

SINCOPE EN LA INFANCIA. No siempre un cuadro benigno.

Dres. Eduardo Silvestre, Marta López, Alberto Sciegata.

INTRODUCCION

Síncope es la pérdida súbita y temporaria de la conciencia y del tono postural, producida por una interrupción temporaria del flujo cerebral, con recuperación rápida, espontánea y sin secuelas.

Es una patología de presentación frecuente en la población pediátrica. Se calcula que al alcanzar la adultez aproximadamente el 20% de la población ha experimentado al menos un episodio sincopal en algún momento de su vida.

La mayoría de los episodios sincopales son de pronóstico benigno ya que más del 95% de los casos corresponden al síncope vaso-vagal (SVV). Sin embargo, la posibilidad, aunque infrecuente, de una arritmia ventricular oculta, potencialmente mortal, debe tenerse presente, principalmente si el episodio tuvo una relación temporal con actividad física, si existen antecedentes familiares de muerte súbita, o si *no* están presentes las características clínicas principales que definen al SVV.

El objetivo del presente trabajo es discutir, a partir de 2 casos clínicos de pacientes que fueron derivados a nuestro equipo interdisciplinario, aquellas situaciones que pueden comportarse como "*síncope vaso-vagal like*" y alertar al pediatra general sobre estos cuadros, pues se trata en realidad de episodios que ponen en peligro la vida (*síncope cardiogénico en pacientes sin cardiopatía estructural aparente*).

Síncope Vaso-Vagal

El SVV se produce en un individuo familiarmente predispuesto, quien, en presencia de estrés ortostático (parado o sentado) es sometido a un estímulo que implique liberación de catecolaminas, desencadenándose en forma secundaria una respuesta inapropiada de liberación vagal, la que lle-

va a hipotensión arterial y bradicardia, con hipoperfusión cerebral transitoria que conduce a la pérdida de la conciencia.

Sus características principales son:

- antecedentes familiares positivos de SVV (95% de los casos)
- presencia de estrés ortostático (100% de los casos)
- ausencia de actividad física manifiesta inmediatamente previa al episodio (100%)
- factor desencadenante, en general de carácter emocional (70%)
- pródromos (mareos, visión borrosa, sensación de cabeza vacía) (100%)
- palidez durante el episodio (100%)
- recuperación rápida (menor de 10 minutos) y completa (100%)
- examen cardiovascular normal (100%)
- ECG basal normal (100%)

La sospecha clínica se confirma con el Tilt Test positivo. El Tilt Test es un método diagnóstico que consiste en someter al paciente a un estrés ortostático estandarizado y evaluar su respuesta. En nuestro protocolo mantenemos al paciente en reposo en posición supina durante 15 minutos. Luego basculamos la camilla en forma mecánica hasta obtener una inclinación cefalocaudal de 80°. La prueba se interrumpe cuando aparecen síntomas acompañados de caída de la presión arterial y/o bradicardia, o cuando transcurren 20 minutos en ortostatismo sin producirse modificaciones. Su resultado positivo (hipotensión arterial y/o bradicardia) es patognomónico de SVV, su negatividad no lo descarta.

Aunque puede tener importante morbilidad debido a su recurrencia, no se ha descrito en la literatura, ni hemos visto en el seguimiento de nuestros pacientes a lo largo de 6 años, situaciones en las cuales la recuperación no fuese espontánea y sin secuelas.

Síncope cardiogénico sin patología cardiovascular aparente

Es una causa rara de síncope en la niñez, pero que debe tenerse siempre presente por el peligro inminente de muerte. Su sola sospecha debe obligar al médico tratante a la inmediata derivación del paciente al especialista.

Se produce en niños con examen cardiovascular normal.

El E.C.G. basal es generalmente normal. Raramente pueden verse, en reposo, alteraciones patológicas del ritmo cardíaco.

La medida del intervalo QTc. puede ser normal o prolongada dependiendo del mecanismo que genere la arritmia.

