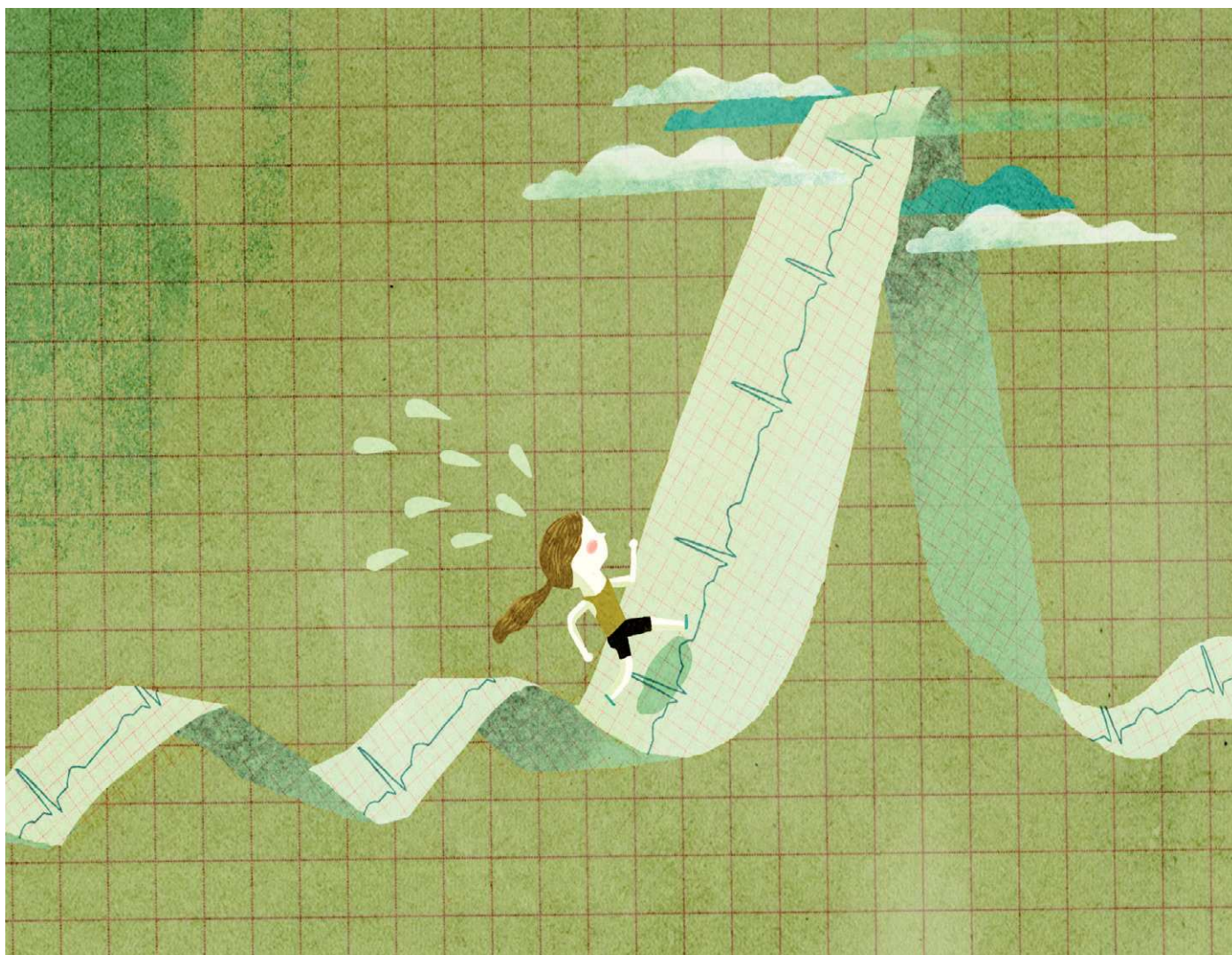


Marcadores electrocardiográficos de riesgo de muerte súbita

MIGUEL ÁNGEL GRANADOS RUIZ Y ALBERTO MENDOZA SOTO

Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Doce de Octubre. Madrid. España.

magranadosr@hotmail.com; amendozas.hdoc@salud.madrid.org



Puntos clave

- La muerte súbita de causa cardíaca en la población pediátrica es afortunadamente poco frecuente.
- Dos tercios de las enfermedades cardíacas que pueden producir muerte súbita en la población pediátrica tienen un patrón reconocible en el electrocardiograma (ECG).
- Los sustratos más habituales de la muerte súbita cardíaca son:
 - La hipertrofia ventricular izquierda (ondas Q patológicas y alteraciones del ST y de la onda T en derivaciones izquierdas).
 - La prolongación de la repolarización ($QTc > 440-470$ ms en varones y $> 460-480$ en mujeres).
 - Las enfermedades arritmogénicas del ventrículo derecho (ensanchamiento del QRS, ascenso del ST y ondas T negativas en precordiales derechas).
- Enfermedades potencialmente malignas pueden presentar en determinados momentos de la evolución un ECG normal.

Introducción

La mayoría de los episodios de muerte súbita (MS) en niños, adolescentes y deportistas tiene una causa cardíaca¹. La incidencia de MS en la población general oscila entre 50-60 casos/100.000 habitantes/año, de los cuales los niños y jóvenes representan una pequeña proporción². En un reciente estudio poblacional de MS se registraron 33 casos en la edad pediátrica (0-18 años) en un período de 3 años, lo que supuso una incidencia de 1,7/100.000 habitantes/año. De estos 33 casos, 25 correspondieron a menores de un año; de estos 25 casos, 23 fueron inexplicados y 2 como consecuencia de cardiopatía congénita no diagnosticada³.

La MS de un niño o joven es un acontecimiento tan sumamente trágico para la familia y para la sociedad que ha motivado el llamamiento a realizar programas de detección precoz de las enfermedades que pueden ser sustrato de MS en distintas etapas de la vida o en determinados subgrupos de niños⁴. El electrocardiograma (ECG) es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico de la mayoría estas enfermedades. Sin embargo, el debate sobre el cribado cardiovascular en niños y jóvenes continúa sin resolverse y hasta el momento actual no existe suficiente evidencia científica para recomendar la realización de ECG a toda la población pediátrica⁵⁻⁷.

Causas de muerte súbita cardíaca en la edad pediátrica

Las causas de MS cardíaca en niños y jóvenes se pueden agrupar en: a) cardiopatías estructurales, y b) trastornos eléctricos (tabla 1)⁸.

Miocardiopatía hipertrófica

Es la principal causa de MS en deportistas menores de 35 años en las series americanas (aproximadamente un tercio de los casos)⁹. Se calcula una prevalencia en la población general de 1/500, aunque en la población pediátrica la prevalencia probablemente es menor, en torno a 1/15.000. La incidencia anual de MS en poblaciones no seleccionadas es alrededor del 1%¹⁰. En la miocardiopatía hipertrófica (MH), el ECG es anormal en el 95% de los casos¹¹. La presencia aislada de criterios de voltaje de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) es un hallazgo muy frecuente en niños sanos y en deportistas. Sin embargo, la HVI patológica (fig. 1) presenta además criterios no dependientes de voltaje: ondas Q patológicas en derivaciones inferiores y/o laterales, cambios muy prominentes en el segmento ST y en la onda T.

Anomalías coronarias

Las anomalías coronarias que con mayor frecuencia pueden dar lugar a MS en la edad pediátrica son aquellas en las que existe un origen anómalo de una arteria coronaria¹².

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ACI) en la arteria pulmonar representa entre el 0,25 y el 0,5% de las cardiopatías congénitas¹³. La clínica aparece característicamente a partir del mes de vida, en relación con la caída fisiológica de

Tabla 1. Causas de muerte súbita cardíaca en niños y adolescentes

Cardiopatías estructurales

Miocardiopatía hipertrófica
Anomalías coronarias
Miocardiopatía/dislipia arritmogénica de ventrículo derecho
Miocardiopatía dilatada
Miocarditis
Estenosis aórtica grave
Dilatación de aorta ascendente

Trastornos eléctricos

Síndrome de Wolf-Parkinson-White
Canalopatías
Síndrome de QT largo
Síndrome de Brugada
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica
Síndrome de QT corto

En rojo aparecen las entidades que pueden ser detectadas mediante electrocardiograma.

