

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de
 Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría



NÚMERO MONOGRÁFICO

“Actualización en cardiología pediátrica (II)”

Sumario

- | | |
|--------------|---|
| INTRODUCCIÓN | |
| 187 | Cardiología pediátrica: una especialidad que mira al futuro
A. Baño Rodrigo |
| ORIGINALES | |
| 189 | Arritmias en la edad pediátrica
I. Sánchez Pérez |
| 202 | Miocardiopatías y trasplante cardíaco
L. García-Guereta Silva, L. Deiros Bronte,
C. Labradero de Lera |
| 217 | El paciente adulto con cardiopatía congénita.
¿Una nueva especialidad?
T. Centella Hernández, M. Cazzaniga Bullón |
| 223 | Prevención de las enfermedades cardiovasculares
M. Sánchez Bayle |
| IN MEMORIAM | |
| 230 | Prof. Joaquín Colomer Sala
R. Fernández-Delgado Cerdá, R. Peris-Bonet |
| 232 | NOTICIAS |

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Julio-Agosto 2011

Volumen 67 - Número 4

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José M^a Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrío
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

© 2011 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
carmen.rodriguez@ergon.es

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Actualización en cardiología pediátrica (II)”

Sumario

INTRODUCCIÓN

- 187 **Cardiología pediátrica: una especialidad que mira al futuro**
A. Baño Rodrigo

ORIGINALES

- 189 **Arritmias en la edad pediátrica**
I. Sánchez Pérez
- 202 **Miocardopatías y trasplante cardíaco**
L. García-Guereta Silva, L. Deiros Bronte, C. Labrandero de Lera
- 217 **El paciente adulto con cardiopatía congénita. ¿Una nueva especialidad?**
T. Centella Hernández, M. Cazzaniga Bullón
- 223 **Prevención de las enfermedades cardiovasculares**
M. Sánchez Bayle

IN MEMORIAM

- 230 **Prof. Joaquín Colomer Sala**
R. Fernández-Delgado Cerdá, R. Peris-Bonet

- 232 **NOTICIAS**

MONOGRAPHIC ISSUE

“Update in pediatric cardiology (II)”

Contents

INTRODUCTION

- 187 **Pediatric cardiology: a specialty looking towards the future**
A. Baño Rodrigo

ORIGINALS

- 189 **Arrhythmias in the pediatric age**
I. Sánchez Pérez
- 202 **Cardiomyopathies and heart transplants**
L. García-Guereta Silva, L. Deiros Bronte, C. Labrandero de Lera
- 217 **The adult patient with congenital heart disease: A new specialty?**
T. Centella Hernández, M. Cazzaniga Bullón
- 223 **Prevention of cardiovascular diseases**
M. Sánchez Bayle

IN MEMORIAM

- 230 **Prof. Joaquín Colomer Sala**
R. Fernández-Delgado Cerdá, R. Peris-Bonet

- 232 **NEWS**

Cardiología pediátrica: una especialidad que mira al futuro

A. Baño Rodrigo

Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid.

Este es el segundo y último número de la monografía dedicada a actualización en cardiología pediátrica. Como pudimos ver en el primer número, son muchos los avances y los logros conseguidos en los últimos años, y al amparo de ellos han surgido nuevas técnicas y nuevos retos para lograr que el camino a la edad adulta de estos niños se produzca en las mejores condiciones posibles.

Hoy día es ya un hecho que la mejora en la supervivencia de las enfermedades y los adelantos en las técnicas quirúrgicas han precisado que la cardiología pediátrica sobrepasara la edad de la infancia y en la actualidad nos encontramos con que existen ya unidades de cardiopatías congénitas del adulto.

Pero no solo esta especialidad comprende el campo de los defectos congénitos sino que también abarca el estudio y tratamiento de las enfermedades adquiridas del corazón durante la infancia, por lo que estos especialistas se han hecho imprescindibles en los hospitales pediátricos con alta carga asistencial, dado que en todas las especialidades de la pediatría (intensivos, oncología, etc.) se hace necesaria la presencia y colaboración de los cardiólogos infantiles.

Las arritmias son igualmente un pilar básico de la cardiología infantil y su comprensión, a veces compleja, es una parte imprescindible de la cardiología infantil, en un campo que se está desarrollando a una velocidad vertiginosa y con una capacidad terapéutica como nunca antes se había conocido. La Dra. Sánchez Pérez ha sabido hacernos fácil lo difícil y darnos las pautas necesarias para entender, diagnosticar y tratar las arritmias de los niños, con las peculiaridades propias y específicas de la edad infantil.

Correspondencia: Dr. A. Baño Rodrigo. Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid
E-mail: antonio_bano@hotmail.com
Recibido: Febrero 2011

REV ESP PEDIATR 2011; 67(4): 187-188

Las miocardiopatías y las técnicas de trasplante cardíaco han sufrido una transformación espectacular en los últimos años. Así, se conoce mejor la evolución y el pronóstico de todas las formas de miocardiopatías y sabemos más sobre la muerte súbita y su incidencia en niños. También las técnicas de trasplante cardíaco han progresado de una forma notable, constituyendo éste una opción terapéutica real para casos determinados. El Dr. García-Guereta ha vivido muy de cerca todo el proceso de los trasplantes cardíacos y tiene una opinión experta en este campo, así como en la utilización de los sistemas de asistencia ventricular como puente al trasplante, con los que se ha conseguido una disminución franca de la mortalidad en lista de espera en nuestro país. Le acompañan en la redacción de este trabajo los doctores Deiros y Labrandero, y su capítulo es clave para entender este apartado, tan necesario dentro de la cardiología infantil.

Como bien dicen la Dra. Centella y el Dr. Cazzaniga, el número de pacientes adultos con cardiopatías congénitas ha ido progresivamente en aumento a medida que los niños cardiopatas se han ido haciendo mayores y desapareciendo de la edad pediátrica. Pero eso sí, algunos de ellos con las secuelas de operaciones o intervenciones practicadas durante el periodo neonatal o la infancia y con la necesidad de un seguimiento apropiado y especializado que les permita acceder a una vida adulta en las mejores condiciones de calidad y cantidad de vida. Para ello es imprescindible la figura del cardiólogo pediatra del adulto, y el Dr. Cazzaniga en su evolución hacia esta disciplina es uno de los que mejor conocen las consecuencias a largo plazo de las enfermedades cardíacas y de sus secuelas. Su capítulo es, sin duda, de referencia para conocer cuáles son los problemas que afectan a estos adultos que nacieron con una enfermedad congénita.

Por último, la prevención de las enfermedades cardiovasculares es, hoy día, una realidad y una tarea imprescindible de cara a un futuro con menores tasas de enfermedad cardiovascular en la edad adulta. Para ello es imprescindible

ble que, desde la infancia, se establezcan los patrones de comportamiento necesarios para que ese cambio constituya una realidad. En ese campo, el Dr. Sánchez Bayle es uno de los pediatras pioneros en la prevención cardiovascular. Sus trabajos publicados han marcado un antes y un después en la prevención cardiovascular desde la infancia y su trabajo diario es una constante en la lucha por inculcar hábitos saludables desde los primeros años hasta la edad adulta. Su capítulo es, sin duda, uno de los más novedosos en la cardiología infantil, demostrando una vez más la necesidad de atender de forma integral a todos los niños, portadores

o no de una cardiopatía congénita, con el fin de que a través de sus hábitos de vida se pueda evitar que desarrollen en un futuro no tan lejano, la enfermedad cardiovascular.

Como resultado de estos trabajos, es posible asegurar que tenemos una visión actualizada de los últimos avances en cardiología pediátrica, que ya no solo comprenden el ámbito de las cardiopatías congénitas, sino también el de las cardiopatías adquiridas y su prevención. Es decir, que abarca al niño de una forma integral para, atendiendo su presente, conseguir un futuro, en la edad adulta, con menos enfermedad, menos secuelas y más salud.

Arritmias en la edad pediátrica

I. Sánchez Pérez

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

RESUMEN

Las arritmias pueden ser debidas a anomalías en la formación de impulsos (automatismos), anomalías en la propagación de impulsos, por defecto (como los bloqueos o retrasos en la conducción), o por exceso (como circuitos fijos o funcionales de "reentrada"), o bien por anomalías en la influencia del sistema autónomo. Estas alteraciones pueden desarrollarse de forma aislada o combinada, e igualmente pueden afectar a cualquier región del miocardio, dentro o fuera del sistema de conducción. Será fundamental una buena historia clínica encaminada a descartar la causa subyacente de la arritmia: enfermedad cardíaca congénita o adquirida como Kawasaki, miocarditis o fiebre reumática, así como la presencia de antecedentes familiares de arritmia o muerte súbita. Los síntomas producidos por las arritmias son determinados por sus efectos en el gasto cardíaco, la presencia o ausencia de cardiopatía y por la edad del paciente. En la exploración física podremos distinguir arritmias benignas con datos como variaciones de la frecuencia cardíaca con el ciclo respiratorio o latidos ectópicos aislados, detectar taquicardias o bradicardias cuando a la auscultación la frecuencia cardíaca se encuentre por encima o por debajo de lo normal para su edad, o anomalías asociadas como soplo cardíaco, roce pericárdico... Dentro del ámbito de la atención primaria se debe también realizar un electrocardiograma con 12 derivaciones con tira de ritmo de 30 segundos donde podremos encontrar preexcitación, bloqueos, etc. Si a pesar de toda esta información no llegamos a un diagnóstico de la arritmia, se requerirá la derivación a un cardiólogo pediatra, quien deberá efectuar una

monitorización ambulatoria de 24 h (holter) o dispositivos externos (60 días) o implantables (2 años) cuando la arritmia no queda registrada en un holter convencional por su frecuencia de aparición; y test de esfuerzo capaz de detectar arritmias o cambios electrocardiográficos relacionados con el ejercicio como cambios en grado de bloqueo, preexcitación emergente con el ejercicio o ectopia ventricular. Asimismo se realizará ecocardiograma para descartar cardiopatía estructural o afectación en la función cardíaca por arritmia mantenida. Se indicará estudio electrofisiológico ante determinadas circunstancias:

- Para el diagnóstico y tratamiento de bradiarritmias, para correlacionar la clínica en bradiarritmias adquiridas, y para determinar el nivel de bloqueo auriculoventricular.
- En taquiarritmias, para definir el mecanismo de producción tanto en QRS estrecho como ancho, determinar el riesgo de muerte súbita y decidir la actitud terapéutica (ablación, desfibrilador implantable, tratamiento farmacológico o actitud expectante).
- Síncopes de causa desconocida.

Palabras clave: Arritmias en pediatría; Ecocardiograma; Holter; Bradirritmias; Taquiritmias.

ABSTRACT

Arrhythmias may be due to abnormalities in the formation of impulses (automatism), abnormalities in the impulse propagation, by defect (such as conduction blocks or delays) or by excess (as fixed or functional "reentry" circuits), or because of abnormalities in the influence of the autonomous system. These alterations may develop in an isolated or combined way and also may affect any region of the myocardium, within or outside of the conduction system. A good clinical history aimed at ruling out the underlying cause of the arrhythmia, that is congenital heart disease or acquired heart disease such as Kawasaki, myocarditis or rheumatic fever, as well as the presence of family back-

Correspondencia: Dra. Inmaculada Sánchez Pérez. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Carretera Colmenar Viejo, km 9,100. 28049 Madrid
E-mail: makusape@yahoo.es
Recibido: Febrero 2011

REV ESP PEDIATR 2011; 67(4): 189-201

grounds of arrhythmia or sudden death, is fundamental. These symptoms produced by arrhythmias are determined by their effects on the cardiac output, the presence or absence of heart disease and the patient's age. In the physical examination, we can distinguish benign arrhythmias with data such as variations of the heart rate with the respiratory cycle or isolated ectopic beats, detect tachycardias or bradycardias when the auscultation of the heart rate is above or below normal for the subject's age, or abnormalities associated with heart murmur, pericardial rub, etc. Within the primary care setting, a 12-lead electrocardiogram with the 30-second rhythm strip that can show pre-excitation, blocks, etc. should also be performed. If, in spite of all the information, we do not reach a diagnoses of arrhythmia, the patient should be referred to a pediatric cardiologist who should perform 24-hour ambulatory monitoring (Holter) or monitoring with external devices (60 days) or implantable devices (2 years) when the arrhythmia is not registered on the

conventional Holter by its frequency of appearance. A stress test capable of detecting arrhythmias or electrocardiogram changes related with exercise such as changes in the degree of block, emerging pre-excitation with exercise or ventricular ectopia should also be carried out. Furthermore, an echocardiogram should be performed to rule out structural heart disease or abnormality in the heart function due to maintained arrhythmia. An electrophysiological study is indicated when certain circumstances exist: for the diagnosis and treatment of bradyarrhythmias, to correlate the symptoms in acquired bradyarrhythmias, and to determine the level of atrioventricular block.

- In tachyarrhythmias, to define the production mechanism both in narrow and wide QRS, to determine the risk of sudden death and to decide the therapeutic approach (ablation, implantable defibrillator, pharmacological treatment or waiting attitude).
- Syncopes of unknown cause.

Key words: Arrhythmias in pediatrics; Echocardiogram; Holter; Bradyarrhythmias; Tachyarrhythmia.

INTRODUCCIÓN Y GENERALIDADES

Con el aumento de la monitorización prenatal y postnatal se han hecho más evidentes una serie de arritmias en niños sanos previamente infradiagnosticadas⁽¹⁾. La mayoría son benignas, pero su presencia incita a menudo a una evaluación extensa y detallada. Cuando dicha evaluación va enfocada a la detección de anomalías asociadas, como cardiopatías, infección, etc., será útil para el paciente; sin embargo, cuando la evaluación de estas arritmias incita a tratamientos o procedimientos invasivos innecesarios, estamos sometiendo a un riesgo indebido al paciente.