El mecanismo de producción del síncope es a partir de arritmias, generalmente ventriculares, que producen secundariamente alteración de la contractilidad miocárdica, caída del volumen minuto e hipoperfusión cerebral, culminando con la pérdida de la conciencia.

Los episodios típicos suelen ser desencadenados por una actividad física intensa. *Durante* el ejercicio el paciente siente malestar general, nota palpitaciones, mareos, dolor precordial y en un lapso variable de tiempo, que suele depender del tipo de arritmia, se produce el síncope. El evento puede terminar con la recuperación espontánea, con la recuperación asistida (tratamiento de la arritmia) o con la muerte.

En algunos casos, una secreción exagerada de catecolaminas, sin que medie un estrés físico importante, como situaciones emocionales de diversa índole, pueden desencadenarlo. También puede ocurrir en reposo, en *ausencia de estrés ortostático (acostado)*.

Puede haber historia familiar de muerte ocurrida en forma súbita inesperada e inexplicada en individuos jóvenes.

Este único antecedente en un paciente sincopal, obliga a descartar el origen cardiogénico de los episodios.

CASOS CLINICOS

Paciente N° 1

Sexo femenino. 15 años de edad

Antecedentes familiares de interés

Dos hermanos mayores y 4 tíos por vía materna, de ambos sexos, todos sin patología cardiovascular aparente, fallecidos en forma brusca e inesperada entre los 12 y los 20 años.

Uno de los hermanos que tenía antecedentes de "desmayos", falleció en la escuela, cuando no se encontraba realizando actividad física. "Se sentía mal, fue al baño y luego lo encontraron muerto" (sic).

El otro hermano también presentaba paroxismos de pérdida del conocimiento que fueron asumidos como

convulsiones. Cuando se produjo el óbito, se encontraba parado, leyendo, en el mismo lugar donde sucedieron, posteriormente, 2 de los episodios que presentó la paciente. "Interrumpió la lectura, se tomó el pecho y bruscamente se desplomó, no volviéndose a recuperar" (sic)

No fue posible obtener más datos que los referidos, con respecto a la muerte de los tíos.

En ninguno de los casos se realizó necropsia.

Antecedentes personales

- No existen datos de embarazo, parto y perinatológicos para destacar.
- Presentó 4 episodios de síncope.
- El primero fue a los 12 años. El último 2 meses antes de la consulta en este hospital.

Características de los episodios

1° episodio

En la iglesia, durante un casamiento. Se encontraba caminando, escoltando a los novios. Refiere que estaba muy emocionada.

2° episodio

En la escuela. Parada. Refiere importante nerviosismo pues le estaban corrigiendo un examen.

3° y 4° episodios

En una reunión religiosa (en el mismo lugar donde había fallecido uno de los hermanos). Sentada. Refiere manifiesta tensión nerviosa pues tenía que leer en presencia de numerosas personas.

En todas las situaciones presentó pródromos (mareos, visión borrosa, sensación de cabeza vacía), marcada palidez, y pérdida del tono muscular y de la conciencia con recuperación rápida, espontánea y sin secuelas.

El examen físico y el E.C.G. basal fueron normales.

Se le realizó ergometría la que evidenció extrasístoles polifocales que aparecieron con el aumento de la frecuencia cardíaca y colgajos de taquicardia ventricular.

El Holter de frecuencia cardíaca y el ecocardiograma, al igual que la R.M.N. de corazón fueron normales.

Diagnóstico definitivo:

Taquicardia ventricular catecolaminérgica.

Está medicada con Propanolol desde hace 4 meses. No ha repetido episodios hasta la actualidad.

Paciente N° 2

Sexo masculino. 8 años de edad.

Antecedentes familiares de interés

Hermano de 10 años : presentó 2 episodios sincopales, uno luego de un traumatismo y otro caminando en un día muy caluroso y húmedo.

Madre: presentó numerosos episodios ante situaciones de estrés emocional.