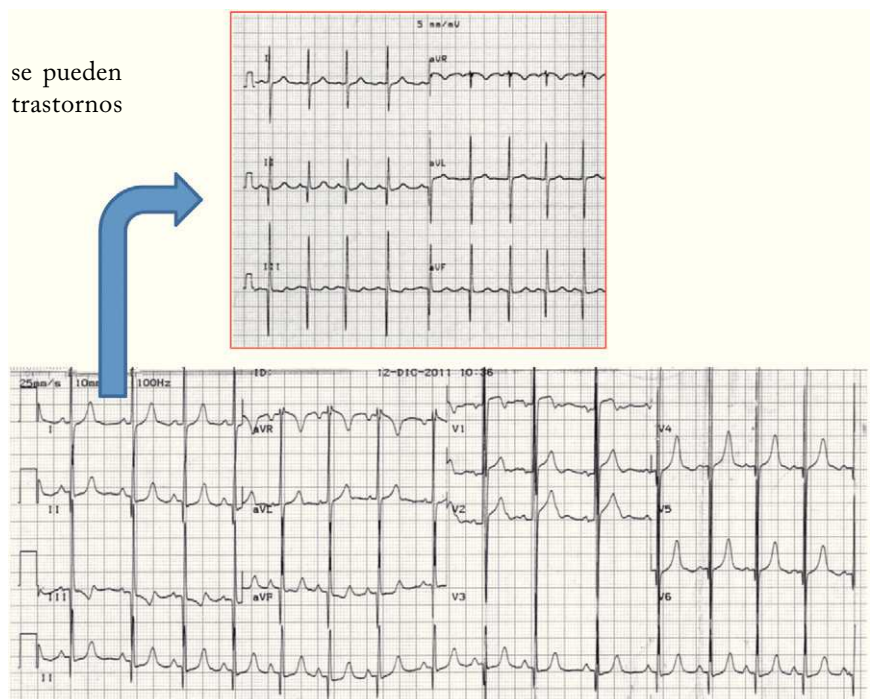


Figura 1. Registro electrocardiográfico de niño de 7 años con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva familiar. Presenta aumento de voltaje de los complejos QRS, ondas Q patológicas en derivaciones inferiores (II, III y aVF) y ascenso del ST en precordiales anteriores. Figura adjunta: detalle de las derivaciones del plano frontal del mismo paciente en registro realizado con calibración 5 mm/mV para apreciar con detalle las ondas Q.

presiones pulmonares y la inversión del flujo de la ACI anómala en dirección al tronco pulmonar (fig. 2), y es de isquemia coronaria, habitualmente difícil de identificar en lactantes. Hasta el 40% de los casos puede presentarse en forma de MS. El corazón está dilatado y presenta fibrosis y adelgazamiento de la pared anterolateral infartada del ventrículo izquierdo. El ECG muestra ondas Q anchas y profundas, así como elevación del ST en las derivaciones que recogen el área infartada (I, aVL, V4-V6). El hallazgo de ondas Q profundas (> 3 mm) con onda T invertida en aVL es específico de esta entidad (fig. 3). El origen anómalo de una arteria coronaria en el seno del Valsalva opuesto (ACI en seno de Valsalva derecho o arteria coronaria derecha en seno de Valsalva izquierdo) (fig. 4) tiene una prevalencia muy baja¹⁴. Característicamente, producen MS en niños mayores y jóvenes en relación con ejercicio físico intenso. Sin embargo, el ECG en reposo generalmente no muestra alteraciones¹⁵.

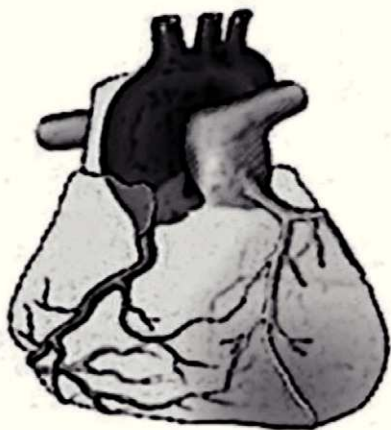


Figura 2. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar. Las resistencias pulmonares elevadas características del período fetal permiten la perfusión anterógrada de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. Después del parto, las resistencias pulmonares empiezan a bajar y sobre los 2 meses de vida ya alcanzan los niveles del adulto. En esta situación hemodinámica, el flujo de la coronaria anómala se invierte y se dirige hacia el tronco pulmonar robando el flujo procedente de las colaterales y produciendo isquemia de la cara anterolateral del ventrículo izquierdo.

Miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD) se caracteriza por el reemplazamiento del miocardio del ventrículo derecho (VD) por tejido fibroadiposo. La prevalencia estimada para la población general varía entre 1/2.000 y 1/5.000, con una relación varón/mujer de 3:1. Es el trastorno estructural más frecuentemente asociado a MS en deportistas < 30 años en España¹⁶. Se trata de una enfermedad hereditaria que se transmite fundamentalmente de forma autosómica dominante, con reducida penetrancia y expresión variable y se han descrito 12 genes ligados a la DAVD que codifican distintos componentes de las uniones intercelulares¹⁷. Es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica, excepcional antes en la primera década de la vida. La presentación típica es en forma de arritmias ventriculares sintomáticas con origen en el VD (desde extrasístoles ventriculares aisladas a rachas sostenidas de taquicardia ventricular con morfología de bloqueo de rama izquierda), generalmente desencadenadas por el esfuerzo. Los hallazgos ECG característicos incluyen la presencia de ondas T negativas en V1-V3 (85% de pacientes), ensanchamiento del QRS limitado a precordiales derechas sin imagen de bloqueo de rama derecha (QRS > 110 ms en V1-V3; 64%) y ondas epsilon (muesca o espícula terminal en el complejo QRS) en precordiales derechas (33%) (figs. 5 y 6).

Miocardiopatía dilatada

La miocardiopatía dilatada (MD) es la forma más frecuente de miocardiopatía y en la edad pediátrica afecta especialmente a pacientes menores de un año. Habitualmente solo se consigue identificar la etiología en un tercio de los pacientes¹⁸. La presentación suele ser en forma de insuficiencia cardíaca en más del 70%, pero también puede ser diagnosticada casualmente en base a un ECG patológico. En la fase presintomática, el riesgo de MS es bajo, pero significativamente superior al de la población general. La MD da lugar a una serie de cambios ECG no específicos en forma de alteraciones del ST y de la onda T (fig. 7).

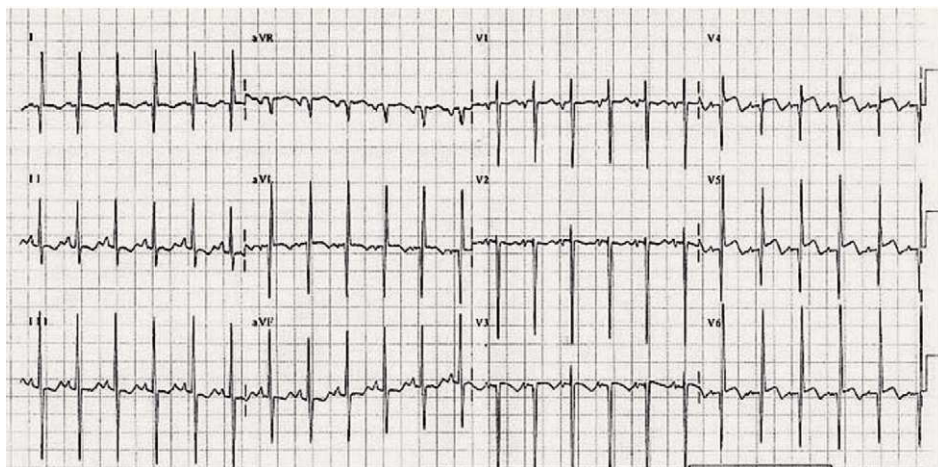


Figura 3. Registro electrocardiográfico de lactante mujer de 4 meses con diagnóstico de origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar con comienzo en forma de shock cardiogénico. Patrón de infarto anterolateral con ondas Q profundas en I, aVL y V4-V6 y ascenso del ST en V4-V6. Obsérvese el patrón característico de esta entidad: onda Q patológica en aVL con inversión de la onda T.