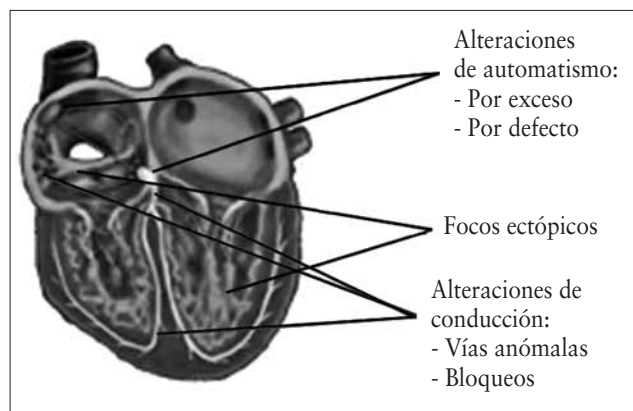


FIGURA 1. Mecanismos de las arritmias.

El Diccionario de la Real Academia de la Lengua define arritmia como falta de ritmo regular, irregularidad y desigualdad en las contracciones del corazón.

Las arritmias pueden ser debidas a anomalías en la formación de impulsos (automatismos), anomalías en la propagación de impulsos, por defecto (como los bloqueos o retrasos en la conducción), o por exceso (como circuitos fijos o funcionales de “reentrada”), o bien por anomalías en la influencia del sistema autónomo. Estas alteraciones pueden desarrollarse de forma aislada o combinada, e igualmente pueden afectar a cualquier región del miocardio, dentro o fuera del sistema de conducción (Fig. 1).

Dentro de la evaluación inicial de estos niños será fundamental una buena historia clínica encaminada a descartar la causa subyacente de la arritmia: enfermedad cardíaca congénita o adquirida como Kawasaki, miocarditis o fiebre reumática, así como la presencia de antecedentes familiares de arritmia o muerte súbita (Fig. 2).

Los síntomas producidos por las arritmias son determinados de manera importante por sus efectos en el gasto cardíaco, la presencia o ausencia de cardiopatía y por la edad del paciente. Algunos síntomas pueden ser sutiles e inespecíficos, como son apetito disminuido, letargia, disconfort, dolor torácico o mareos; otros pueden ser más específicos, tales como palpitaciones o fallo cardíaco. Algunas arritmias producen pequeños cambios en el gasto cardíaco, de modo que no se producen síntomas inmediatos, pero pueden tener consecuencias significativas a largo plazo en la función cardíaca cuando se producen de manera mantenida. Ya que tanto la bradicardia severa como la taquicardia severa pueden producir síntomas similares, la realización de un ECG durante los síntomas es crucial para el diagnóstico.

Hablando de la exploración física, podremos distinguir arritmias benignas con datos como variaciones de la frecuencia cardíaca con el ciclo respiratorio o latidos ectópicos aislados, detectar taquicardias o bradicardias cuando a la auscultación la frecuencia cardíaca se encuentre por en-

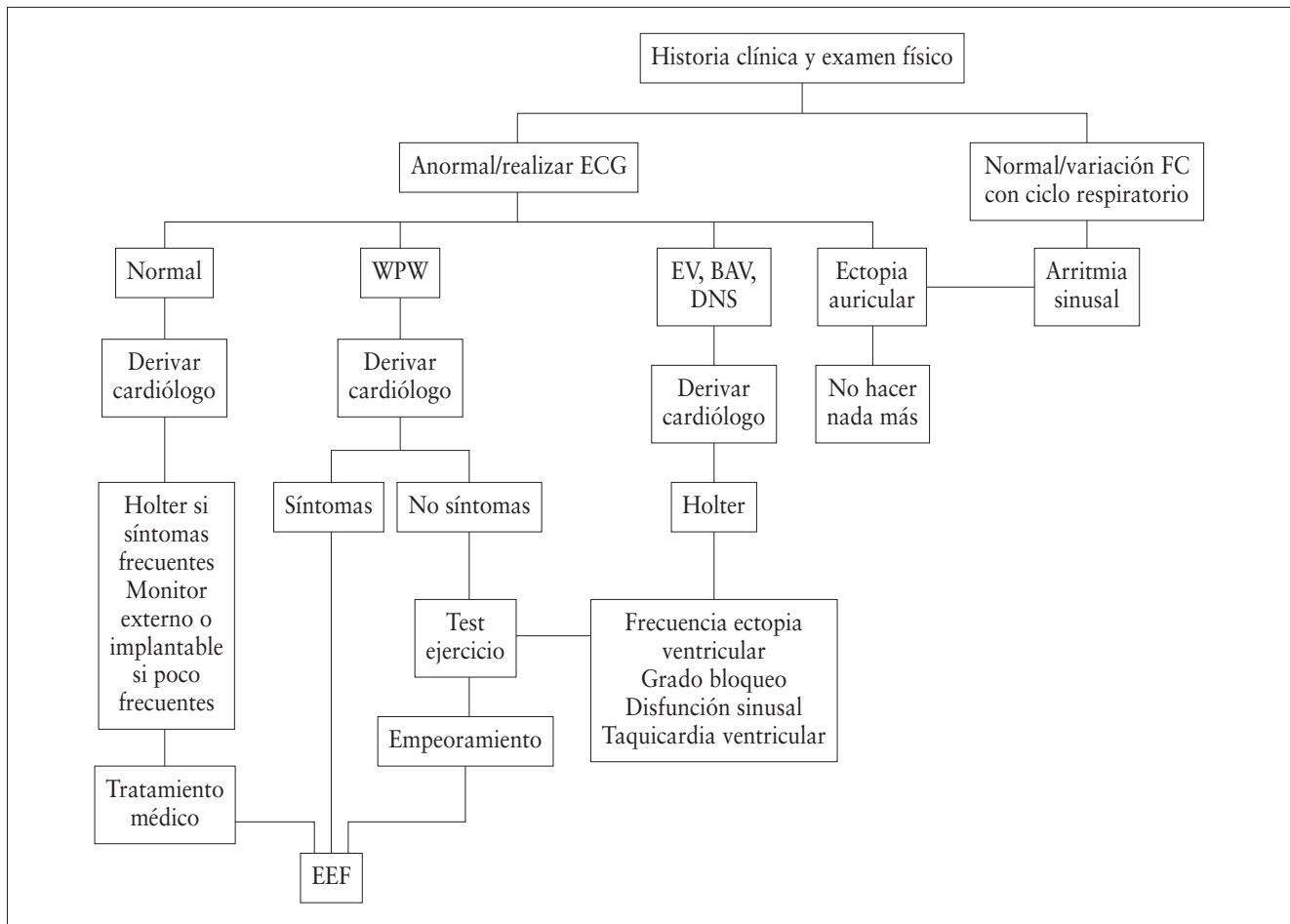


FIGURA 2. Algoritmo de evaluación de niños con arritmia.

cima o por debajo de lo normal para su edad, o anomalías asociadas como soplo cardíaco, roce pericárdico...

Dentro del ámbito de la atención primaria se debe también realizar un electrocardiograma con 12 derivaciones con tira de ritmo de 30 segundos donde podremos encontrar preexcitación, bloqueos, etc.

Si a pesar de toda esta información no llegamos a un diagnóstico de la arritmia, se requerirá la derivación a un cardiólogo pediatra, quien deberá efectuar una monitorización ambulatoria de 24 h (holter) o dispositivos externos (60 días) o implantables (2 años) cuando la arritmia no queda registrada en un holter convencional por su frecuencia de aparición; y test de esfuerzo capaz de detectar arritmias o cambios electrocardiográficos relacionados con el ejercicio como cambios en grado de bloqueo, preexcitación emergente con el ejercicio o ectopia ventricular. Asimismo, se realizará ecocardiograma para descartar cardiopatía estructural o afectación en la función cardíaca por arritmia mantenida.

Finalmente y por la mayor agresividad del procedimiento, se indicará estudio electrofisiológico ante determinadas circunstancias:

- Para el diagnóstico y tratamiento de bradiarritmias, para correlacionar la clínica en bradiarritmias adquiridas, y para determinar el nivel de bloqueo auriculoventricular.
- En taquiarritmias, para definir el mecanismo de producción tanto en QRS estrecho como ancho, determinar el riesgo de muerte súbita y decidir la actitud terapéutica (ablación, desfibrilador implantable, tratamiento farmacológico o actitud expectante).
- Síncopes de causa desconocida

CLASIFICACIÓN (Tabla 1)

I. Ritmos lentos

Se denomina bradiarritmia a la alteración del ritmo cardíaco regular o irregular con frecuencias cardíacas inferiores a las correspondientes a la edad (Tabla 2)^(2,3), bien debidas a alteración del automatismo sinusal o bien por bloqueo de la conducción sinoauricular o auriculoventricular de mayor o menor grado. Generalmente son secundarias a otra patología subyacente o postquirúrgica, aunque pueden ser de etiología congénita, siendo la más frecuente el bloqueo auriculoventricular completo congénito. Se diagnostican ge-

TABLA 1. Clasificación de las arritmias.

I. Ritmos lentos	
A.	Depresión de la función del nodo sinusal
B.	Bloqueo sinoauricular
C.	Bloqueo auriculoventricular
II. Ritmos rápidos	
A.	Supraventriculares:
–	Arritmias del nodo sinusal
–	Ritmos originados en las aurículas.
–	Ritmos originados en el nodo auriculoventricular
B.	Ventriculares

neralmente mediante electrocardiografía y requieren tratamiento cuando son sintomáticas o repercuten termodinámicamente.

A. Depresión de la función del nodo sinusal

1. Bradicardia sinusal

En la mayoría de las ocasiones es fisiológica sin repercusión clínica y no requiere tratamiento. Puede deberse a hipertono vagal, hipertensión intracraneal, apnea obstructiva del sueño, fármacos, hipotermia, hipoxia, infecciones cardíacas o postoperatorio de determinadas cardiopatías (comunicación interauricular tipo seno venoso, defecto del septo auriculoventricular, cirugía de Mustard o Senning o Fontán). Cuando se sospecha una causa congénita y está presente al nacimiento, puede ser debida a hipotiroidismo o disfunción sinusal generalmente ligada a determinadas cardiopatías congénitas con dilatación auricular derecha (Ebstein, heterotaxia (poliesplenía), ventrículo único...). La mayoría de las veces es asintomática aunque puede manifestarse con astenia, cansancio en relación con el ejercicio, mareo o síncope.

El diagnóstico es electrocardiográfico; puede requerirse un holter para evaluar las frecuencias cardíacas inferiores, ergometría para valorar la respuesta cronotrópica o test farmacológicos bradicardizantes o taquicardizantes (atropina), o bloqueo autonómico con propranolol y atropina para evaluar la frecuencia cardíaca intrínseca. Mucho menos frecuente es que se requiera un estudio electrofisiológico para su diagnóstico.

Generalmente tienen buen pronóstico y solo en casos sintomáticos con repercusión hemodinámica es necesario el implante de un marcapasos para estimulación permanente siempre y cuando no exista una causa externa subyacente tratable. Según las últimas guías publicadas, la recomendación de estimulación cardíaca permanente es necesaria en aquellos niños con frecuencia ventricular menor de la que le corresponde por edad y aquellos otros sintomáticos (Clase I, nivel de evidencia B). También está recomendada en

TABLA 2. Bradicardia según edad, basadas en frecuencia cardíaca de ECG de 12 derivaciones y frecuencia cardíaca media en holter 24 horas.

Edad	ECG 12 derivaciones basal	Edad	Frecuencia media holter 24 h
0-3 años	< 100 lpm	0-2 años	< 60 lpm dormido/ < 80 lpm despierto
3-9 años	< 60 lpm	2-6 años	< 60 lpm
9-16 años	< 50 lpm	6-11 años	< 45 lpm
		> 11 años	< 40 lpm/ < 30 lpm atletas

pacientes con cardiopatía congénita y bradicardia como prevención de taquicardia por reentrada auricular y hemodinámicamente deteriorados por la bradicardia, con frecuencias inferiores a 40 lpm o pausas ventriculares mayores de 3 segundos (Clase IIa, nivel de evidencia C)⁽⁴⁾.

2. Arritmia sinusal

Al igual que la bradicardia puede ser fisiológica, en los niños la más frecuente es la respiratoria. Cuando no es respiratoria puede asociarse a determinadas cardiopatías congénitas o correcciones quirúrgicas que cursan con dilatación auricular derecha. En el electrocardiograma se objetiva una variabilidad PP mayor de 0,12 seg con PR normal. Generalmente su pronóstico es bueno y no necesitan tratamiento.

3. Paro sinusal

Es clínicamente significativo y se considera patológico cuando produce pausas superiores a 3 segundos. En la mayoría de las ocasiones obedece a isquemia aguda, accidente cerebrovascular o intoxicación digitalica; es raro que sea de causa congénita y a veces se asocia a la corrección tipo Mustard de la transposición de grandes arterias. El tratamiento, cuando es sintomático, es el implante de marcapasos.

B. Bloqueo sinoauricular

En la mayoría de las ocasiones es de causa degenerativa. En niños puede observarse en el contexto de una infección miocárdica connatal. Esta entidad es difícil de valorar electrocardiográficamente, ya que la actividad eléctrica del nodo sinusal no tiene expresión en el electro de superficie y a menudo se confunde con alguna de las anteriores entidades. Se distingue del paro sinusal en que la pausa siempre es un múltiplo del intervalo PP. Puede ser de 3 tipos:

1. *Primer grado*: enlentecimiento de la conducción del impulso del nodo sinusal a la aurícula pero siempre se conduce. No expresión electrocardiográfica.

2. *Segundo grado*: algunos impulsos se bloquean y no llegan a la aurícula.
 - Tipo I (Wenckebach): acortamiento del intervalo PP progresivo hasta que uno se alarga bruscamente.
 - Tipo II: no acortamiento PP, pausa súbita que es múltiplo de PP.
3. *Tercer grado*: ningún impulso se transmite. Ritmo de escape auricular, nodal....