Antecedentes personales

No existen datos de embarazo, parto y perinatológicos para destacar

Presentó 4 episodios de síncope. El primero 3 meses y el último 2 semanas previos a la consulta.

Características de los episodios

1º episodio

En la escuela, durante el recreo. Pelea con un compañero, corre unos metros y comienza a sentirse mal. Los *pródromos aparecen mientras corría*, luego se detiene y finalmente pierde el conocimiento.

2º episodio

También ocurrió en la escuela y durante el recreo. Cargaba un compañero sobre sus hombros, compitiendo en velocidad con otra pareja.

3º episodio

En el parque de su casa. Se asusta por la presencia de un perro, sale corriendo y en ese momento aparecen los síntomas.

4º episodio

Luego de una pelea. Parado. En ausencia de actividad física.

El examen físico y el E.C.G. basal fueron normales.

Ergometría: En la primera etapa del esfuerzo, aparecen extrasístoles ventriculares frecuentes que se incrementan con el aumento de la frecuencia cardíaca, produciéndose duplas, tripletes y colgajos de taquicardia ventricular.

El Holter y el ecocardiograma fueron normales.

Diagnóstico definitivo:

Taquicardia ventricular catecolaminérgica

Esta medicado con propranolol desde hace 6 meses. No ha repetido episodios.

DISCUSION

Ambos pacientes fueron derivados a nuestro equipo con diagnóstico presuntivo de S.V.V. para la realización de Tilt Test.

La presunción diagnóstica de los profesionales que los derivaron probablemente se basó en los siguientes items :

- La totalidad de los episodios, en ambos pacientes, sucedieron en estrés ortostático.
- En el 100% de los paroxismos hubo *pródromos* como los que se ven en el S.V.V.
- En la mayoría hubo desencadenantes emocionales.
- No surgían, a priori, antecedentes de actividad física manifiesta en relación con los episodios.
- La palidez fue un signo constante en todos los casos.
- La recuperación fue siempre rápida, espontánea y sin secuelas.
- En el paciente nº 2 existían claros antecedentes familiares de cuadros compatibles con S.V.V.
- Tanto el examen físico como el ECG basal fueron normales en ambos pacientes

Reevaluados por nuestro equipo, surgieron dudas del origen vaso-vagal de los episodios y sospechamos el origen cardiogénico del síncope.

Nuestra sospecha se basó en los siguientes datos:

- En el paciente nº1 por los floridos antecedentes familiares de muerte súbita.
- En el paciente nº2, en 3 de los episodios se encontraba realizando actividad física y en uno de los mismos (cargaba a un compañero sobre sus hombros, compitiendo en velocidad) pudo haber realizado un esfuerzo desmedido.

Fue por esos motivos que consideramos que la ergometría, el Holter y el ecocardiograma eran los estudios prioritarios y definimos el origen cardiogénico de los episodios.

Como podemos apreciar a través de los casos clínicos presentados, el *minucioso interrogatorio* y el *pormenorizado examen físico* son los pilares sobre los que se asienta el diagnóstico etiológico del síncope. Solamente con éstos, es posible descartar aquellas causas neurológicas, psicológicas y metabólicas que pudieran confundirse con paroxismos sincopales (pseudo-síncope).

Frente a un paciente sincopal con examen físico y ECG. basal dentro de los límites de la normalidad, las probabilidades estadísticas de que su origen sea vaso-vagal son enormes.

A esta altura del proceso diagnóstico, aún estando presentes la mayoría de las características clínicas que definen al SVV, sugerimos re-interrogar principalmente en los siguientes aspectos:

- ¿hay antecedentes familiares de muerte súbita, de arritmias o de miocardiopatía?
- ¿existe relación temporal entre los episodios y la actividad física?
- Es importante recordar que algunos datos, aunque parezcan obvios, pueden no aparecer en el relato espontáneo.

En el paciente nº1, ni la niña ni sus padres relacionaron espontáneamente los marcados antecedentes familiares con la enfermedad actual.