Miocarditis

La miocarditis es una enfermedad habitualmente leve o subclínica pero puede cursar de forma fulminante o como sustrato de MS, especialmente en lactantes¹⁹. En el ECG se puede encontrar cualquier combinación de los siguientes hallazgos (fig. 8): taquicardia sinusal, complejos QRS de bajo voltaje, cambios en el segmento ST y en la onda T, prolongación del PR, prolongación del intervalo QTc.

Estenosis aórtica grave

La estenosis aórtica valvular y/o supra valvular grave, a pesar de ser fácilmente reconocible desde el punto de vista clínico, sigue siendo causa de MS en relación con esfuerzo¹⁶. El descenso del ST y la inversión de la onda T en derivaciones izquierdas es un marcador ECG característico de hipertrofia ventricular izquierda grave que traduce isquemia latente y alto riesgo de MS (fig. 9).

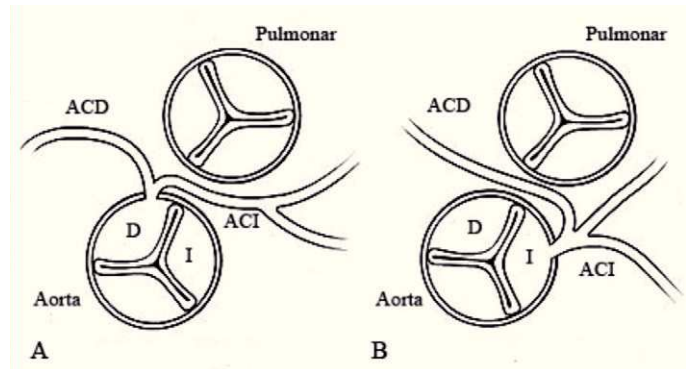


Figura 4. A) Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ACI) en el seno de Valsalva derecho. B) Origen anómalo de la arteria coronaria derecha (ACD) en el seno de Valsalva izquierdo. El recorrido obligado entre las dos grandes arterias junto con anomalías frecuentes asociadas como la forma del ostium (en forma de hendidura), el origen en ángulo agudo, pueden determinar alteraciones de la perfusión coronaria que se ponen de manifiesto sólo en momentos de máximo esfuerzo.

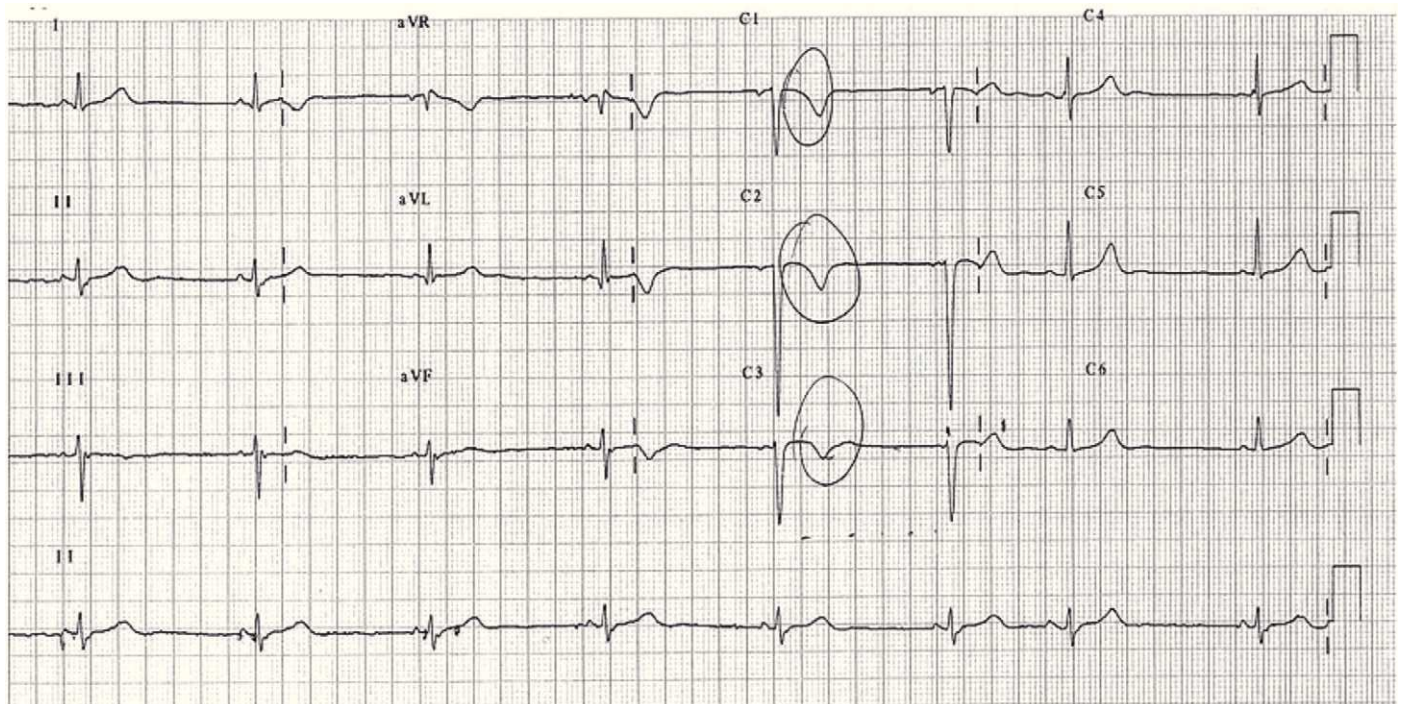


Figura 5. Registro electrocardiográfico de varón de 14 años estudiado por síncope y diagnosticado de displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD). El patrón juvenil normal de repolarización hace referencia a la presencia de ondas T negativas en precordiales anteriores hasta aproximadamente los 10 años. A partir de esta edad, la onda T se debe hacer positiva en la cara anterior (progresivamente desde V3 a V1), aunque en el adulto joven la onda T puede seguir siendo negativa en V1. Por tanto, en este adolescente sería normal encontrar una onda T negativa en V1, pero no en V2 y mucho menos en V3. Con el antecedente de síncope, es obligado descartar DAVD.

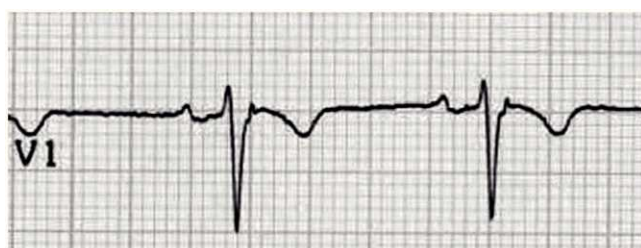


Figura 6. Displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD). Detalle que demuestra el ensanchamiento del QRS en V1 sin imagen de bloqueo de rama derecha y una muesca o espícula terminal, la onda epsilon, que corresponde a potenciales eléctricos retrasados de pequeña amplitud originados en las áreas de tejido sano rodeadas de tejido fibroadiposo.