El bloqueo sinoauricular generalmente no requiere tratamiento y sólo en bradicardias sintomáticas se requerirá el implante de un marcapasos.

C. Bloqueo aurículo-ventricular

El intervalo PR es la expresión de la activación auricular, nodo AV, las ramas del haz de His y fibras de Purkinje. Cualquier alteración a estos niveles se traducirá en un trastorno de la conducción auriculoventricular de mayor o menor grado.

Al igual que los bloqueos sinoauriculares, pueden ser de varios tipos:

1. *De primer grado*: todos los impulsos son conducidos, aunque más lentamente. Esta entidad puede encontrarse en determinadas cardiopatías congénitas como el Ebstein, drenaje venoso anómalo, comunicación interauricular o transposición de grandes arterias. También en el hipotiroidismo y determinadas alteraciones iónicas como hipopotasemia. Puede aparecer en el postoperatorio de cirugías de aurícula o peri-nodo auriculoventricular. Generalmente no tienen repercusión clínica y no necesitan tratamiento salvo corregir la causa subyacente.
2. *De 2º grado tipo Mobitz I (Wenckebach)*: el intervalo PR se alarga hasta que una P no conduce. Puede encontrarse en sujetos sanos con hipertono vagal, en enfermedades inflamatorias miocárdicas o degenerativas. No suele tener repercusión clínica ni progresar a bloqueo de tercer grado y rara vez requieren tratamiento.
3. *De 2º grado tipo Mobitz II*: no existe alargamiento PR, súbitamente una onda P no conduce. Suele encontrarse en enfermedades degenerativas, infecciosas (Chagas), isquemia y postoperatorio de cirugía cardíaca. Pueden dar clínica de mareo o síncope y evolucionar a bloqueo de tercer grado. En ocasiones requieren el implante de un marcapasos, como es el caso de bloqueos de segundo grado avanzado con bradicardia sintomática o disfunción ventricular y en postoperatorios no resueltos tras 7 días (Clase I, nivel de evidencia B⁽⁴⁾).
4. *De tercer grado*: ausencia de conducción auriculoventricular. En el electrocardiograma de superficie se observa la presencia de un ritmo auricular, en general más rápido que el ventricular, por lo que hay más ondas P que QRS, con intervalos R-R constantes y PR variables. Existen ritmos de escape nodal o ventricular. Puede encontrarse en enfermedades degenerativas, isquémicas o post-operato-

rias de cirugía cardíaca. También existe una forma familiar asociada al cromosoma 3p21 (enfermedad de Lene-gre) y también en el cromosoma 19q13. La causa más frecuente es la primaria. En la población infantil, la causa más frecuente es la congénita, que puede aparecer de forma aislada o familiar, presentando una incidencia variable entre 1/10.000 y 1/20.000 nacidos vivos.

Puede presentarse de forma aislada o asociarse a malformación cardíaca (entre 25-50%). Las más frecuentes son transposición de las grandes arterias, síndromes poliesplénicos, defecto del septo auriculoventricular completo y ventrículo único. Puede deberse a dos causas, bien a malformación del tejido de conducción cardíaca a ese nivel o bien a destrucción del mismo por distintos agentes, como infecciones (miocarditis, endocarditis), hemorragias, presencia de enfermedades autoinmunes maternas y/o colagenosis, como lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren, artritis reumatoide o dermatomiositis. Estas últimas causas son las más frecuentes, se cree que causan el 60-70% de todos los bloqueos cardíacos congénitos. En ellas se produce anticuerpos IgG antinucleares anti-SSA/Ro y anti SSB/La. Estos anticuerpos maternos son transferidos al feto a través de la placenta, uniéndose al Ag Ro y La cardíacos, que afectan al miocardio y tejido de conducción en forma de inflamación y posterior fibrosis, produciendo un daño inmunológico irreversible en el tejido cardíaco del feto en desarrollo, causando el bloqueo auriculoventricular. Con la ecocardiografía puede observarse bradicardia fetal extrema y con el modo M puede verificarse la disociación auriculoventricular⁽¹⁵⁾.

En cuanto a la sintomatología, en algunos casos se tolera bien y no da síntomas hasta el nacimiento. En otros casos puede producir disfunción ventricular severa con insuficiencia cardíaca, cardiomegalia, hídrops, ascitis, derrame pericárdico y sufrimiento fetal que puede llegar a ocasionar la muerte intraútero. En lactantes mayores se pueden presentar terrores nocturnos, cansancio e irritabilidad. También se observan niños de mayor edad que están asintomáticos. Algunos de ellos pueden presentar mareos con o sin síncope llamados episodios de Stokes-Adams.

El tratamiento de urgencia cuando existe disfunción ventricular o bradicardia severa es la perfusión intravenosa de isoproterenol y el implante de marcapasos temporal. El tratamiento definitivo es el implante de un marcapasos, que estaría indicado en bloqueos auriculoventriculares de tercer grado con bradicardia sintomática o disfunción ventricular, ritmo de escape QRS ancho o ectopia ventricular, y en postoperatorios no resueltos tras 7 días (clase I, nivel de evidencia B), lactantes con bloqueo AV de 3º congénito con frecuencia ventricular media inferior a 55 lpm ó 70 lpm cuando se asocia a cardiopatía congénita (clase I, nivel de evidencia C), niños mayores de 1 año cuando la frecuencia ventricular media es inferior a 50 lpm, pausas ventriculares

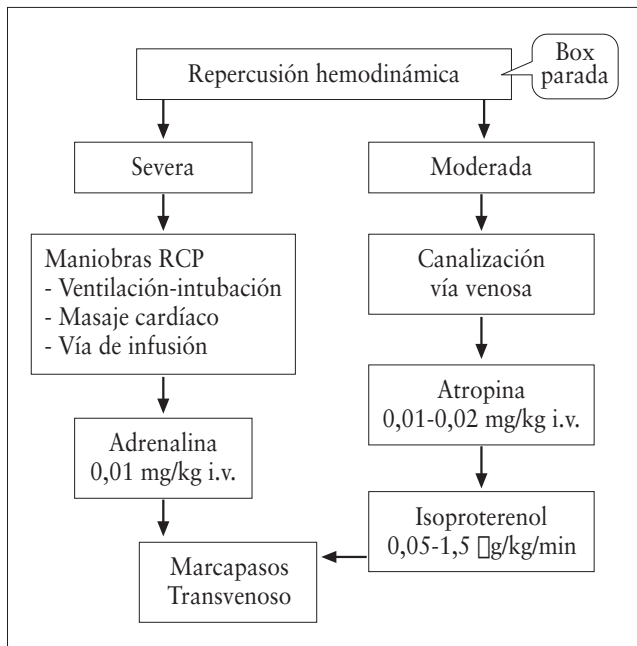


FIGURA 3. Algoritmo de tratamiento de las bradiarritmias.

abruptas (mayores de 2 a 3 ciclos) o síntomas o síncope de causa no aclarada postcirugía con BAV 3º transitorio y bloqueo fascicular residual (clase IIa, nivel de evidencia B)⁽⁴⁾.

El manejo agudo de las bradiarritmias será común para todos ellos y quedaría resumido en el algoritmo de la figura 3⁽⁵⁾; en cuanto al tratamiento crónico sería el seguimiento y observación en los casos en los que no esté indicado el implante de un marcapasos permanente descrito previamente en cada una de las bradiarritmias.

II. Ritmos rápidos

A. Supraventriculares (TSV)

Se definen como el ritmo cardíaco anormalmente rápido que se origina por encima del haz de His, a menudo (pero no siempre) con un complejo QRS estrecho. Las dos formas más comunes de TSV en los niños son la reentrada auriculoventricular (TRAV) (73%), incluyendo el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), y la reentrada nodal (TRNAV) (13%). En el adolescente aumenta sensiblemente el porcentaje de TRNAV y disminuye TRAV.

La prevalencia de la SVT no está bien definida, pero se estima que está entre uno entre 250 y 25.000 niños y es la alteración del ritmo más común en niños. La prevalencia es mucho mayor en los niños gravemente enfermos con cardiopatía congénita (Ebstein) o adquirida tratados en una unidad de cuidados intensivos pediátrica cardíaca⁽⁶⁾.

Se distinguen varias formas:

Del nodo sinusal

Los ritmos originados en el nodo sinusal tienen dos características: siempre hay una onda P delante de cada com-

TABLA 3. Diferencias electrocardiográficas entre TSV más frecuentes en edad pediátrica

ECG	TRAV	TRNAV	T automática auricular
P	Se ve	No se ve o distorsiona QRS	= o ↑ a sinusal, algunas bloqueadas
PR	PR < RP (<100 ms)	PR > RP (>>>100 ms)	PR < RP (<100 ms y variable)
RR	Fijo	Fijo	Variable
ST	Deprimido ≥ 2 mm	Distorsionado por p	Normal

plejo QRS, con un intervalo PR regular. El eje de la onda P está entre 0° y +90°.

1. *Taquicardia sinusal*: frecuencia mayor de 166 lpm en la primera semana de vida y 176 lpm en el resto del 1º mes de vida, 125 lpm a los 2 años 115 lpm a los 4 años y 100 lpm en mayores de 6 años en reposo. Casi siempre debida a alteración extracardíaca y raramente sintomáticas, se tratará la causa de la taquicardia (anemia, fiebre, etc.).
2. *Arritmia sinusal o respiratoria*: benigna. La frecuencia cardíaca aumenta durante la inspiración y disminuye con la espiración. Esta arritmia no tiene ningún significado hemodinámico ya que se trata de un fenómeno normal debido a las variaciones de la frecuencia con las fases de la respiración.

Ritmos originados en las aurículas

Los cuales tienen dos características: 1) Las ondas P son anormales en número (número de ondas P ↑ al de QRS) o morfología. (eje de P anormal); y 2) Complejos QRS normales, u ocasionalmente anchos por aberrancias.

1. *Extrasístoles auriculares*: el QRS ocurre prematuramente precedido de una onda P anormal. No hay pausa compensadora (es incompleta). Son las arritmias más frecuentes en recién nacidos sanos. No tienen significado hemodinámico y no precisan tratamiento.
2. *Marcapasos auricular "migratorio"*: consiste en cambios graduales en las morfologías de las ondas P y los intervalos R-R. El complejo QRS es normal. Se ve en niños sanos, no tiene significación clínica y no precisa tratamiento.
3. *Taquicardia auricular*: las taquicardias ectópicas son raras. Su mecanismo no es del todo conocido, se piensa que un foco único o múltiple a nivel auricular o microreentradas auriculares podrían ser sus causantes. La frecuencia ventricular (QRS) varía, pues hay ondas P bloqueadas. En neonatos y lactantes existe un tipo denominado "incesante", que característicamente mantiene el ritmo auricular ectópico el 90% del tiempo, rebelde al

tratamiento antiarrítmico habitual con digital, β -bloqueantes o amiodarona y tampoco respondedora a la cardioversión, las cuales pueden desaparecer espontáneamente hasta un 90% antes de los 6 meses. Cuando no es así y existe repercusión hemodinámica (taquimiocardiopatía) el tratamiento será la ablación⁽⁷⁾.

4. *Flutter auricular*: se caracteriza por una frecuencia auricular rápida (> 300 /min) y ondas P características en forma de “dientes de sierra” (ondas F). En ellas el ventrículo responde con bloqueo de diferentes grados 2:1,3:1, 4:1, y el QRS es normal. Es una de las arritmias más comunes en el periodo neonatal y se debe a una reentrada auricular, generalmente bien tolerada por el neonato con adecuada respuesta al tratamiento antiarrítmico (digoxina o amiodarona), y sólo en casos excepcionales de inestabilidad hemodinámica requiere la cardioversión sincrónica.
5. *Fibrilación auricular*: se caracteriza por una frecuencia auricular extremadamente rápida (350-600/min) con “ondas f” y una respuesta ventricular irregularmente irregular con QRS normal. La fibrilación sugiere una patología subyacente significativa. La no sincronía entre la aurícula y el ventrículo dará lugar a una disminución del gasto cardíaco. En casos de inestabilidad, el tratamiento será la cardioversión sincrónica y si está estable digoxina, asociada o no a procainamida.

Ritmos que implican al nodo AV

La onda P puede estar ausente o tener ondas P (-) que pueden seguir al QRS. El QRS es normal en morfología y duración. Pueden ser:

1. *Extrasístoles de la unión*: un QRS ocurre prematuramente con onda P ausente o (-) retrógrada (detrás del QRS). La “pausa compensadora” puede ser completa o incompleta. Se ve en niños sanos. No tiene significación clínica.
2. *Ritmo nodal acelerado*: en presencia de una frecuencia sinusal normal y conducción AV normal, si el nodo AV (región nodo AV-Haz de His) presenta un “automatismo” aumentado, toma la función de marcapasos. Las ondas P están ausentes o son (-) retrógradas. En el neonato y lactante sano la causa más frecuente es miocarditis. No suele tener significación clínica ni precisar tratamiento.
3. *Taquicardia con implicación nodal*: la frecuencia ventricular varía de 220-280 lpm en neonatos a 180-240 lpm en niños más mayores y adolescentes. El QRS es generalmente normal pero pueden ocurrir “aberrancias”. Podemos clasificarlas en:
 - a. *Ectópicas* (por automatismo): se caracterizan por tener una frecuencia ventricular mayor o igual que la auricular, fenómeno de “calentamiento” en su inicio y “enfriamiento” en su cese. Al igual que la automá-

tica auricular, también puede ser incesante y ser rebelde al tratamiento farmacológico, requiriendo ablación con catéter.