En el paciente nº2, no surgió, en el interrogatorio inicial, el valioso antecedente del estrés físico como factor desencadenante en 3 de los episodios.

El SVV ocurre en general, en ausencia de actividad física, y si la hay los síntomas se inician cuando el paciente suspende abruptamente la misma. Está corriendo, se detiene y posteriormente aparecen los síntomas.

En el síncope cardiogénico los síntomas se inician durante el ejercicio y habitualmente ante esfuerzos físicos mayores.

Es importante destacar que los episodios que suceden en lugares cerrados (aulas, baños, ascensores, vehículos) es muy probable que sean de origen vaso-vagal, y aquellos que se presentan *exclusivamente* en lugares abiertos debe hacer dudar de este diagnóstico. De allí que los síncope que ocurren en la escuela, donde el niño pasa gran parte del día, orientan al diagnóstico dependiendo de si sucedieron en el aula (está quieto, en un ambiente cerrado, sujeto a situaciones de mayor tensión

emocional) o si sucedieron en el recreo, donde el niño se encuentra habitualmente más distendido y en actividad física permanente.

Concluida la entrevista con el paciente y su familia y habiendo descartado por interrogatorio, examen físico y ECG basal el origen cardiogénico de los paroxismos, la sospecha de SVV puede confirmarse con el Tilt Test. Creemos que debe ser el especialista en el tema quien debe indicar la oportunidad de este último, ya que si los episodios son aislados y no existen dudas diagnósticas no es absolutamente necesaria su realización.

Cuando existiera el menor indicio de síncope cardiogénico, la derivación del paciente debe ser inmediata.

El *ecocardiograma* descartará principalmente aquellas enfermedades que afectan al miocardio y que pueden no ser evidentes en el examen físico y en el ECG basal.

El *Holter* de frecuencia cardíaca permitirá la evaluación de la actividad eléctrica del corazón durante las 24 horas del día y ante situaciones diversas (caminar, correr, saltar, dormir).

Y finalmente la *ergometría*, podrá, la mayoría de las veces, poner de manifiesto aquellas arritmias

ocultas dependientes del esfuerzo y del aumento de la frecuencia cardíaca.

LECTURA RECOMENDADA

- López M., Silvestre E., Di Santo M., Arroyo H. Síncope recurrente. Arch. Arg. Ped. Dic. 1997 vol. 6.
- Arroyo H. Fejerman N. Lopez M. Silvestre E. Di Santo M.. Síncopes Infanto-juveniles. Neurología Pediátrica 2ª Edición. 1997 (Fejerman, Fernandez Alvarez)
- Silvestre E. Lopez M. Di Santo M. Tilt Test en Pediatría. Medicina Infantil. 1998. (en impresión)
- Fitzpatrick A.P.; Theodorakis C.; Vardas P.; et al. Methodology of head-up tilt testing in patients with unexplained syncope J. Am. Coll. Cardiol. 1991; 17 :125-30.
- Ruiz G. A. et al. Evolution of patients with clinical neurocardiogenic syncope not subjected to specific treatment Am. Heart J.; 1995; 130(2): 345-50.
- Kapoor W. N., Karf M., et al. A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope N Engl. J. Med. 1983; 309: 197-204.
- Tanel RE; Walsh EP. Syncope in the pediatric patient Cardiol Clin (UNITED STATES) Mayo 1997 15 (2) 277/94.
- Nakajima T. et al. The mechanism of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. Eur. Heart J. (ENGLAND) Mar 1997 18 (3) 530/1.
- Hospital Trousseau, Tours. Idiopathic monomorphic ventricular tachycardia Arch. Mal Coeur Vaiss (FRANCE) Jul. 1996 89 (7) 897/906.
- Noh CI; Song JY; et al. Ventricular tachycardia an exercise related syncope in children with structurally normal heart Br. Heart J. (ENGLAND) Jun 1995 73 (6) 544/7.
- Perlman B. A et al. Acute and long term beta-adrenergic blockade for patients with neurocardiogenic syncope J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 26 (5) 1293-8.