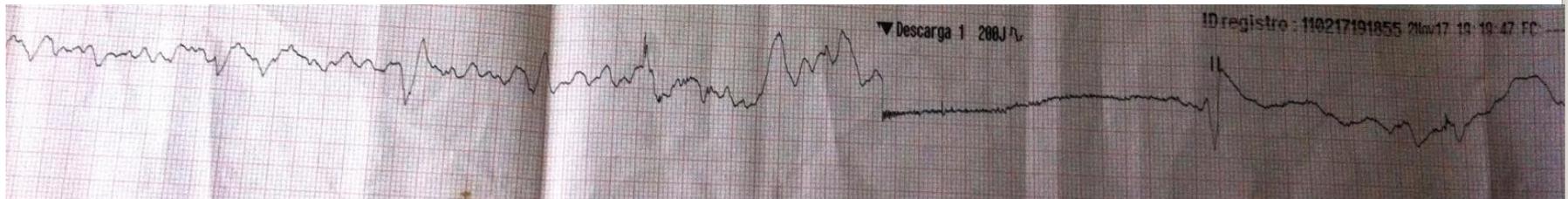


María Castillo Martínez (Rotatorio Pediatría)
Tutora: Olga Gómez Pérez (Escolares)

Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis

Niña de 11 años que presentó un cuadro sincopal brusco sin pródromos mientras jugaba al baloncesto. Se inician maniobras de RCP básica tras comprobar ausencia de respiración y pulso. Al llegar el SAMU se objetivó FV que precisó desfibrilación + adrenalina tras lo que recuperó el pulso y el ritmo sinusal



AP: Rinitis alérgica y asma extrínseca. Adoptada por abuela paterna desde primer mes de vida. Jugadora de baloncesto desde hace 2 años.

AF: Padre sin CC. AP de la madre desconocidos.

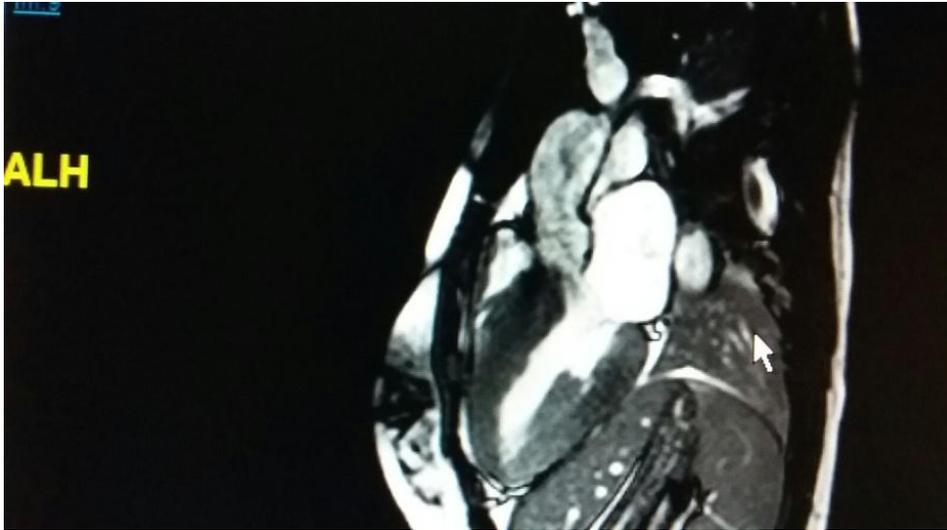
Datos exploratorios relevantes y pruebas complementarias

Exploración física

- ACP: Soplo protomesosistólico I-II/VI en 4º EII que irradia a foco aórtico

Pruebas complementarias

- ECG: TS 160lpm, eje 60º, PR<0,2, QRS 0,12, QTc 455ms, ondas Q en V4-V6, DII, DIII, aVF
- Bioquímica: Troponina T 3.847, CK 1.530, GOT 442, GPT 320
- Ecocardiograma: Hipertrofia concéntrica severa del VI, patrón de llenado restrictivo y leve obstrucción del TSVI
- RMN cardíaca: Miocardiopatía hipertrófica obstructiva de predominio anteroseptal



Diagnóstico

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

- ✓ Poco frecuente en pediatría, pero principal causa de muerte súbita en jóvenes deportistas sanos
- ✓ Etiología primaria por mutación en genes del sarcómero (*MYBPC3*, *MYH7*, *TNNI3*, *TNNT2*, *TPM1*) o secundaria a enf. metabólicas
- ✓ IC en lactantes y en >2 años soplo en EF... MS.
- ✓ Signos de HVI, ondas Q y alt. repolarización en ECG, HVI>2DS en ecocardiograma
- ✓ Tratamiento con betabloqueantes e implantación de dispositivo automático implantable (único que ↑SV)

Evolución principal y tratamiento

CARDIOLÓGICA

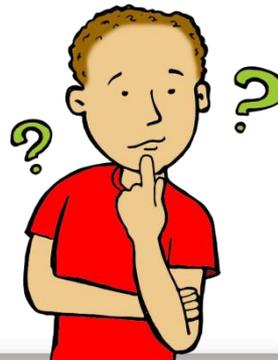
- ✓ Estable hemodinámicamente y sin arritmias durante todo el ingreso
- ✓ Genética : TNNT2 + (mutación de troponina, fenopito grave)
- ✓ Tratamiento con bisoprolol e implantación de DAI subcutáneo

NEUROLÓGICA

- ✓ Exámenes: RMN cerebral, PETC, EEG, PEVF, PEVP
- ✓ Al alta deambula, escucha bien, refiere que no ve bien del todo, bradipsiquia. Control completo de esfínteres
- ✓ Tratamiento con loracepam y levetiracepam y RHB en su hospital

IDEAS IMPORTANTES

- ✓ Síncopes: episodios frecuentes y la mayoría benignos y autolimitados, pero pueden ser la manifestación de un proceso grave
- ✓ Para diferenciar el síncope neurocardiogénico del vasovagal bastan, casi siempre, una anamnesis y una exploración física completas y la realización de un ECG
- ✓ Muerte súbita: evento infrecuente en la edad pediátrica (salvo sde Muerte súbita del lactante).
- ✓ La causa más frecuente de PCR en niños es la respiratoria (importancia de comenzar por las ventilaciones)



IDEAS IMPORTANTES

- ✓ Cuando la causa de la PCR es cardíaca lo más frecuente es que estemos ante una cardiopatía estructural como las miocardiopatías.
- ✓ La 1ª causa de miocardiopatía en la infancia es la dilatada
- ✓ La Miocardiopatía hipertrófica obstructiva es la 2ª causa, suele manifestarse tras la pubertad y puede debutar como muerte súbita sobre todo durante el esfuerzo físico

**Miocardiopatía hipertrófica=ENFERMEDAD GENÉTICA
= ESTUDIO FAMILIAR**



BIBLIOGRAFÍA REVISADA

1. Moruno A, García-Angleu F, Coserria F. Miocardiopatías en la infancia. An Pediatr Contin. 2007; 5: 77-84.
2. Centeno Malfaz F, Alcalde Martín C. Miocardiopatías. Pediatr Integral. 2016; XX: 548-558.
3. Monsieurs, Koenraad G.Khalifa, Gamal Eldin Abbas et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation. Resuscitation. 2015; 95 :1-80.
4. Priori S, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2016; 69:176.e1176.e77
5. Schwartz, P. and Dagradi, F. Management of survivors of cardiac arrest — the importance of genetic investigation. Natur Revi Cardiol. 2016; 13: 560-566.
6. Fernández Y. Síncopes. An Pediatr Contin. 2007;5:14-21.