- b. *Reentrada* (“reciprocantes”), “paroxísticas”: el nodo AV participa en el circuito de reentrada, son las taquicardias más frecuentes en la edad pediátrica, menos frecuentes en el neonato, se producen por la falta de regresión de conexiones anómalas a nivel auriculoventricular (más frecuente posteroseptal y lateral izquierda) (más frecuentemente) o intranodales (vía lenta en septo interatrial posterior junto a desembocadura seno coronario) (más propias del adolescente o adulto) presentes durante la vida fetal. Característicamente se inician de forma brusca precedidas de un extrasístole y su cese también es brusco; durante la taquicardia podremos observar una onda p retrógrada tras QRS estrecho (conducción ortodrómica) o ancho en el menor de los casos <5% (antidrómica) en las TRAV y ausente o inmediatamente posterior al QRS TRNAV. Clínicamente se suele manifestar como palpitaciones, dolor torácico, fatiga y mareo (que es debido a la hipotensión asociada con la frecuencia cardíaca rápida). La mayoría de los niños toleran bien los episodios de taquicardia. Sin embargo, los episodios prolongados por la difícil identificación en niños más pequeños puede precipitar la insuficiencia cardíaca (tos, palidez, irritabilidad, mala alimentación, cianosis e inquietud) (19-50% neonatos con SVT de 24 a 36 horas y más de 48 h, respectivamente)⁽⁸⁾.

El síncope puede ser una presentación poco común de TSV. Síncope asociado con el síndrome de WPW y RR preexcitado <220 ms en niños es una señal de advertencia grave, y puede ser señal de la fibrilación auricular (FA) con conducción AV rápida a lo largo de la vía accesoria. Se encuentran en mayor riesgo de desarrollar fibrilación auricular y muerte súbita cardíaca por lo que serían candidatos a estudio electrofisiológico y posible ablación^(9,10).

Un tipo de TRAV es la permanente reciprocante de la unión (Coumel) en la que, a diferencia del resto de TRAV, la conducción retrógrada por la vía es lenta al igual que la anterógrada por el nodo AV, creando un ciclo estable de reentrada, comportándose de manera incesante y pudiendo desencadenar taquimiocardiopatía e insuficiencia cardíaca⁽¹¹⁾.

En cuanto a la historia natural de TAV está en parte relacionada con la edad en la presentación inicial. Los bebés que se presentan con SVT en el período neonatal tienen una probabilidad del 30 al 70% de ser asintomáticos y no requieren tratamiento al año de edad, aunque algunos pueden tener recurrencia posterior a en una media de edad de ocho años. En contraste, SVT persiste en el 78% de los pacientes en los que se presentaron después de los cinco años

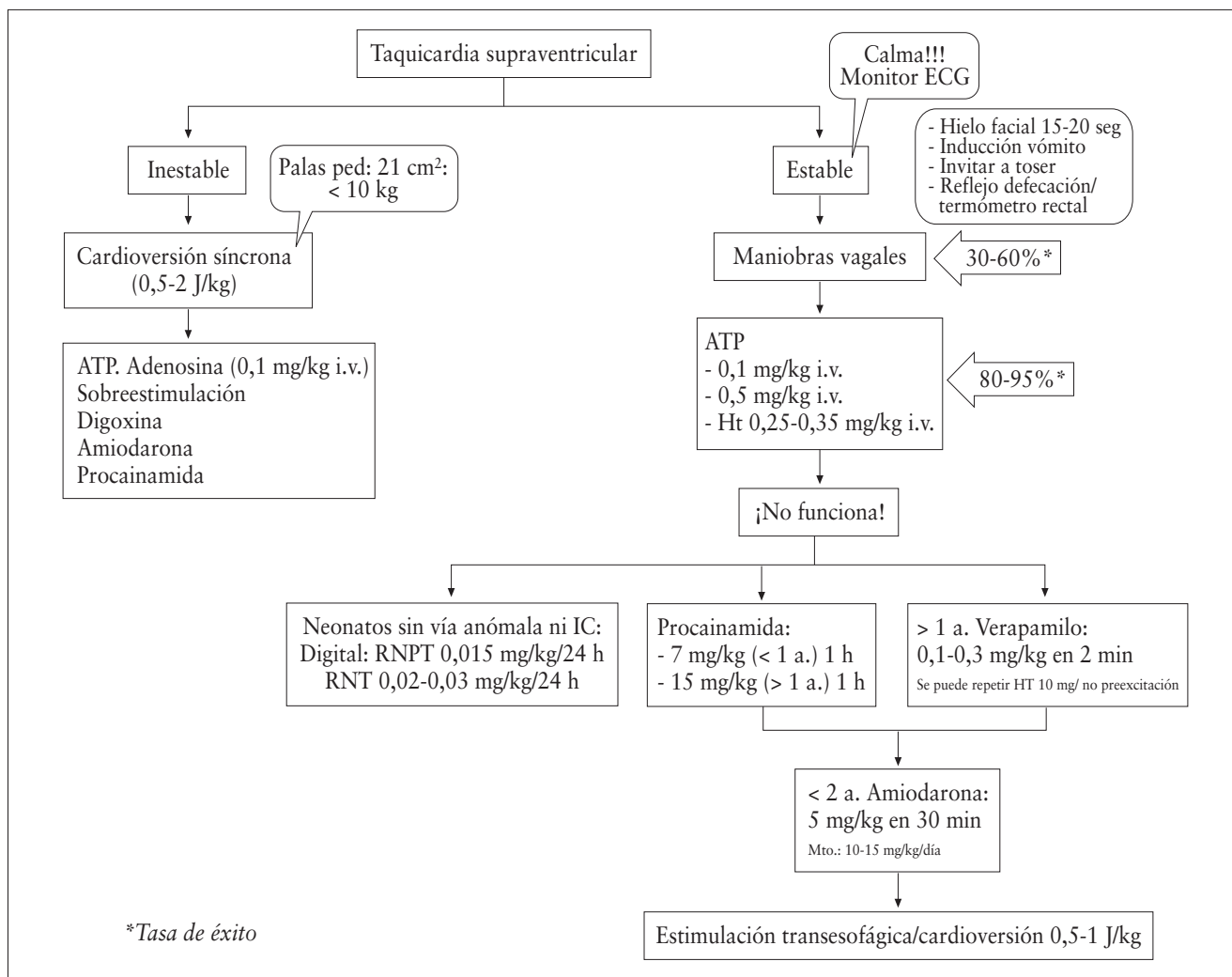


FIGURA 4. Algoritmo de tratamiento agudo de taquicardias supraventriculares.

de edad. Se especula que cambios en el tono autonómico durante la infancia pueden dar lugar a este patrón de desaparición y reaparición alterando vía accesoria y la conducción y refractariedad del nodo AV⁽¹²⁾.

El tratamiento inicial es común para todas las TSV y queda reflejado en el algoritmo de la figura 4⁽⁵⁾.

Con lo que respecta al tratamiento crónico, no existe unanimidad, por lo general se tomará una actitud expectante en niños mayores de 1 año y <5 años con 1 único episodio, sin miocardiopatía ni inestabilidad hemodinámica tras observación durante 24 horas. En lactantes por falta de reconocimiento de la arritmia se preferirá el tratamiento farmacológico durante el primer año de vida, aunque los estudios realizados hablan de similar efectividad del tratamiento crónico con digital y la actitud expectante con maniobras vagales durante la crisis. Se tratará farmacológicamente a largo plazo los niños con episodios frecuentes, recurrentes, muy sintomáticos y generalmente los fármacos elegidos serán^(7,13,14):

- Lactantes:
 - Digoxina: 10 µg/kg/día (no WPW).
 - Propranolol 2-4 mg/kg/día (4 dosis).
- > 1 año: atenolol 1-2 mg/kg/día.
- Refractarias:
 - Flecainida.
 - Amiodarona.
 - Sotalol.
 - Combinaciones: flecainida + amiodarona / flecainida + sotalol.

En cuanto a la ablación con radiofrecuencia es una técnica con alta tasa de éxito (90%) pero no exenta de complicaciones tales como bloqueo auriculoventricular, perforación, lesión del plexo braquial, embolia o neumotórax, mayores cuanto menor es la edad del paciente (< 15 kg) tal como queda descrito en la tabla 4, por ello es recomendable ceñirse a las indicaciones actualmente establecidas por la NASPE 2002 que quedan reflejadas en la tabla 5⁽¹⁵⁾.

TABLA 4. Tasa de éxito y complicaciones ablación con radiofrecuencia.

	Sin cardiopatía estructural	Con cardiopatía estructural
Vías accesorias	92/96%	80%
Intranodal	97/99%	60%
Taquicardia auricular	87/90%	60%
Complicaciones		
Mayores	2,6/3%	4,2%
Muerte	0,1/0,01%	0,3%

Actualmente se dispone de nuevas técnicas como mapeo de activación y crioablación que ya se han demostrado más seguras, minimizando las complicaciones secundarias al procedimiento, útiles en niños menores de 20 kg y arritmias originadas en regiones próximas al nodo auriculoventricular disminuyendo el riesgo de bloqueo aunque con una mayor tasa de recidivas^(16,17).

B. Ventriculares

Se trata de ritmos originados en el miocardio ventricular o células de Purkinje por debajo de la bifurcación del haz de His. Electrocardiográficamente se caracterizan por QRS anchos (>80 ms) y “abigarrados” con morfología de bloqueo de rama con ondas T en dirección opuesta. Los QRS están disociados con respecto a las ondas P. Los ritmos originados en los ventrículos pueden ser:

1. Extrasístoles ventriculares

Consisten en complejos QRS que se adelantan. Tienen la onda T en sentido opuesto al QRS y por lo general “pau-sa compensadora” completa. Se pueden producir “latidos de fusión” (complejos QRS intermedios entre el QRS sinusal y el extrasístole, generalmente precedidos de onda P y con un PR corto). Son frecuentes en niños sanos. No precisan estudios adicionales.

Pueden clasificarse de diversas formas:

- Por la interrelación de los extrasístoles: “Bigeminismo”: cada complejo QRS anormal alterna con un QRS normal regularmente. “Trigeminismo”: cada QRS anormal (extrasístole) es seguido de 2 QRS normales. “Parejas”: 2 QRS anormales (extrasístoles) seguidos. “Tripletes”: extrasístoles seguidos. 3 o más extrasístoles se denominan de forma arbitraria como taquicardia ventricular.
- Según la “similitud” de los QRS, los extrasístoles se dividen en: “monomórficos” o unifocales (los QRS tienen la misma morfología en la misma derivación); o “polimórficos” o multifocales (los QRS son de morfología diferente).

Los extrasístoles ventriculares son frecuentes en niños sanos, también pueden verse en miocarditis, falsos tendo-

TABLA 5. Indicación de la ablación de la taquicardia en niños (NASPE 2002).

Clase I
<ol style="list-style-type: none"> 1. Síndrome de WPW tras un episodio abortado de muerte súbita. 2. Síndrome de WPW asociado con síncope e intervalo RR corto durante la fibrilación auricular (RR preexcitado < 250 ms) o con período refractario efectivo de la vía accesoria corto < 250 ms durante estimulación auricular. 3. TSV crónica o recurrente asociada con disfunción ventricular.
Clase IIa
<ol style="list-style-type: none"> 1. TSV recurrente y/o sintomática asociada con disfunción ventricular. 2. Pacientes con cardiopatía congénita en los que la cirugía cardíaca puede imposibilitar o dificultar el acceso vascular o cardíaco al sustrato arritmico. 3. TSV incesante crónica (> 6-12 meses tras un evento inicial) con función ventricular normal. 4. Taquicardia por reentrada auricular crónica o con frecuentes recurrencias. 5. Palpitaciones con TSV sostenida inducida durante el estudio electrofisiológico.
Clase IIb
<ol style="list-style-type: none"> 1. Preexcitación asintomática (patrón de WPW en el ECG), edad > 5 años, sin taquicardia reconocida, y cuando el riesgo/beneficio del procedimiento y de la arritmia ha sido claramente explicitado. 2. TSV en niños > 5 años cuando el tratamiento antiarrítmico ha controlado eficazmente la taquicardia. 3. TSV en niños < 5 años de edad, refractaria al tratamiento antiarrítmico, incluido el sotalol y la amiodarona. 4. Taquicardia por reentrada auricular, con 1-3 episodios por año, que requieren intervención médica. 5. Ablación del nodo AV e implantación de marcapasos como alternativa al tratamiento médico en pacientes con taquicardia por reentrada auricular refractaria.
Clase III
<ol style="list-style-type: none"> 1. Síndrome de WPW asintomático en < 5 años. 2. TSV controlada médicamente en niños < 5 años. 3. Episodios de TSV no sostenida que no requieren otro tipo de terapia y/o son mínimamente sintomáticos.

nes ventriculares, lesiones miocárdicas, tumores, displasias, etc.

Los extrasístoles aislados son benignos, sobre todo si son monomórficos y disminuyen con el ejercicio. Son signos de “mal pronóstico”: si se asocian a cardiopatía, si hay antecedentes familiares de muerte súbita, si aumentan con el ejercicio, si son “multifocales”, si hay rachas con síntomas, si hay episodios frecuentes de taquicardia ventricular

paroxística o si son incesantes. Si son aislados y con características de benignidad, no precisan de más estudios. Los extrasístoles monomórficos frecuentes, incluyendo bigeminismo y trigeminismo, no necesitarán tratamiento. Si les realizaremos ECG para valorar el QTc y posibles alteraciones de ST-T; ecocardiografía para descartar anomalías estructurales, miocarditis, etc.; y prueba de esfuerzo, ya que ésta puede inducir o exacerbar la arritmia, lo cual orientaría sobre una posible cardiopatía subyacente, y puede revelar un QTc largo durante el período de recuperación.

Los niños con extrasístoles polimórficos o multifocales, además de las pruebas antes mencionadas, precisan de un registro electrocardiográfico de 24 horas (Holter), con el fin de detectar la severidad y la extensión de la arritmia ventricular. Además tienen que ser evaluados periódicamente.