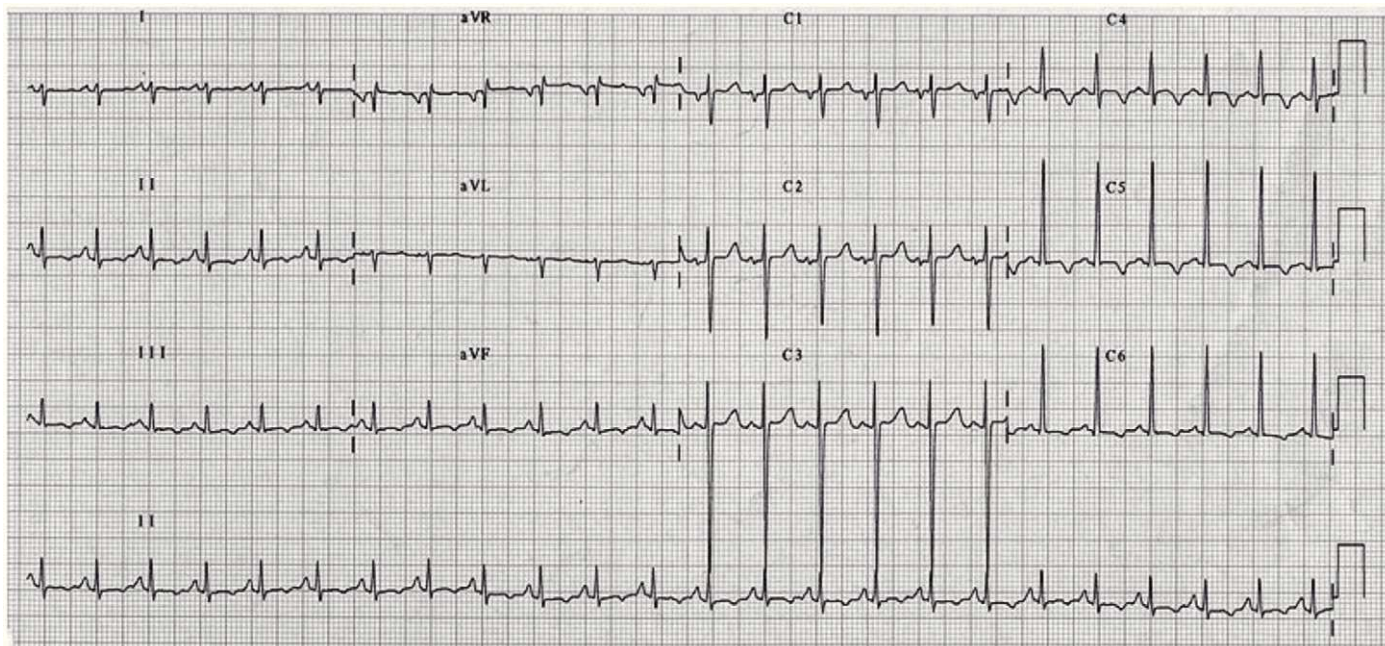


Figura 7. Registro electrocardiográfico de lactante mujer de 15 meses, con diagnóstico de miocardiopatía dilatada idiopática. Llama la atención la presencia de bajos voltajes y ondas T planas en las derivaciones del plano frontal y ondas T negativas en precordiales izquierdas.

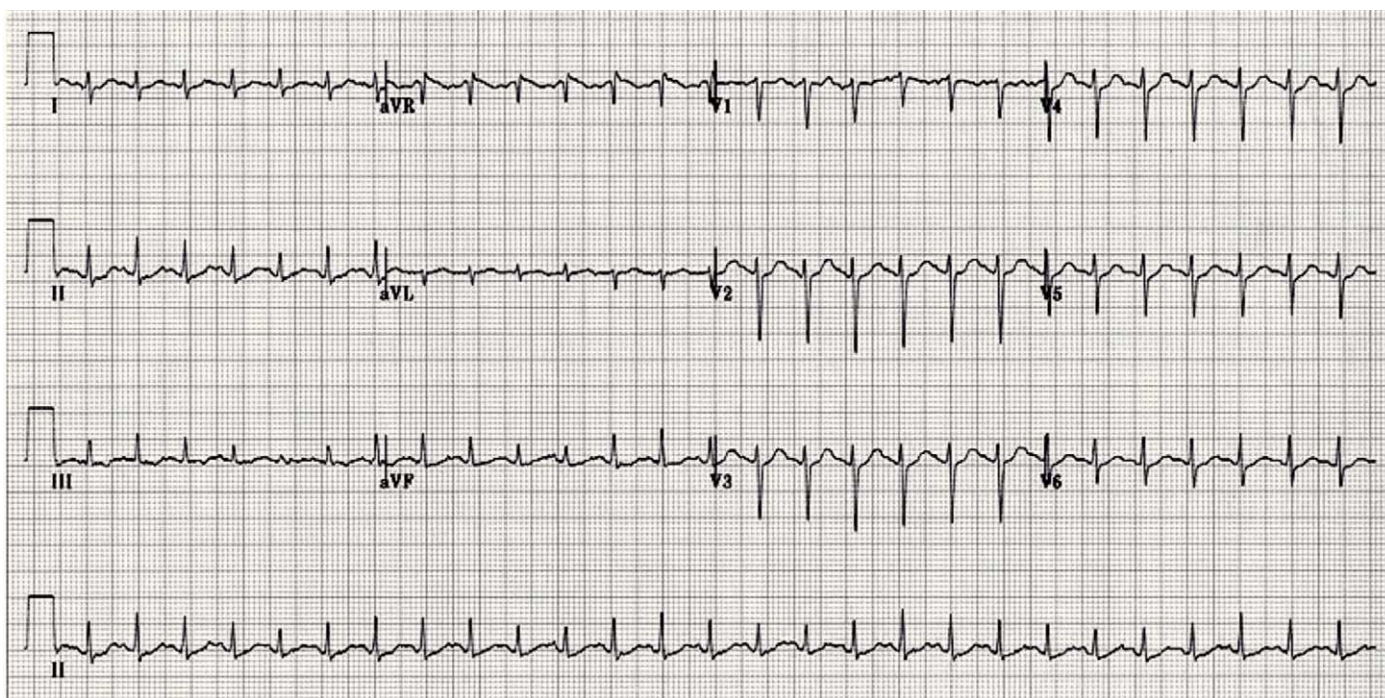


Figura 8. Registro electrocardiográfico de lactante varón de 3 meses con diagnóstico de miocarditis aguda. La taquicardia sinusal y los cambios inespecíficos del segmento ST y de la onda T (ligero descenso del ST con ondas T aplanadas) constituyen los hallazgos más frecuentes.

Síndrome de Wolf-Parkinson-White

La preexcitación tipo Wolf-Parkinson-White (WPW) se produce por la presencia de una vía accesoria que conecta aurículas con ventrículos y que permite que una parte del miocardio ventricular se despolarice inmediatamente después de la despolarización auricular (preexcitación), dando lugar a una onda lenta de activación ventricular (onda delta) que configura un intervalo PR corto y un ensancha-

miento del QRS (fig. 10). El síndrome de WPW (preexcitación más episodios de taquicardia supraventricular) se completa cuando la vía accesoria tiene además capacidad para conducir en sentido retrógrado (reentrada desde ventrículo a aurícula).

Se estima un prevalencia de preexcitación en la población general de 2-4/1.000. La incidencia de WPW sintomático está en torno a 4/100.000/año, con un patrón bimodal: un pico en la infancia y otro entre los 20 y 30 años.