2. Taquicardia ventricular

Se define como 3 o más extrasístoles ventriculares a una frecuencia de 120-200/min. Los QRS son anchos, con ondas T opuestas al QRS. Los QRS pueden ser monomórficos o pueden variar de forma fortuita (polimórficos). Las “torsades de puntas” son una forma de TV polimórfica caracterizada por una TV paroxística durante la cual hay cambios progresivos en la amplitud y polaridad del QRS separados por un complejo de transición estrecho. Pueden ocurrir en el síndrome del QT largo. Las TV a veces son difíciles de distinguir de una TSV con aberrancia. Los siguientes hallazgos son de ayuda para diferenciar la conducción ventricular aberrante de los extrasístoles ventriculares: a) Un patrón rsR en V1 recuerda al bloqueo de rama derecha y sugiere aberrancia. En un extrasístole la morfología es rara y no recuerda a la forma clásica de bloqueo de rama derecha ni izquierda. b) QRS anchos aislados siguiendo a ondas P con intervalos R-R regulares sugieren aberrancia. c) La presencia de “latidos de fusión” es un signo de extrasistolia. Una taquicardia con un QRS ancho en un niño deberá ser considerada y tratada como una taquicardia ventricular mientras no se demuestre lo contrario.

Las causas de las TV generalmente indican una patología miocárdica seria. En niños se ven con mayor frecuencia las:

a. *Asociadas a cardiopatía congénita.* Ya sea reparada o no y dentro de ellas en la tetralogía de Fallot, sobre todo si existen lesiones residuales (hasta un 12%)⁽¹⁸⁾, obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo y disfunción ventricular; también cuando estas cardiopatías tienen un QRS mayor de 180 ms y en edades más avanzadas. Se ha hablado de la utilidad de estudios con estimulación ventricular en el postoperatorio de estos pacientes para identificar los de mayor riesgo de desarrollar arritmias ventriculares y muerte súbita. En este tipo de pacientes se tratará la arritmia cuando sea TV sostenida y/o sintomática. En una primera instancia se corregirán los defectos hemodinámicos residuales, si los

TABLA 6. Síndrome QT largo congénito y adquirido.

Congénito
<ul style="list-style-type: none"> - Jervell Lange-Nielsen - Romano-Ward - Idiopático
Adquirido
<ul style="list-style-type: none"> - Alteraciones metabólicas: hipokaliemia, hipomagnesemia, hipocalcemia, anorexia, malnutrición, dietas proteicas, hipotiroidismo - Bradiarritmias: Disfunción sinusal, BAV 2° y 3° - Drogas antiarrítmicas: Quinidina, procainamida, disopiramida, amiodarona, sotalol, dofetilide, ibutilide, azimilide, sematilide - Antimicrobianos: Eritromicina, claritromicina, azitromicina, pentamidina, fluoroquinolonas, espiramicina, cloroquina, mefloquina - Antihistamínicos - Drogas psicótropas: tioridazina, fenotiazidas, antidepresivos tricíclicos, haloperidol - Otras drogas: Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, risperidona, metadona, vasodilatadores, diuréticos, antagonistas de la serotonina, metadona, cisapride, domperidona, inhibidores proteasa HIV, insecticidas organofosforados, cocaína - Otros factores: Infarto miocárdico, hipertensión intracraneal, HIV, hipotermia, lupus

hubiera. No existe un consenso claro en cuanto a el mejor tratamiento, aunque sí parece haberse visto la falta de respuesta al tratamiento farmacológico (amiodarona, procainamida, sotalol)⁽¹⁹⁾ y la alta tasa de recidivas y ausencia de reducción de muerte súbita postablación⁽²⁰⁾ (indicada en TV sostenida monomorfa estable), por ello cada vez se amplían más las indicaciones de implante de desfibrilador (desfibrilador automático implantable) (DAI) en este tipo de pacientes que actualmente, según las guías, son: pacientes resucitados de muerte súbita por TV de causa no reversible (clase I evidencia B), TV sostenida tras ablación no exitosa (clase I evidencia C), síncope no explicado asociado a disfunción ventricular (clase IIa evidencia C)⁽⁴⁾.

b. *Trastornos genéticos.* Se pueden clasificar como canalopatías (trastornos que afectan el movimiento de iones) o trastornos de miocardiopatía.

- Síndrome de QT largo (SQTL): es un trastorno de la repolarización del miocardio se caracteriza por una prolongación del intervalo QT y anomalías de la onda T en el ECG, síncope y muerte súbita cardíaca. La mayoría de los pacientes tienen una pérdida de función de un canal de potasio (por ejemplo, KCNQ1 y KCNH2) o una ganancia de función de un sodio canal (por ejemplo, SCN5A) (Tabla 6).

Se han descrito 2 fenotipos de SQTL. El más común, de forma autosómica dominante, el síndrome de Romano-Ward, tiene un fenotipo puramente cardíaco. La forma autosómica recesiva, el síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, se asocia con SQTL y sordera neurosensorial, y tiene un curso clínico más maligno. El SQTL se asocia con un mayor riesgo de arritmias potencialmente mortales, conocidas como *torsades de pointes*. También existen numerosas causas de SQTL adquirido (Tabla 4). Los pacientes con SQTL se presentan con síncope, convulsiones o paro cardíaco. Una historia familiar de muerte súbita o convulsiones debe hacer sospechar esta entidad. La tasa de mortalidad se ha reducido con la identificación más temprana de los pacientes afectados y el tratamiento, incluida la terapia con β -bloqueantes, la restricción de los deportes, la evitación de los medicamentos que prolongan el intervalo QTc y/o implante de DAI en sujetos de alto riesgo: en muerte súbita resucitada concomitante con β -bloqueantes (clase I evidencia A), síncope o TV a pesar de tratamiento con β -bloqueantes (clase IIa evidencia B)^(4,21).

- Síndrome de Brugada: canalopatía poco común, se asocia con los hallazgos ECG característicos de elevación del segmento ST en las derivaciones V1 a V3 y bloqueo de rama derecha. Se hereda con un patrón autosómico dominante con expresividad variable. Las mutaciones genéticas de SCN5A, que codifica para la subunidad de un canal de sodio cardíaco, dando lugar a una pérdida de la función del canal de sodio, se han encontrado en el 10 al 30%⁽²²⁾.

Los pacientes afectados presentan arritmias ventriculares potencialmente mortales. La muerte súbita cardíaca puede ser el primer acontecimiento clínico y ocurre en hasta un tercio de los pacientes. La muerte generalmente ocurre durante el sueño y en horas de la madrugada. Una historia familiar de muerte súbita a temprana debe hacer sospecharla. El tratamiento con DAI estará indicado en muerte súbita resucitada (clase I evidencia C) y es razonable con ECG espontáneo de Brugada y síncope o TV asociada (clase IIa evidencia C)^(4,21,22).

- Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (CPVT): son pacientes con riesgo de VT, fibrilación ventricular y muerte súbita, especialmente en relación con el estrés o el ejercicio. En reposo el ECG suele mostrar EV y TV polimórfica no sostenida. Se hereda en un patrón autosómico dominante o autosómico recesivo y también ocurre en casos esporádicos como una mutación *de novo*. Se han identificado diversas mutaciones de los *loci* de genes que codifican proteínas implicadas en la regulación del calcio en el retículo sarcoplásmico. Estos incluyen mutaciones del gen RyR2 (que codifica el receptor de rianodina) y el *calsequestrina 2* gen (que codifica una proteína prin-

cipal del reservorio de calcio dentro del retículo sarcoplásmico). Presentan mayor prevalencia durante la infancia por mayor intensidad de ejercicio físico. Aproximadamente el 30% de los pacientes tienen antecedentes familiares de muerte súbita, a menudo en la adolescencia. El pronóstico es malo, incluso en pacientes tratados con β -bloqueantes o DAI cuyas indicaciones son similares al SQTL^(4,21).

- Miocardiopatía hipertrófica: la miocardiopatía hipertrófica es la causa más frecuente de muerte súbita en personas jóvenes en los Estados Unidos. Es una enfermedad genética del sarcómero cardíaco que es causada por mutaciones en uno de los más de 50 genes que codifican la mayoría de las proteínas contráctiles del miocardio que condicionan inestabilidad eléctrica y TV. Estará indicado el tratamiento con DAI en TV sostenida o FV (clase I evidencia B)^(4,21).
- Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD): es un trastorno del ventrículo derecho que se caracteriza por grasas o reemplazo fibroadiposo del miocardio con formación de aneurismas y anomalías movimiento de la pared (evidenciado mediante resonancia magnética). En algunos casos también del tabique ventricular. Representa el 3 al 5% de las muertes súbitas sin explicación en adolescentes y adultos jóvenes. Ambas formas, autosómica dominante y recesiva de la MAVD, se han reportado con mutaciones identificadas en varios genes de la proteína desmosómicas. MAVD autosómica recesiva es menos común y puede ser parte de un síndrome llamado enfermedad de Naxos, que también incluye hiperqueratosis de las palmas y plantas, y alteraciones del pelo. Los pacientes afectados presentan mareos, palpitaciones y síncope debido a VT. La TV tiene un patrón de bloqueo completo de rama izquierda. Estará indicado el implante de DAI en muerte súbita resucitada asociada a TV o FV (clase I evidencia B) o en enfermedad extensa con disfunción ventricular, antecedentes familiares o síncope sin exclusión de TV o Fv como causa (clase IIa evidencia C)^(4,21).
- c. *Enfermedad cardíaca adquirida*. Menos frecuentes, algunas de ellas son: enfermedad cardíaca coronaria (Kawasaki), miocarditis, enfermedad de Chagas (causada por el parásito *Trypanosoma cruzi*, que se encuentra principalmente en América Central y del Sur). Aunque es raro en los niños, pueden desarrollar una miocardiopatía dilatada y se asocia con bloqueo cardíaco y VT durante la fase crónica de la infección, alteraciones metabólicas: hipopotasemia, hipomagnesemia, o la anorexia, enfermedad intracraneal: accidente cerebrovascular
- d. *De causa idiopática*. Comprenden:
 - Ritmo idioventricular acelerado (RIVA): TV monomórfica relativamente lento 120-200 lpm, se observa

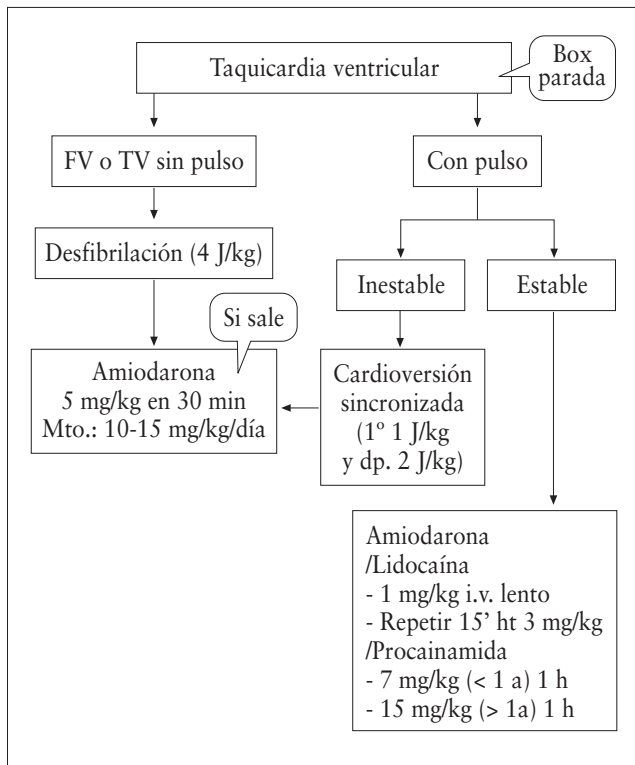


FIGURA 5. Algoritmo de tratamiento agudo de la taquicardia ventricular.

con más frecuencia en los recién nacidos. Se distingue de otras formas más malignas de la TV debido a su ritmo más lento y la ausencia de síntomas. Desaparece con el ejercicio. Generalmente no necesita tratamiento⁽²³⁾.

- Taquicardia idiopática del tracto de salida VD (TVTSVD): condición benigna que se resuelve espontáneamente. Esta alteración del ritmo se cree que es una actividad mediada por el AMPc activa que surge del TSVD. Frecuencia lenta 140 a 190 latidos por minuto con un patrón de QRS de bloqueo de rama izquierdo y eje inferior. La mayoría de los niños con TVTSVD son asintomáticos y el presente a causa de un hallazgo incidental. La resonancia magnética (RM) puede revelar anomalías sutiles del ventrículo derecho, incluso el adelgazamiento de la pared libre del ventrículo, infiltración grasa y anomalías movimiento de la pared. El tratamiento de la taquicardia TVTSVD está indicado en pacientes sintomáticos y los pacientes que desarrollan cardiomiopatía inducida por taquicardia. La terapia incluye fármacos antiarrítmicos y la ablación con catéter que ha demostrado ser muy exitosa. El pronóstico es excelente⁽²⁴⁾.
- TV pueden originarse en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), y es similar a la taquicardia del TVTSVD en sus manifestaciones clínicas, pronóstico

y manejo. El ECG muestra TV monomórfica con un bloqueo de rama derecha y eje inferior.

- Taquicardia ventricular izquierda o taquicardia fascicular Belhassen es una TV benigna, el ECG muestra un bloqueo de rama derecha con eje superior o izquierda. Se origina en el fascículo posterior izquierdo y se produce en ausencia de cardiopatía estructural, aunque puede estar relacionada con falsos tendones de ventrículo izquierdo.

El mecanismo de la TV se cree que es la reentrada ya que se inicia con la estimulación auricular y ventricular es sensible al verapamilo⁽²⁵⁾.

3. Fibrilación ventricular

Son QRS irregulares de diverso tamaño y configuración. La frecuencia es rápida e irregular. La situación hemodinámica es grave, incluso fatal. Precisa de maniobras de resucitación inmediatas incluyendo la “desfibrilación” (4 jul/kg).

El tratamiento agudo de todas las taquicardias ventriculares y el de la fibrilación ventricular queda reflejado en el algoritmo de la figura 5, en cuanto al tratamiento crónico ya ha quedado reflejado en cada apartado⁽⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Geggel RL, Flyer DC. History, growth, nutrition, physical examination, and routine laboratory studies. En: Keane JF, Lock JE, Flyer DC (Eds). Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p. 129-44.
2. Michaelson M, Engle MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. En: Brest AN, Engle MA (Eds). Cardiovascular Clinics. Philadelphia: FA Davis; 1972. p. 85-101.
3. Kugler JD. Sinus node dysfunction. En: Gillette PC, Garson AG Jr (Eds). Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 250-300.
4. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008; 51: e1-e62.
5. Ralston M, et al (Eds). Pediatric Advanced Life Support Provider Manual. Dallas: American Heart Association, Subcommittee on Pediatric Resuscitation; 2006. p. 116.
6. Hoffman TM, Wernovsky G, Wieand TS, et al. The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. Pediatr Cardiol. 2002; 23: 598-604.
7. Blomstrom-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias—executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guideli-

- nes (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation*. 2003; 108: 1871-909.
8. Gilljam T, Jaeggi E, Gow RM. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta Paediatrica*. 2008; 97: 1035-9.
 9. Paul T, Guccione P, Garson A Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol*. 1990; 65: 318-21.
 10. Harahsheh A, Du W, Singh H, Karpawich PP. Risk factors for atrioventricular tachycardia degenerating to atrial flutter/fibrillation in the young with Wolff-Parkinson-White Pacing. *Clin Electrophysiol*. 2008; 31: 1307-12.
 11. Cruz FE, Cheriex EC, Smeets JL, et al. Reversibility of tachycardia-induced cardiomyopathy after cure of incessant supraventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 1990; 16: 739-44.
 12. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, et al. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol*. 1992; 69: 1028-32.
 13. Kugler JD, Danford DA. Management of infants, children, and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Pediatr*. 1996; 129: 324-38.
 14. Paul T, Bertram H, Bokenkamp R, Hausdorf G. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *Paediatr Drugs*. 2000; 2: 171-81.
 15. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2002; 25: 1000-17.
 16. Miyazaki A, Blaufox AD, Fairbrother DL, Saul JP. Cryo-ablation for septal tachycardia substrates in pediatric patients: mid-term results. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 45: 581-8.
 17. Collins KK, Dubin AM, Chiesa NA, et al. Cryoablation versus radiofrequency ablation for treatment of pediatric atrioventricular nodal reentrant tachycardia: initial experience with 4-mm cryocatheter. *Heart Rhythm*. 2006; 3: 564-70.
 18. Ghai A, Silversides C, Harris L, et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40: 1675-80.
 19. Walsh EP. Arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Rev*. 2002; 6: 422-30.
 20. Morwood JG, Triedman JK, Berul CI, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004; 1: 301-8.
 21. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2006; 114: e385-e837.
 22. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 20: 1391-6.
 23. Reynolds JL, Pickoff AS. Accelerated ventricular rhythm in children: a review and report of a case with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2001; 22: 23-8.
 24. Harris KC, Potts JE, Fournier A, et al. Right ventricular outflow tract tachycardia in children. *J Pediatr*. 2006; 149: 822-6.

Miocardopatías y trasplante cardíaco

L. García-Guereta Silva, L. Deiros Bronte, C. Labrandero de Lera

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Se ha publicado un nuevo documento de consenso de la *American Heart Association* (AHA) que define las miocardiopatías como el conjunto de enfermedades del miocardio asociadas a alteración mecánica y/o eléctrica del corazón que normalmente se acompaña de hipertrofia o dilatación secundaria a una serie de causas frecuentemente genéticas. Este nuevo documento hace un enfoque etiológico clasificándolas en primarias (con afectación fundamentalmente del corazón) y secundarias a enfermedades sistémicas. Las primarias se clasifican según su etiología en genéticas, adquiridas y mixtas. A efectos prácticos-didácticos se sigue hablando de miocardiopatías hipertrófica, dilatada o restrictiva. Se exponen su clínica, los estudios complementarios necesarios para su diagnóstico y los tratamientos médicos y quirúrgicos, con especial referencia a las indicaciones del trasplante cardíaco.

Palabras clave: Miocardiopatía dilatada; Miocardiopatía hipertrófica; Miocardiopatía restrictiva; Trasplante cardíaco.

ABSTRACT

A new consensus document of the AHA has been recently published and it defines cardiomyopathies as a group of diseases of the myocardium that causes mechanic or electrical dysfunction. They are usually associated with hypertrophy or dilatation and are more often secondary to different causes, frequently of genetic origin. This new document addresses an etiological approach and classifies diseases as pri-

mary (involvement of the heart) and secondary to systemic diseases. Primary cardiomyopathies are further classified as genetic, acquired or mixed. Symptoms, complementary studies for diagnosis and medical and surgical treatments are explained, with special reference to the indications of heart transplantation.

Key words: Dilated cardiomyopathy; Restrictive cardiomyopathy; hypertrophic cardiomyopathy; Heart transplant.

INTRODUCCIÓN

Recientemente se ha publicado un nuevo documento de consenso de la *American Heart Association* (AHA) que intenta incorporar los nuevos conocimientos sobre las distintas enfermedades, especialmente en el campo de la genética, a las antiguas clasificaciones y definen las miocardiopatías como el conjunto de enfermedades del miocardio asociadas a alteración mecánica y/o eléctrica del corazón que normalmente se acompaña de hipertrofia o dilatación secundaria a una serie de causas frecuentemente genéticas⁽¹⁾. Este nuevo documento modifica la clasificación clásica de miocardiopatía dilatada, hipertrófica y restrictiva y hace un enfoque etiológico clasificándolas en primarias (con afectación fundamentalmente del corazón) y secundarias a enfermedades sistémicas. Las primarias se clasifican según su etiología en genéticas, adquiridas y mixtas (Tabla 1). A efectos práctico-didácticos se sigue hablando de miocardiopatías hipertrófica, dilatada o restrictiva.

INCIDENCIA DE MIOCARDIOPATÍAS

La incidencia anual que muestran dos estudios epidemiológicos pediátricos de Australia⁽²⁾ y EE.UU.⁽³⁾ es muy similar: 1,13-1,24 por 100.000. Es más frecuente en menores de 1 año (8,4/100.000 frente a 0,7 por 100.000 en niños de 1-18 años)⁽³⁾. La dilatada constituye el 58,6% del total, la hipertrófica el 25,5% y la restrictiva el 2,5%; un 9,2%

Correspondencia: Dr. L. García-Guereta Silva. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 28046 Madrid.
E-mail: lguereta@arrakis.es
Recibido: Febrero 2011

TABLA 1. Miocardiopatías primarias.

Miocardiopatías primarias (afectación cardíaca predominante)		
Genéticas	Mixtas	Adquiridas
<ul style="list-style-type: none"> - M. hipertrófica - Displasia arritmogénica de ventrículo derecho - Miocardiopatía no compactada - Enfermedades por depósito de glucógeno: <ul style="list-style-type: none"> - Danon - PRKAG2 - Pompe - Fabry - Alteraciones de conducción - Miocardiopatías mitocondriales - Canalopatías: <ul style="list-style-type: none"> - QT largo - Brugada - QT corto - TVCA 	<ul style="list-style-type: none"> - M. dilatada - M. restrictiva 	<ul style="list-style-type: none"> - Inflamatorias (miocarditis) - Estrés (tako-tsubo) - Periparto - Inducida por taquicardia - Hijos de madre diabética

PRKAG2: *Protein kinasa activada gama 2*. TVCA: *taquicardia ventricular catecolaminérgica*. Modificado de Maron⁽¹⁾.

corresponde a miocardiopatía no compactada (fundamentalmente dilatada). En un estudio realizado en Inglaterra e Irlanda⁽⁴⁾ que incluía solo pacientes ingresados la incidencia fue algo menor, de 0,87 por 100.000 niños menores de 16 años.

MIOCARDIOPATÍA DILATADA (MD)

Se caracteriza por una disfunción sistólica ventricular izquierda con aumento de la masa y del volumen cardíaco⁽⁵⁾. La incidencia anual de MD en niños es de 0,58 casos por 100.000. Es más frecuente en niños que en niñas, en raza negra y en lactantes menores de un año (4,4 por 100.000 frente a 0,34 casos por 100.000)⁽³⁾.

La etiología incluye causas infecciosas, familiares, alteraciones del metabolismo, tóxicas, y secundaria a síndromes malformativos. A medida que se refinan los métodos diagnósticos se van llegando a tipificar mejor, pero en su mayoría la causa sigue siendo desconocida⁽⁵⁾. Una de las causas más frecuentes es la miocarditis; el daño cardíaco se produce por un efecto directo del virus acompañado de una respuesta inmunológica que conduce a una alteración funcional que puede ser reversible o irreversible. Los virus responsables más frecuentes en los años 80-90 eran los *Coxsackie*, posteriormente los adenovirus y, en la actualidad, los parvovirus B19⁽⁶⁾. El diagnóstico de miocarditis se plantea ante un cuadro de insuficiencia cardíaca (IC) aguda, especialmente si se precede de un cuadro viral. El diagnóstico definitivo se basa en alteraciones histológicas detectadas por biopsia y recuperación de virus en tejido miocárdico por técnicas de PCR e hibridación *in situ* y se ve limitado por la dificultad de realizar biopsias a pacientes críticos en la fase precoz de la enfermedad y porque la rentabilidad de las pruebas microbiológicas es limitada⁽⁷⁾. Actualmente los ha-

llazgos de la RM son muy orientativos para el diagnóstico⁽⁸⁾.

Las formas familiares suponen el 5% del total⁽⁹⁾. El patrón de herencia puede ser autosómico dominante, recesivo o ligado a X. En todos los casos de MD se debe hacer un screening a los familiares de primer grado ya que hasta un 20% puede tener alteraciones asintomáticas. Los genes implicados en las mutaciones genéticas pueden ser sarcoméricos (cadena pesada de la β -miosina, proteína C, actina, α -tropomiosina y troponina T y C) o proteínas del citoesqueleto celular (distrofina, desmina, lámina A/C, δ -sarcoglicano, β -sarcoglicano y metavinculina). También se han descubierto alteraciones en las proteínas de los discos Z y otras proteínas⁽⁵⁾. La lista de genes implicados está creciendo y el diagnóstico genético por expertos comienza a ser una realidad tanto para el diagnóstico de casos familiares como para el consejo genético.

La enfermedad de Duchenne (ED) y enfermedad de Becker (EB) son las más frecuentes de las miocardiopatías de origen neuromuscular⁽⁵⁾. Se deben a mutaciones en el gen de la distrofina, con patrón de herencia ligado a X y que producen una ausencia prácticamente total (ED) con muy mal pronóstico o parcial de esta proteína (EB) con mejor pronóstico por lo que en algunos casos se les incluye en lista de trasplante⁽¹⁰⁾.

Un pequeño porcentaje de los casos de MD son de origen metabólico^(5,9). En el caso de recién nacidos y lactantes se debe hacer un screening amplio que incluya el metabolismo de los ácidos grasos, los aminoácidos y el estudio de carnitina y acilcarnitinas en laboratorios de referencia^(9,11).

La toxicidad miocárdica por antraciclinas es dosis dependiente y puede ser precoz o aparecer tiempo después del tratamiento. Las pautas de prevención se enfocan a la disminución de la dosis total acumulada ya que se relaciona

TABLA 2. Estudios complementarios en miocardiopatías.

- Historia familiar
- Rx tórax
- ECG
- Ecocardiograma (incluidos parientes)
- Resonancia magnética
- Ac. grasos y aminoácidos en sangre y orina
- Láctico y pirúvico en sangre
- Glucosa, iones, Ca, Mg, Se
- Hemograma con PCR y VSG
- CPK, CPK Mb, troponina
- BNP o Pro BNP
- Carnitina y acilcarnitina
- Bioquímica con colesterol
- Biopsia muscular
 - Estudio microscopía óptica y electrónica
 - Estudio de la cadena respiratoria mitocondrial
- Biopsia endomiocárdica
- Estudios de virus
 - PCR en sangre
 - PCR en tejido miocárdico
 - Serologías

Modificado de Towbin J⁽¹⁹⁾.

directamente con el daño miocárdico con una incidencia del 2-5% de los pacientes con dosis acumuladas superiores a 400-500 mg/m² (12).

Presentación clínica

Los niños pequeños tienen taquipnea, taquicardia, rechazo de alimentación, hipersudoración y enlentecimiento de la curva ponderal. Los mayores refieren disminución de tolerancia a esfuerzos y disnea. El estancamiento de la curva ponderal y la pérdida de peso son síntomas preocupantes. Es relativamente frecuente el dolor abdominal y la astenia⁽⁵⁾. Los soplos son poco frecuentes, pueden presentar taquipnea y taquicardia, crepitantes basales y hepatomegalia. Los edemas son raros en recién nacidos y lactantes. El comienzo puede ser agudo o instaurarse de forma solapada. La edad media de presentación suele ser de 1 año y con frecuencia están en mala clase funcional⁽⁴⁾. El pronóstico es peor a mayor edad, a peor función sistólica, a peor situación clínica en el momento del diagnóstico y mejor en el caso de miocarditis^(4,9). El pronóstico en la MD es malo, con un riesgo de trasplante o muerte del 31-34%^(4,9) al año y del 45% a los 5 años⁽⁹⁾. Los factores aparentemente protectores serían edad < 1 año y el origen infeccioso. La miocarditis vírica puede cursar de forma aguda, subaguda o tener un curso fulminante acompañado de insuficiencia cardíaca muy severa. Tradicionalmente se ha dicho que las miocarditis en 1/3 se curan en 1/3 se cronifican y en 1/3 fallecen. El curso fulminante de las miocarditis no es, sin embargo, sinónimo de trasplante o fallecimiento, ya que en muchos casos se pueden recuperar aunque en ocasiones necesiten terapia intensiva e incluso sistemas de asistencia ventricular^(13,14).