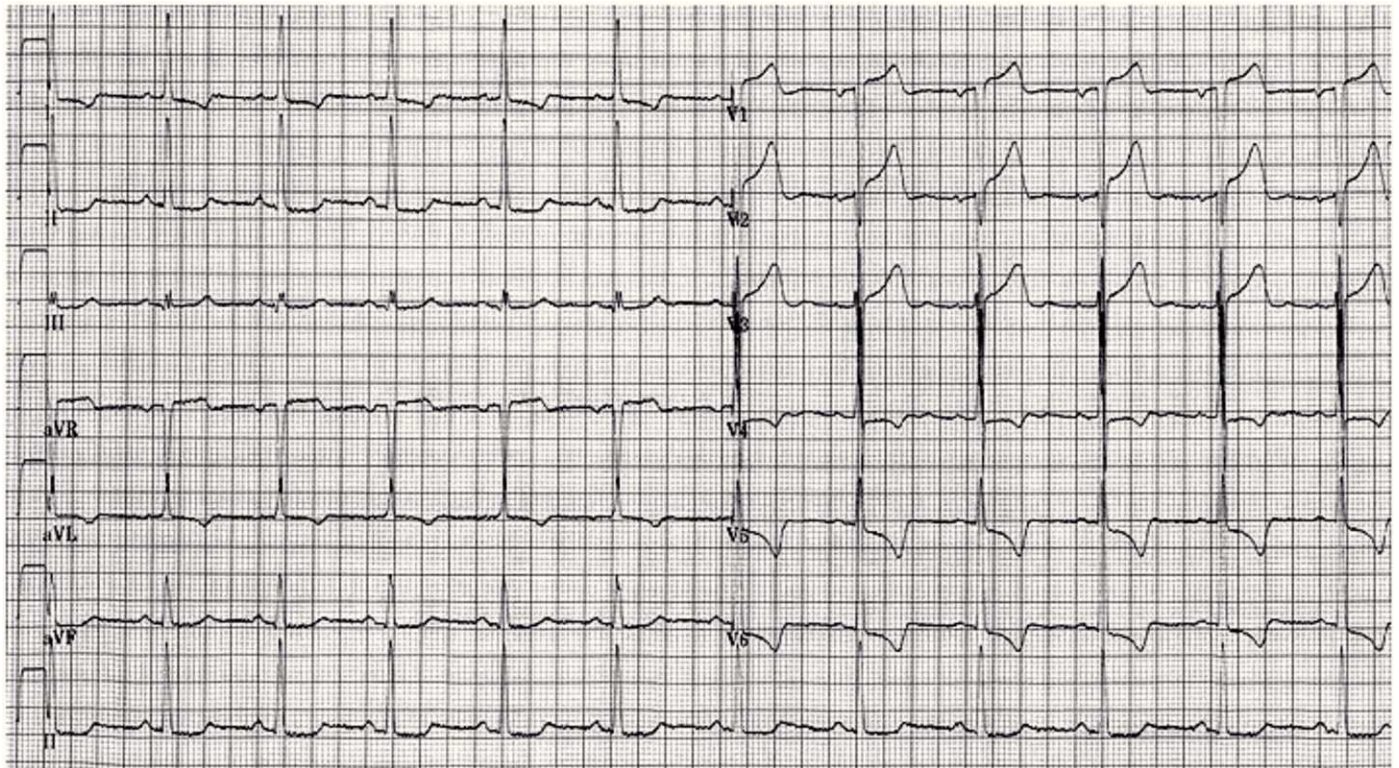


Figura 9. Registro electrocardiográfico de niña de 12 años con diagnóstico de estenosis aórtica valvular. La presencia de descenso del ST (V5 y V6) con ondas T negativas (aVL, V5 y V6) traduce hipertrofia ventricular izquierda grave con isquemia latente.

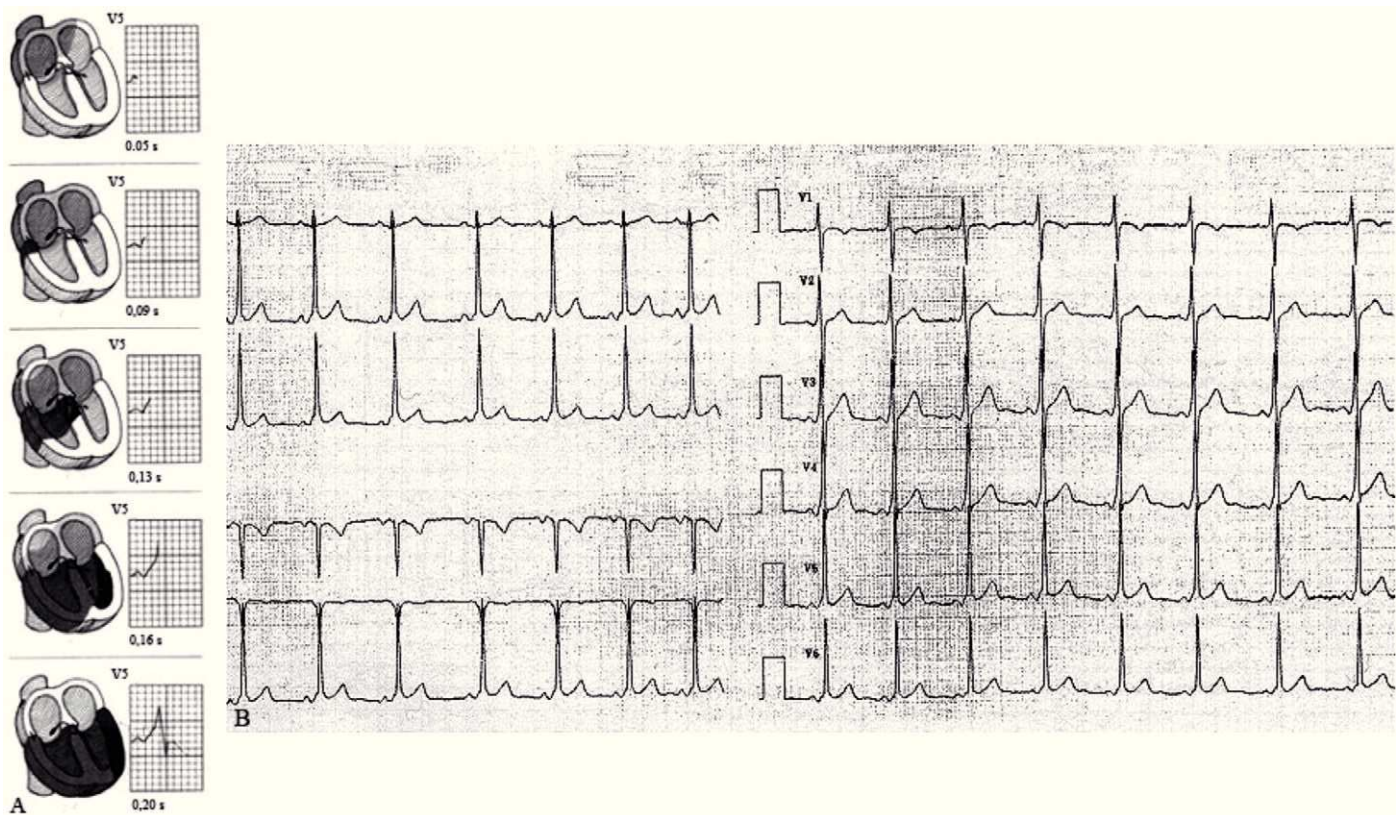


Figura 10. A) Preexcitación tipo Wolf-Parkinson-White. Después de despolarizarse las aurículas, el impulso alcanza la vía accesoria localizada en la pared lateral derecha y empieza a despolarizar de forma lenta el miocardio ventricular adyacente dando lugar a la onda delta. Después del retraso fisiológico de la conducción en el nodo auriculoventricular, el impulso se conduce de forma rápida por el sistema de conducción y despolariza el resto del miocardio. El QRS ancho resultante corresponde a la fusión de ambos frentes. B) Registro electrocardiográfico de varón de 9 años con preexcitación tipo Wolf-Parkinson-White. Presenta un PR corto con QRS ensanchado por la presencia de una onda delta.

La presentación clínica habitual es en forma de episodios de taquicardia supraventricular por reentrada. Sin embargo, se describe un riesgo de MS asociada al WPW de 0,17% anual en pacientes asintomáticos, que parece ser ligeramente mayor en niños y adolescentes (hasta 0,3% anual)²⁰. Se admite que el mecanismo de la MS en estos pacientes es conducción rápida a los ventrículos de un episodio de fibrilación auricular (FA) a través de una vía accesoria con período refractario corto. Aunque la FA es excepcional en la edad pediátrica, es conocido que la práctica de deporte incrementa el riesgo de desarrollar FA²¹, probablemente como consecuencia del incremento del tono vagal (acortamiento del período refractario auricular) y del desarrollo de cambios anatómicos a nivel auricular (aumento de tamaño de las aurículas, etc.), por lo que el hallazgo de preexcitación tipo WPW requiere una evaluación cardiológica dirigida a determinar el período refractario de la vía anómala. La desaparición de la preexcitación con frecuencias cardíacas superiores a 120-130 lpm sugiere un período refractario largo y se ha considerado tradicionalmente un factor de buen pronóstico²².

Síndrome de QT largo

El síndrome de QT largo (SQTL) congénito es la canalopatía responsable del mayor número de MS de causa arritmica en niños y jóvenes. Se ha publicado una prevalencia de al menos 1/2.500 recién nacidos vivos²³. Se trata de un trastorno genético heterogéneo que se hereda fundamentalmente de forma autosómica dominante, con penetrancia variable. Se han identificado cientos de mutaciones en los 13 genes que participan en la codificación de los canales iónicos, integrados por una unidad principal o subunidad alfa y una serie de proteínas auxiliares que lo regulan. Aproximadamente, el

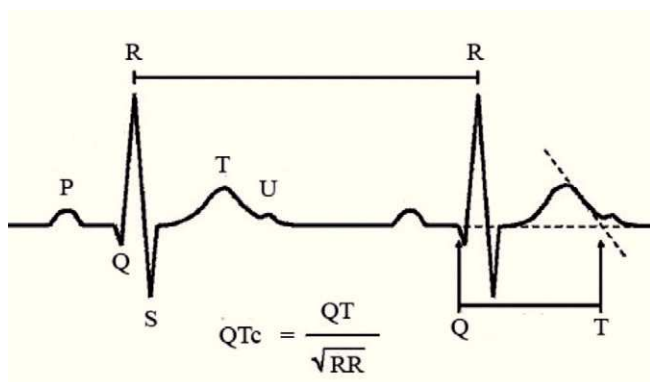


Figura 11. Medición del intervalo QTc: se utiliza la fórmula de Bazett para corregir la duración del intervalo de acuerdo con la frecuencia cardíaca. Debe medirse preferentemente en II y en V5 o en la derivación en que parezca ser más largo. Debe delimitarse el final de la onda T, con ayuda del método de la tangente como se muestra en la figura²⁵, con respecto a la onda U. El QT medido de esta manera se divide entre la raíz cuadrada del intervalo RR precedente. Velocidad: 25 mm/s; 1 mm = 0,04 s. De forma rápida: se debe sospechar QT largo cuando la onda T supera la mitad del intervalo RR o bien cuando se «monta» sobre la onda P del siguiente ciclo cardíaco.