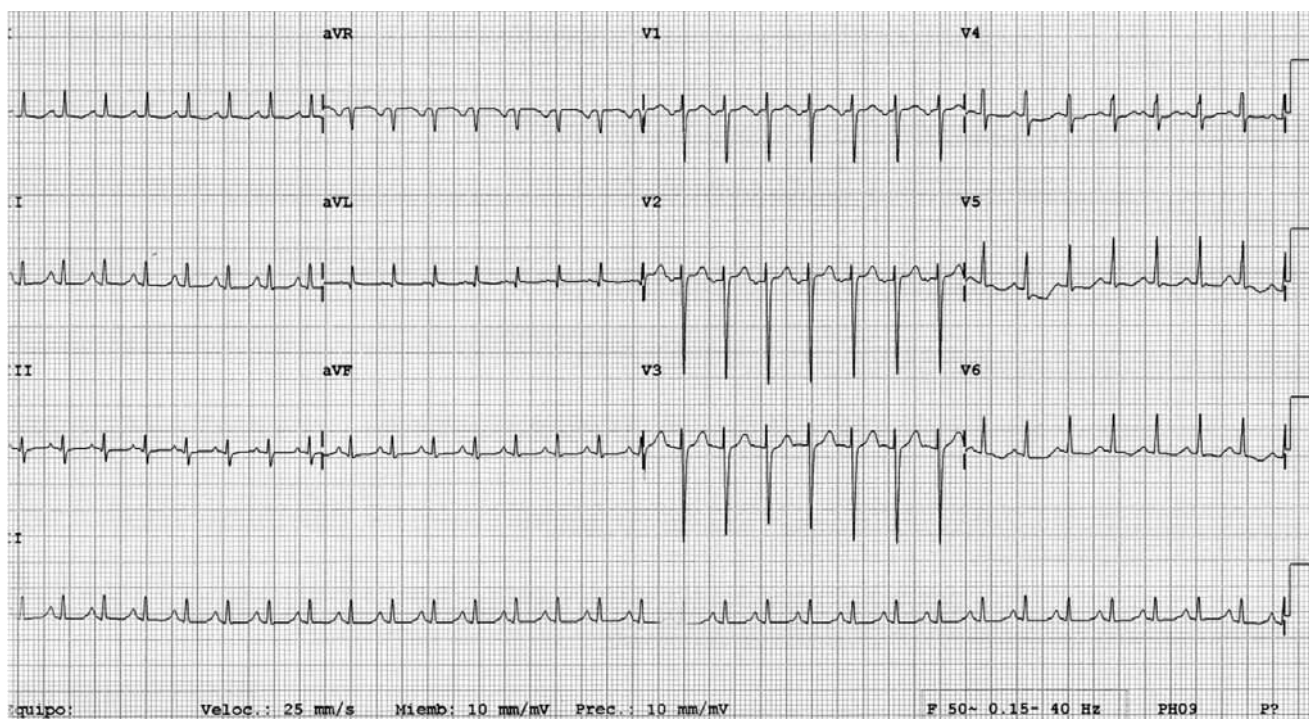


FIGURA 1. Registro ECG de un paciente con 1 mes con miocarditis. Potenciales disminuidos y patrón de sobrecarga de ventrículo izquierdo.

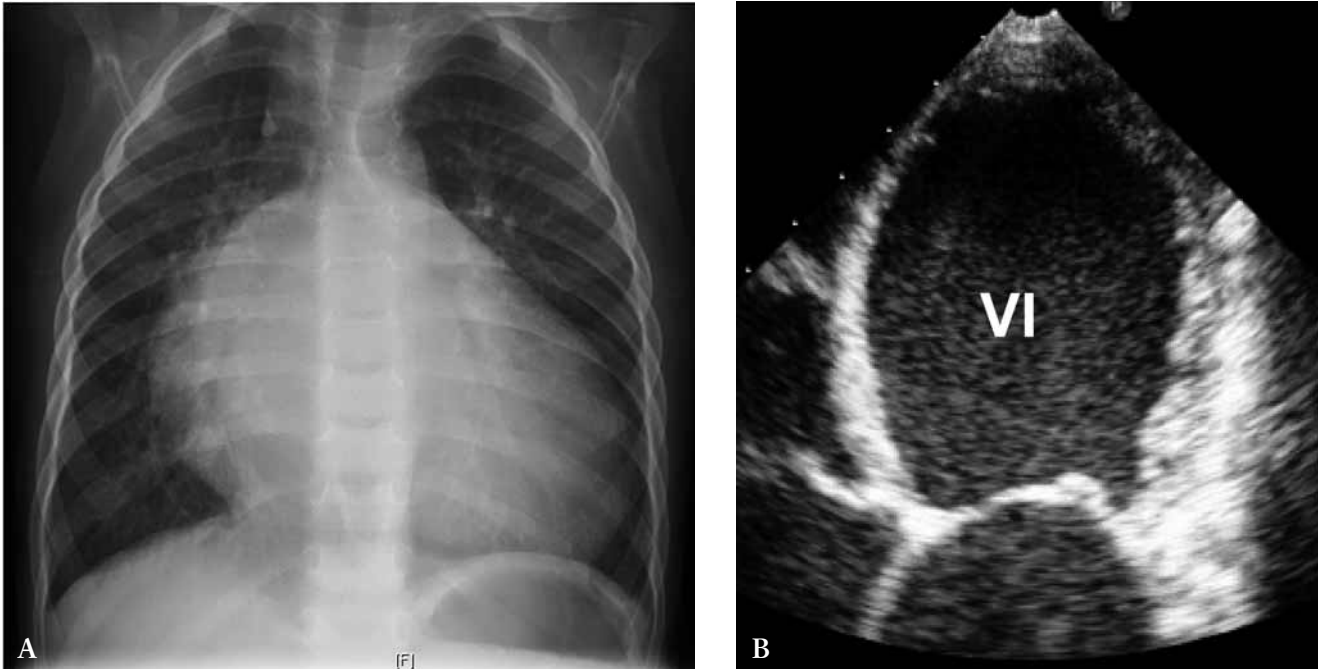


FIGURA 2. Miocardiopatía dilatada. A) Cardiomegalia severa. B) Eco 2D apical 4 cámaras. Forma redondeada del VI con pared adelgazada. VI: ventrículo izquierdo.

Estudios complementarios (Tabla 2)

ECG

El ECG muestra sobrecarga izquierda con alteraciones de repolarización (Fig. 1). Puede haber disminución de potenciales y arritmias o trastornos de conducción aurículo-ventricular (AV). El ECG puede sugerir el diagnóstico etiológico como en el caso del origen anómalo de arteria coronaria de la arteria pulmonar (ondas Q profundas en I y AVL) y en el caso de arritmias crónicas.

Rx

Muestra cardiomegalia con dilatación de ventrículo izquierdo y/o de ventrículo derecho y ocasionalmente de aurícula izquierda con o sin congestión pulmonar. La presencia de cardiomegalia hace sospechar origen crónico, mientras que su ausencia unida a congestión pulmonar sugiere un cuadro agudo.

Ecocardiograma

El patrón diagnóstico es la dilatación de cavidades con adopción de forma esférica y disminución de los parámetros de función sistólica (Fig. 2). También hay alteración de parámetros de función diastólica. Puede haber insuficiencia moderada o severa de las válvulas mitral y/o tricúspide. Se deben referir siempre los valores a valores z de forma que se puedan normalizar los resultados a la edad, peso y superficie corporal de los pacientes. Se pueden formar trombos intracavitarios y también evolucionar hacia hipertensión

pulmonar. Las características del miocardio pueden detectar áreas de fibroelastosis endocárdica y mala compactación de VI. En los últimos años se están incorporando al estudio las nuevas técnicas de Doppler tisular, eco tridimensional, *strain rate* y *speckle tracking*⁽¹⁵⁾.

Resonancia magnética

La RM es útil para el diagnóstico funcional y para la caracterización del tejido miocárdico. En el caso de miocarditis hay áreas de aumento de señal en T2 en regiones subepicárdicas y en la capa miocárdica media, y además muestra una captación focal tardía del gadolinio sin afectación endocárdica. La ausencia de este patrón, sin embargo, no excluye miocarditis; asimismo, varían con la evolución de la enfermedad hasta desaparecer o mantenerse zonas de hiper captación en el caso de evolucionar a miocardiopatía dilatada. La utilidad de la biopsia parece mayor en las zonas de hiper captación detectadas por RM^(8,16).

Cateterismo

La presencia en la biopsia de inflamación y necrosis miocárdica (criterios de Dallas) permite llegar al diagnóstico de miocarditis. En la actualidad existe una intensa discusión sobre la utilidad de distintas terapéuticas como puente a la recuperación en los casos de miocarditis. La biopsia, en cualquier caso, no está exenta de complicaciones incluyendo la perforación cardíaca. Las guías de la AHA recomiendan realizarla en caso de insuficiencia cardíaca aguda

(ICA) < 2 semanas de duración con corazón de tamaño normal o dilatado y compromiso hemodinámico y en el caso de ICA de 2 semanas a 3 meses de evolución con dilatación ventricular, arritmias, alteraciones de conducción o fallo de respuesta al tratamiento habitual (recomendaciones Ib)⁽¹⁷⁾.

El cateterismo está indicado también para la valoración pre trasplante. La hipertensión pulmonar es criterio de mal pronóstico. En casos graves con índices de resistencia vascular pulmonar > 6 Un Wood/m² y gradiente transpulmonar (PAP media - PAI) > 15 mm Hg sin respuesta a vasodilatadores pulmonares ± inotrópicos se contraindica el trasplante⁽¹⁸⁾.

Otros estudios

Se deben hacer estudios básicos incluyendo enzimas musculares, troponina, estudios de metabolismo (ác. láctico, pirúvico, glucemia, ácidos grasos y aminoácidos en sangre y orina, carnitina, acilcarnitinas), así como estudio microbiológico con estudio de PCR virales en sangre, moco nasal y tejido cardíaco⁽¹⁹⁾ (Tabla 2). En la actualidad se está dando mucho valor a las cifras de BNP o pro-BNP como marcador de daño miocárdico. También se pueden estudiar anticuerpos antimiocárdicos como marcadores pronóstico.

Tratamiento

Los pacientes sintomáticos requieren ingreso, con frecuencia en unidades de cuidados intensivos con ventilación mecánica y perfusión de drogas vasoactivas^(4,5). El tratamiento de la IC en niños se basa en guías de tratamiento del adulto aunque se carece de la extensa evidencia clínica; se utilizan los mismos fármacos de forma escalonada⁽²⁰⁾. El tratamiento inicial, una vez superada la fase crítica, se basa en diuréticos e inhibidores de la angiotensina (IECAs). Se utiliza furosemida o tiazidas a dosis variables a las que se suele asociar espironolactona. La utilización de IECAs está muy probada en adultos y también está documentada su eficacia en niños con disfunción ventricular izquierda⁽²¹⁾. El fármaco más utilizado es el captopril, pero su farmacocinética obliga a la administración cada 8 h mientras que el enalapril se puede utilizar cada 12 h y el lisinopril (sin información sobre dosis en < 6 años) cada 24 h. La utilización de ARA II en niños es poco común aunque hay experiencia en el tratamiento antihipertensivo⁽²²⁾. La digoxina puede tener utilidad en algunos casos y puede colaborar a una discreta mejoría sintomática⁽²⁰⁾, especialmente si se busca un efecto bradicardizante. Los betabloqueantes son fármacos de rutina en adultos con insuficiencia cardíaca. La utilización de carvedilol en niños es discutido pero parece ser beneficioso en el caso de disfunción ventricular por MD⁽²³⁾. Se deben asociar anticoagulantes cuando la fracción de eyección (FE) es menor del 20%, cuando hay fibrilación auricular y en casos de MD no compactada.

En casos avanzados son frecuentes los reingresos a veces en Unidades de Cuidados Intensivos. En los últimos años se está utilizando la perfusión intermitente de levosimendám en casos graves para evitar reingresos en UCI. La inclusión en lista de trasplante se establece en casos graves con dependencia de drogas vasoactivas y/o ventilación mecánica y en casos más estables con ingresos frecuentes, mal grado funcional o detención en la curva de crecimiento. En caso de IC refractaria al tratamiento médico puede ser necesaria asistencia ventricular mecánica (AVM) como puente al trasplante o a la recuperación.

La aparición de arritmias ventriculares severas merece tratamiento específico. Se ha demostrado la eficacia de la amiodarona en adultos y parece el antiarrítmico más seguro en este contexto⁽²⁴⁾. Se ha asociado la implantación de DAI con una reducción significativa del riesgo de muerte en adultos con IC por MD de origen isquémica o no isquémica con FE < 35%. La experiencia en la infancia es limitada y no existen recomendaciones específicas de implante de DAI en niños con MD^(20,25). Tienen mayor riesgo de descargas inapropiadas que en adultos y se acompañan de más complicaciones; aun así, un 26% de los niños portadores de DAI reciben descargas apropiadas, que en al menos algunos casos pueden salvarles la vida⁽²⁵⁾. La terapia de resincronización ha demostrado un efecto beneficioso en adultos con IC; se recomienda en casos de IC avanzada con QRS > 120 mseg, FE < 35% y fracaso de tratamiento médico. Podría ser de ayuda en el tratamiento de pacientes pediátricos con disincronía ventricular especialmente asociados a bloqueo AV⁽²⁶⁾.