75% de pacientes con diagnóstico clínico de SQTL presentan mutaciones en alguno de los 3 principales genes que codifican la subunidad alfa y constituyen los 3 tipos de SQTL más frecuentes: KCNQ1 (SQTL tipo 1; canal de potasio IK_s; 35%); KCNH2 (SQTL tipo 2; canal de potasio IK_r; 30%) y SCN5A (SQTL tipo 3; canal de sodio; 10%).

El SQTL ha dejado de ser una curiosidad médica y en el momento actual todos los clínicos deben estar familiarizados con la manera de medir correctamente el intervalo QT (figs. 11 y 12)^{24,25}. Se considera anormal un QTc > 440 ms en varones y > 460 ms en mujeres. Sin embargo, el QT es un intervalo dinámico y puede existir cierto grado de solapamiento entre los valores de QTc de pacientes con SQTL y la población normal por lo que algunos autores han propuesto considerar QTc anormal > 470 ms en varones y > 480 en mujeres²⁶.

El ECG permite identificar clínicamente el subtipo de SQTL (fig. 13) y constituye una herramienta de gran valor en la estratificación del riesgo (pacientes con QTc > 500 ms tienen un riesgo superior al 50% de síncope y/o MS).

Síndrome de Brugada

El síndrome de Brugada (SBr) es una canalopatía genéticamente heterogénea, con herencia autosómica dominante en aproximadamente el 50% de los casos y con variable penetrancia. Aunque recientemente se han descrito mutaciones en otros genes, el 20% de pacientes presenta mutaciones para el gen SCN5A que codifica para el canal de sodio. La prevalencia del SBr en la población occidental es probablemente baja. Sin embargo, en ciertas zonas del sudeste asiático, donde se conoce como síndrome de la MS nocturna inesperada, puede alcanzar una prevalencia de 1/2.000 y constituye la segunda causa de muerte en varones menores de 40 años²⁷.

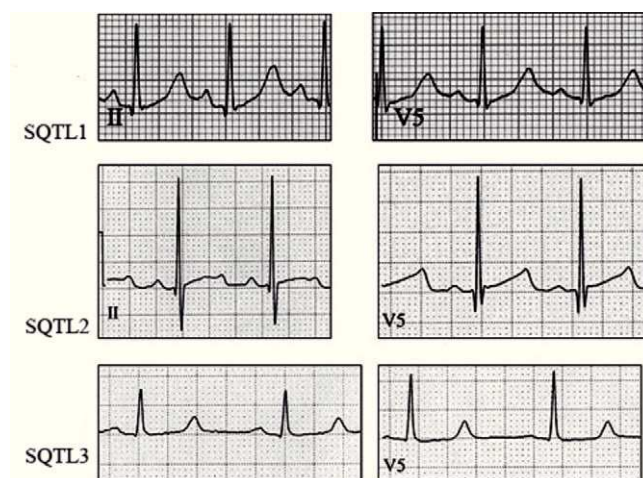


Figura 12. Síndrome de QT largo (SQTL). Subtipos más frecuentes²⁵. SQTL tipo 1: ondas T de base ancha y duración muy prolongada; desencadenantes: ejercicio y/o estímulos simpáticos; especialmente natación. SQTL tipo 2: ondas T de baja amplitud, con muescas y con apariencia asimétrica; desencadenantes: emociones, estímulos auditivos bruscos; menos frecuente, sueño y ejercicio. SQTL tipo 3: ondas T de aparición tardía, de amplitud normal, simétricas; desencadenantes: sueño, bradicardia.

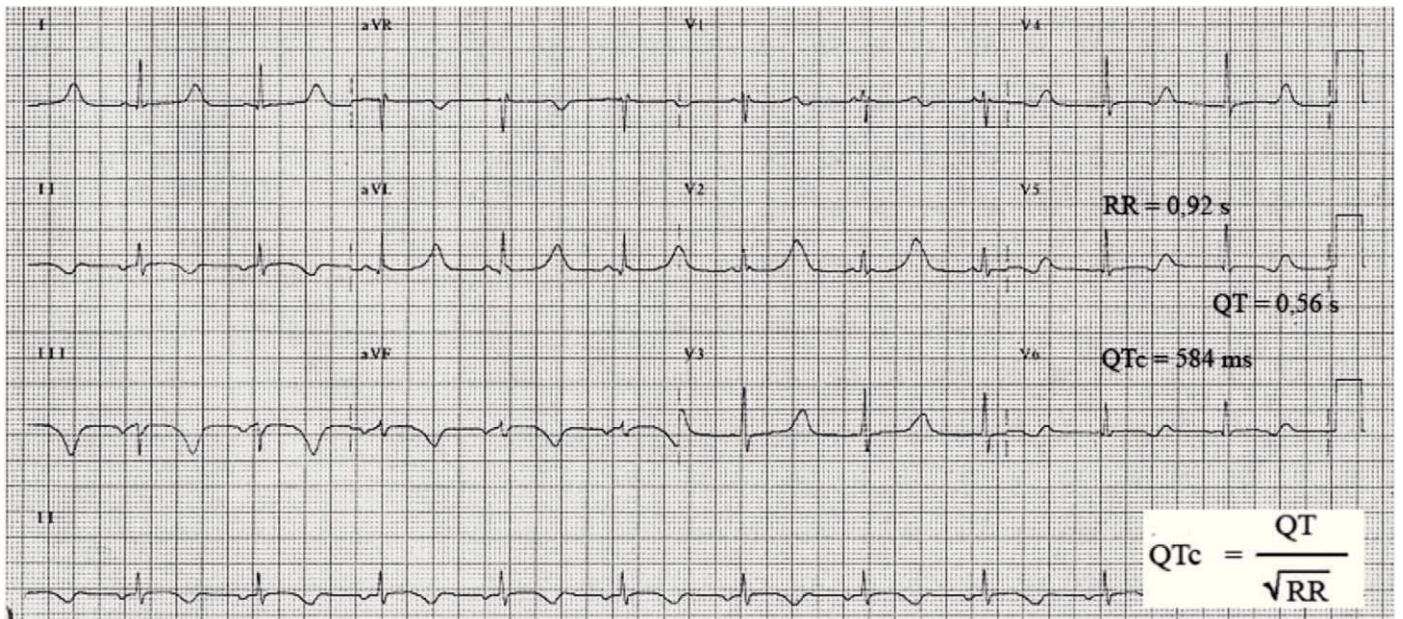


Figura 13. Registro electrocardiográfico de paciente varón con síndrome de QT largo y diagnóstico previo de epilepsia (1 mm = 0,04 s). QT medido en V5: 14 mm × 0,04 s = 0,56 s; RR precedente: 23 mm × 0,04 s = 0,92 s; raíz cuadrada de 0,92 = 0,959; QTc = QT medido/ raíz cuadrada del RR precedente = 0,56/0,959 = 0,584 s = 584 ms.

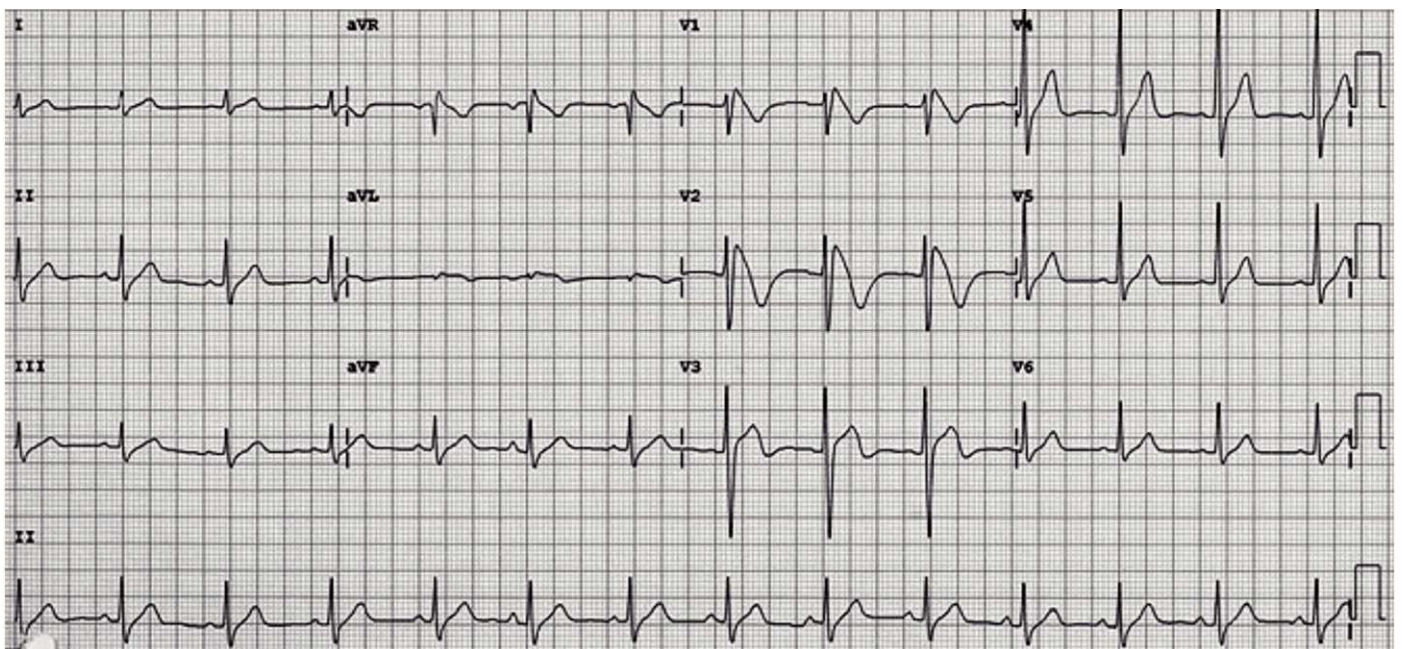


Figura 14. Registro electrocardiográfico (ECG) de varón de 15 años que ha sufrido un episodio de muerte súbita abortada después de un ejercicio de resistencia y en el que se objetiva un patrón Brugada tipo 1. Se puede observar el ascenso del ST > 2 mm en V1 y V2 (en forma de «aleta de tiburón»), así como inversión de la onda T en V1 y V2.

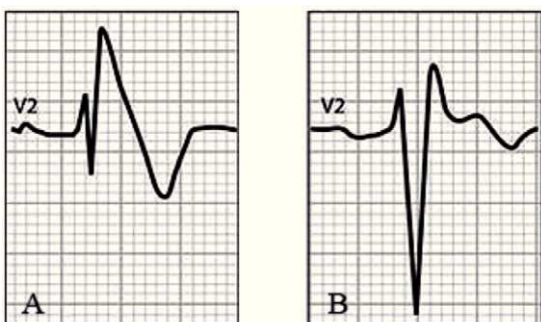


Figura 15. Síndrome de Brugada (Corrado D. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. Eur Heart J. 2010;31:243-59). A) Patrón electrocardiográfico tipo 1. Elevación del ST ≥ 2 mm con inversión de la onda T («aleta de tiburón»). B) Patrón electrocardiográfico tipo 2. Elevación del ST ≥ 2 mm con onda T isodifásica («silla de montar»).

El diagnóstico del SBr se establece sobre la base del ECG. En el momento actual, se admite la existencia de 2 patrones²⁸: tipo 1: elevación del ST ≥ 2 mm, con inversión de la onda T en más de una derivación precordial derecha (fig. 14); tipo 2: elevación del ST ≥ 2 mm en precordiales derechas con onda T positiva o isodifásica (fig. 15). Existen factores moduladores que pueden hacer que el ECG de un paciente con SBr muestre distintos patrones a lo largo del tiempo y que incluso pueda ser normal en algún momento. Es conocido que la temperatura es un modulador importante, lo que explica que la fiebre pueda desenmascarar formas silentes del SBr e incluso desencadenar arritmias ventriculares en el seno de un proceso febril^{29,30}.

El diagnóstico definitivo de SBr requiere la documentación del patrón ECG tipo 1 de forma espontánea o después de un test de provocación farmacológico con bloqueadores del canal del sodio (flecainida).

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) es una canalopatía arritmogénica muy poco frecuente, que se caracteriza por alteraciones en la regulación del calcio intracelular en relación con estímulos adrenérgicos que son sustrato para la aparición de arritmias ventriculares graves y MS en niños y jóvenes³¹. La edad media de presentación es 7-9 años en forma de síncope y/o MS desencadenados por ejercicio o por emociones intensas. El ECG en reposo es normal pero durante el ejercicio es habitual que se desencadenen extrasístoles ventriculares cuya complejidad aumenta a medida que progresa el ejercicio hasta degenerar en taquicardia ventricular polimórfica y fibrilación ventricular (fig. 16). Aunque existe historia familiar de MS hasta en el 30% de los casos, la elevada mortalidad en etapas tempranas de la vida

sugiere que la mayoría de casos son nuevas mutaciones. El diagnóstico se basa en la capacidad para reproducir las arritmias ventriculares durante el esfuerzo.

Síndrome de QT corto

El síndrome de QT corto es una canalopatía hereditaria recientemente descrita, caracterizada por un intervalo QT muy corto y MS en pacientes de cualquier edad³². Es extremadamente infrecuente pero tiene un patrón ECG característico: QTc: < 360 ms (rango entre 220 y 360 ms); segmento ST muy corto o ausente; ondas T altas, picudas en precordiales, que pueden ser positivas (jóvenes) o negativas (niños) (fig. 17).

Conclusiones

No cabe duda de que el diagnóstico precoz de las enfermedades potencialmente letales en la infancia conlleva un gran beneficio. Sin embargo, en el momento actual no existen recomendaciones definitivas para la realización de programas de detección precoz de estas enfermedades.

Muchos de los pacientes con riesgo de MS consultan por clínica específica (síncope de esfuerzo) o completamente inespecífica (mareos, palpitaciones, etc.) y en su evaluación el ECG constituye una herramienta habitual. Afortunadamente, la mayor parte de las cardiopatías que causan MS tiene expresión en el ECG basal por lo que el conocimiento de los marcadores ECG puede permitirnos identificar pacientes en riesgo.

Sin embargo, dado que existen cardiopatías que no producen alteraciones en el ECG basal o que, por su carácter dinámico, pueden dar lugar a registros ECG normales en un momento determinado, es necesario seguir «persiguiendo» estas entidades, sobre todo en aquellos casos en que existen antecedentes familiares o en que exista sospecha clínica fundada.

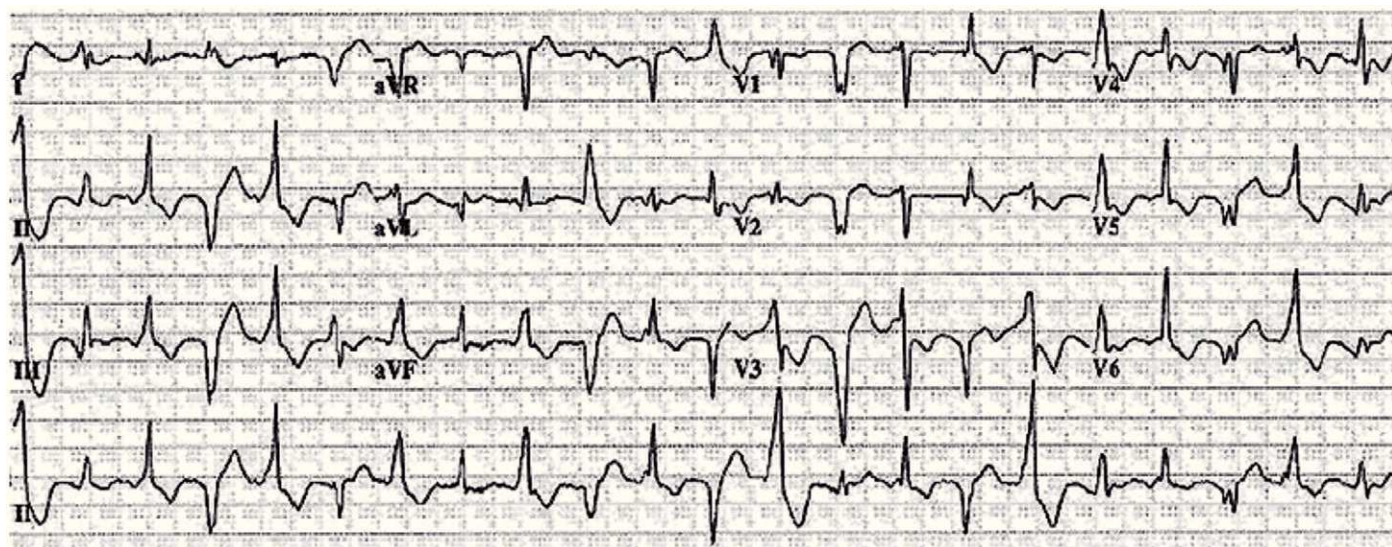


Figura 16. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. El registro muestra el electrocardiograma característico en un paciente generalmente menor de 10 años durante una situación emocional intensa. Se observa aparición de una extrasistolia ventricular, en la que el eje de los complejos QRS oscila latido a latido con una rotación de 180°, lo que acaba dando lugar a una taquicardia ventricular «bidireccional», que puede degenerar en taquicardia ventricular polimórfica y fibrilación ventricular (Medeiros-Domingo A. Arch Cardiol Mex. 2009;79 Supl 2:13-7).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología

■ Metanálisis

- Morentin B, Suárez-Mier MP, Aguilera B. Muerte súbita cardíaca en niños y jóvenes. *Rev Esp Med Legal*. 2009;35:59-69.
- Fish FA, Kannankeril PJ. Diagnosis and management of sudden death in children. *Curr Opin Pediatr*. 2012;24:592-602.
- Chugh SS, Reinier K, Balaji S, Uy-Evanado A, Vickers C, Mariani R, et al. Population-based analysis of sudden death in children: The Oregon Sudden Unexpected Death Study. *Heart Rhythm*. 2009; 6:1618-1622.
- Kaltman JR, Thompson PD, Lantos J, Berul CI, Botkin J, Cohen JT, et al. Screening for sudden cardiac death in the young. Report from a National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group. *Circulation*. 2011;123:1911-8.
- Myerburg RJ, Vetter VL. Electrocardiograms should be included in preparticipation Screening of Athletes. *Circulation*. 2007;116:2616-26.
- Chaitman BR. An electrocardiogram should not be included in routine preparticipation screening of young athletes. *Circulation*. 2007;116:2610-5.
- Rodday AM, Triedman JK, Alexander ME, Cohen JT, Ip S, Newburger JW, et al. Electrocardiogram screening for disorders that cause sudden cardiac death in asymptomatic children: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2012; 129:e999-1010.
- American Academy of Pediatrics. Section on cardiology and cardiac surgery. Policy statement. Pediatric sudden cardiac arrest. *Pediatrics*. 2012;129:e1094-102.
- Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 Update. A scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. *Circulation*. 2007;115:1643-55.
- Berger S, Dhala A, Dearani JA. State-of-the-art management of hypertrophic cardiomyopathy in children. *Cardiol Young*. 2009;19 Suppl 2:66-73.
- Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 2002;287:1308-20.
- Frommelt PC. Congenital coronary artery abnormalities predisposing to sudden cardiac death. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009;32:S63-6.
- Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:946-55.
- Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:593-7.
- Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:1493-501.
- Suárez-Mier MP, Aguilera B. Causas de muerte súbita asociada al deporte en España. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55:347-58.
- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010;121:1533-41.
- Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunies S, et al. Incidence, auses, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006;296:1867-76.
- Kytö V, Saraste A, Voipio-Pulkki LM, Saukko P. Incidence of fatal myocarditis: a population-based study in Finland. *Am J Epidemiol*. 2007;165:570-4.
- Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation. A long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53:275-80.
- Boraita A, Serratos L. El corazón del deportista: hallazgos electrocardiográficos más frecuentes. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:356-68.
- Triedman JK. Management of asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart*. 2009;95:1628-34.
- Schwartz PJ, Crotti L, Insolia R. Long-QT syndrome: from genetics to management. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5:868-77.
- Viskin S, Rosovski U, Sands AJ, Chen E, Kistler PM, Kalman JM, et al. Inaccurate electrocardiographic interpretation of long QT: the majority of physicians cannot recognize a long QT when they see one. *Heart Rhythm*. 2005;2:569-74.
- Modi S, Krahn AD. Sudden cardiac arrest without overt heart disease. *Circulation*. 2011;123:2994-3008.
- Taggart NW, Haglund CM, Tester DJ, Ackerman MJ. Diagnostic miscues in congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2007;115: 2613-20.
- Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62:1297-315.
- Bayés de Luna A, Brugada J, Baranchuk A, Borggrefe M, Breithardt G, Goldwasser D, et al. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J Electrocardiol*. 2012;45:433-42.
- Probst V, Denjoy I, Meregalli PG, Amirault JC, Sacher F, Mansourati J, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation*. 2007;115:2042-8.
- Skinner JR, Chung SK, Nel CA, Shelling AN, Crawford JR, McKenzie N, et al. Brugada syndrome masquerading as febrile seizures. *Pediatrics*. 2007;119:e1206-11.
- Liu N, Ruan Y, Priori SG. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Progress Cardiovasc Dis*. 2008;51:23-30.
- Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C, Borggrefe M, Schimpf R, Sbragia P, et al. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic-therapeutic implications. *Eur Heart J*. 2006;27:2440-7.

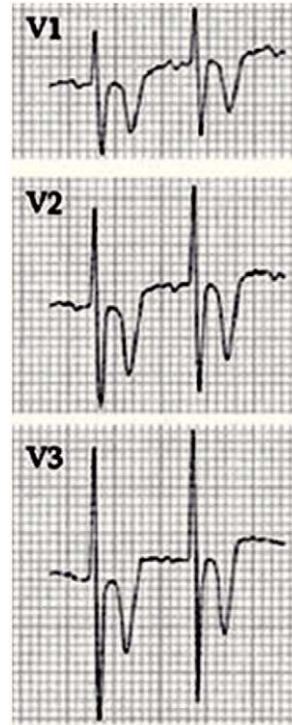


Figura 17. Detalle del registro electrocardiográfico de paciente de 2 años estudiado por episodio de muerte súbita abortada a los 4 meses y diagnosticado de síndrome de QT corto. Presenta un intervalo QT llamativamente corto (210 ms) y un QTc de 324 ms. Apenas existe intervalo ST y presenta ondas T negativas muy picudas³².

Bibliografía recomendada

Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Link M, Basso C, et al. Sections of Sports Cardiology of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J*. 2010;31:243-59.

Excelente documento de consenso para la interpretación del electrocardiograma de adolescentes que desean practicar deporte.

Wren C. Screening for potentially fatal heart disease in children and teenagers. *Heart*. 2009;95:2040-6.

Revisión crítica de las causas de muerte súbita desde la perspectiva de la cardiología infantil y de la utilidad de los programas de detección en pacientes asintomáticos.

Johnson JN, Ackerman MJ. QTc: how long is too long? *Br J Sports Med*. 2009;43:657-62.

Magnífica revisión sobre el diagnóstico del síndrome de QT largo y, sobretudo, el manejo de pacientes con QT «límite», los más frecuentes en la práctica clínica.

Tomaske M, Keller DI, Bauersfeld U. Sudden cardiac death: clinical evaluation of paediatric family members. *Europace*. 2011;13:421-6.

Trabajo en el que se estudian los familiares de pacientes jóvenes fallecidos de forma súbita y que identifica un número significativo de familiares en edad pediátrica con riesgo de muerte súbita.