Terapias de rescate

Se han utilizado distintas terapéuticas, que incluyen la administración de gamaglobulina hiperinmune en la fase aguda^(13,27), tratamientos antivirales⁽²⁸⁾, inmunosupresores⁽²⁹⁾ como puente a la recuperación cardíaca en los casos de miocarditis en niños. Ha habido algunas experiencias favorables con recuperación miocárdica utilizando progenitores hematopoyéticos por vía intracoronaria^(30,31). La probabilidad de mejoría clínica con tratamiento médico libre de trasplante, sin embargo, no ha variado sustancialmente en los últimos años aunque sí han aumentado las posibilidades de llegar al trasplante gracias a terapia intensiva, incluyendo sistemas de asistencia ventricular de larga duración⁽³²⁾.

El trasplante cardíaco es, en la actualidad, el tratamiento estándar con clara mejoría sobre el tratamiento médico en la IC terminal⁽³³⁾. Aunque la supervivencia del trasplante ha mejorado significativamente en los últimos 10 años^(33,34), los niños tienen un mayor tiempo de espera que los adultos y una elevada mortalidad en lista, sobre todo en periodo neonatal^(33,35) aun con sistemas de asistencia ventricular^(32,36). La limitación de órganos disponibles junto con la necesidad

de medicación de por vida, la posibilidad de rechazo a corto y largo plazo, los efectos adversos de los inmunosupresores y la posibilidad de muerte tardía⁽³³⁾ justifican la búsqueda de alternativas al trasplante. En este sentido la posibilidad de regeneración miocárdica con terapias celulares constituye una vía de investigación prometedora^(30,31,37).

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA (MH)

Se caracteriza por un aumento de grosor de las paredes cardíacas sin causa hemodinámica aparente^(1,38). Es una de las enfermedades genéticas más frecuentes, tiene una incidencia en adultos jóvenes de 1 cada 500⁽³⁹⁾. Suele manifestarse en la adolescencia o en adultos jóvenes y suele ser asintomática. En < 1 año es muy infrecuente, pueden presentar clínica de IC y puede también afectar al VD. Algunos casos pueden ser secundarios a enfermedades metabólicas, neuromusculares o encuadrables en síndromes genéticos^(40,41). El 85% de los casos pediátricos son idiopáticos.

La primera alteración genética causante de la MH se detectó hace 20 años y desde entonces se han ido descubriendo cientos de mutaciones, fundamentalmente de las proteínas sarcoméricas, y también de las proteínas de los discos Z y de las proteínas liberadoras de calcio. En términos globales se puede llegar al diagnóstico genético hasta en un 50-60% de los casos de miocardiopatía hipertrófica primaria, siendo en general el patrón de herencia autosómico dominante^(1,37,41,42).

Fisiopatología

La hipertrofia en los casos de MH suele ser asimétrica y puede producir obstrucción al tracto de salida del VI (MH obstructiva) o puede ser concéntrica y producir limitación al llenado ventricular y patología, por tanto, restrictiva (no obstructiva). En términos generales no hay relación directa entre el grado de obstrucción con la aparición de arritmias o con el riesgo de muerte súbita⁽⁴¹⁻⁴⁴⁾.

La función sistólica suele estar preservada hasta estadios avanzados y llevar al paciente a un cuadro de IC (fase dilatada de la MH). Siempre hay disfunción diastólica secundaria a disminución de la relajación ventricular y a fibrosis, lo que conduce a congestión e isquemia miocárdica.

Manifestaciones clínicas

Los casos asintomáticos son frecuentes y se pueden detectar por anomalías en la exploración, en el curso de programas de screening familiar o predeportivo⁽⁴¹⁻⁴⁴⁾. Pueden presentar síntomas de angina o disminución de tolerancia a esfuerzo. Un 15-25% de los adultos pueden presentar síncope. En el caso de los niños, aunque menos frecuente, puede ser su forma de presentación y se puede acompañar de muerte súbita (MS). La presencia de signos de IC es más frecuente en lactantes.

La exploración suele ser poco llamativa. La obstrucción al tracto de salida de VI produce soplo sistólico que aumenta con maniobras que reduzcan el llenado, aumenten la contractilidad o disminuyan las resistencias vasculares sistémicas. No suelen acompañarse de signos de congestión pulmonar (crepitantes) ni sistémicos (hepatomegalia, edemas) salvo en casos avanzados. Los pacientes con MH secundarias puede presentar otros hallazgos especialmente en el caso de enfermedades neuromusculares como la enfermedad de Pompe o la ataxia de Friedreich en la que el 25-50% de los pacientes presentan MH. También se puede asociar a síndromes, especialmente el de Noonan en el que el 20-30% de los casos pueden presentar MH⁽⁴³⁾.

Riesgo de muerte súbita (MS)

Aunque se ha hablado de mortalidad anual en torno al 5-6%, ahora se estima que la incidencia de muerte súbita en niños con MH es de alrededor del 1%⁽⁴³⁻⁴⁵⁾. Los datos derivados del registro americano de miocardiopatías^(2,43) muestran una supervivencia de los mayores de 1 año del 99%, del 94% y 85% al 1,5 y 10 años, y refieren que todos los fallecimientos fueron por MS. Los menores de 1 año, sin embargo, tenían una supervivencia del 86% al año y del 82% a los 5 y 10 años⁽⁴³⁾. En este caso la mayoría de las muertes no fueron súbitas. Los estudios procedentes de centros de referencia⁽⁴⁵⁾ se caracterizan por tener más pacientes de riesgo y mayor incidencia de MS. La mortalidad es mayor en los niños con errores congénitos del metabolismo, enfermedades neuromusculares o síndromes genéticos.

El riesgo de MS es mayor en la adolescencia y en adultos jóvenes menores de 35 años. Se puede dar en pacientes asintomáticos y tanto en reposo como con esfuerzo, en particular deporte. Se han descrito en adultos una serie de factores predictores de MS, como son: síncope, historia familiar de MS, evidencia de taquicardia ventricular no sostenida, parada cardíaca previa, hipertrofia ventricular > 30 mm y respuesta inadecuada al test de esfuerzo (con un aumento < 25 mm de Hg de la presión sistólica). Más del 95% de los pacientes que presentan MS tienen alguno de estos factores⁽³⁹⁾. La presencia de 2 o más de ellos supone riesgo elevado de MS y constituye indicación de prevención primaria mediante implante de desfibrilador⁽⁴⁶⁾. Algunos autores reconocidos plantean profilaxis primaria en pacientes con un único factor de riesgo⁽⁴⁷⁾. En el campo de la pediatría la indicación de profilaxis primaria es más compleja porque se ha detectado una incidencia mayor de descargas inapropiadas que en adultos y porque los factores de riesgo no están tan claramente delimitados⁽⁴⁵⁾.

Estudios complementarios

Rx de tórax

La Rx de tórax no suele mostrar alteraciones o son inespecíficas (Fig. 3).

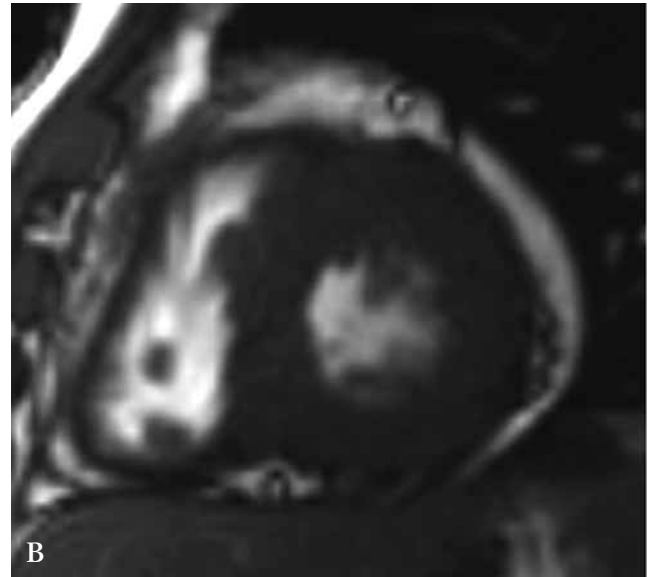
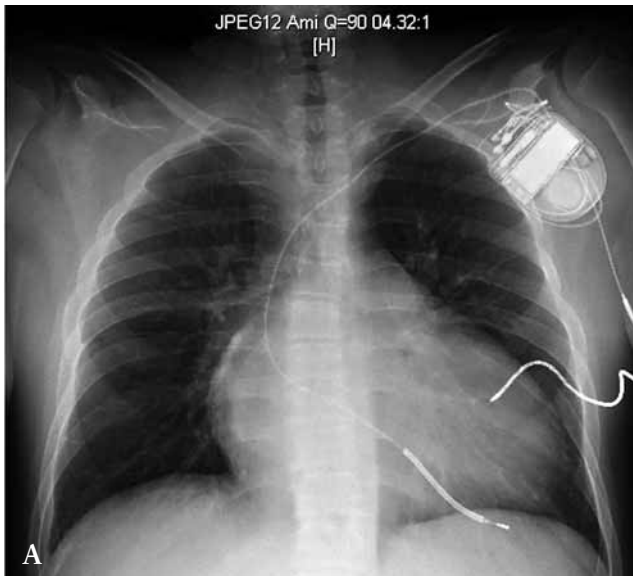


FIGURA 3. Miocardiopatía hipertrófica. Edad: 15 años. A) Rx tórax: cardiomegalia leve. Debut con muerte súbita abortada. Sistema de desfibrilador endocavitario. B) RM en eje corto con hipertrofia concéntrica de VI.

ECG

Se encuentra alterado en la inmensa mayoría de los casos. Suelen presentar hipertrofia ventricular izquierda con alteraciones en las ondas Q, descenso de ST o inversión de ondas T. Un ECG normal tiene un alto valor predictivo negativo y es útil como método de screening; sin embargo puede ser difícil diferenciar la hipertrofia que presentan los atletas de la que pueden presentar los pacientes con MH⁽⁴⁸⁾. En algunos países, en especial en Italia, el riesgo de MS asociado al esfuerzo, en particular en el caso de la miocardiopatía hipertrófica, ha llevado a estudio ECG de rutina antes de la práctica deportiva a cualquier edad⁽⁴⁹⁾. Sin embargo, no hay consenso generalizado en cuanto a la necesidad de estudios cardiológicos rutinarios previos a la participación en actividades deportivas de los niños sanos, y sí discusiones importantes en este campo entre expertos en la enfermedad.

Ecocardiograma

Se pueden descartar causas secundarias de hipertrofia ventricular y determinar con precisión el grosor de las paredes ventriculares a distintos niveles del septo interventricular y de la pared libre, determinar si hay o no obstrucción y su severidad, determinar la presencia o no de insuficiencia y de movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, estimar la presión pulmonar y estudiar la función sistólica y diastólica del VI. En el caso de los lactantes se debe recordar que puede haber afectación también del VD⁽⁵⁰⁾. La hipertrofia se localiza a nivel del septo anterior en el 10-15% de los pacientes y el 20-25% de los pacientes tiene afectación de las porciones anteriores y posteriores del septo.

Un 50% de los pacientes tienen también afectación de la pared anterolateral. Un 20% puede tener un patrón de hipertrofia concéntrica^(50,51). Se debe considerar una hipertrofia significativa cuando sobrepase dos desviaciones estándar de la media teniendo en cuenta la edad y la superficie corporal del paciente, cuando la pared posterior mida más de 13 mm o el septo mida más de 15 mm⁽⁵⁰⁾.

Resonancia magnética

La RM permite hacer un estudio global de las zonas de hipertrofia ventricular y permite caracterizar las zonas de hipertrofia que caracterizan la enfermedad, especialmente cuando la visualización por eco transtorácica no sea adecuada y está incorporándose al estudio de la MH⁽⁵²⁾. (Fig. 3)

Tratamiento médico

Los fármacos más utilizados son los betabloqueantes en el caso de las miocardiopatías hipertróficas obstructivas y el verapamilo^(41,46,53). Los betabloqueantes se deben utilizar a dosis altas. La reducción del gradiente es variable y no está demostrado por estudios controlados que tengan un beneficio claro ni en la reducción del gradiente ni en la supervivencia.

Se han utilizado también los bloqueantes del calcio, sobre todo el verapamilo. Tampoco hay estudios controlados de la utilidad del verapamilo ni en mejoría, reducción de la mortalidad ni hay evidencia de que pueda disminuir el gradiente obstructivo. En caso de MH obstructiva resistente a tratamiento betabloqueante se puede asociar dispiramida aunque su dosificación en niños está poco estable-

cida⁽³⁷⁾. En la MH están contraindicados los vasodilatadores sistémicos y los inotrópicos; los diuréticos se deben utilizar con precaución. Estos medicamentos pueden, sin embargo, tener su utilidad en fases avanzadas de la enfermedad con alteración de la función sistólica. La utilización de fármacos en los casos asintomáticos es controvertida y solo se suelen utilizar en casos de hipertrofia severa u obstrucción severa a la salida del VI.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía de elección en la MH obstructiva sintomática es la miectomía de Morrow⁽³⁷⁾. El abordaje es transaórtico y se amplía la resección de forma que se libere bien el tracto de salida del VI. Se debe hacer ecocardiograma transesofágico intraoperatorio. Ocasionalmente requiere cirugía sobre la válvula mitral e incluso sustitución valvular. Está indicada en casos sintomáticos tras fracaso de tratamiento médico y puede estar indicada también en casos de hipertrofia severa con gradiente obstructivo superior a 75-100 mm Hg. De hecho, después de 50 años de enfermedad se ha vuelto a dar gran importancia al papel que desarrolla la obstrucción en la evolución de la enfermedad⁽⁵⁴⁾. La cirugía se debe realizar únicamente por personal experto en centros especializados^(37,50-53).

Alternativas a la cirugía

En los años 90 se popularizó la utilización de marcapasos en la MH obstructiva. Se ha utilizado en adolescentes pero hoy en día está en desuso^(41,53,54).

La ablación septal con alcohol por cateterismo se introdujo en 1995. Se instila alcohol en una rama perforante de la descendente anterior para crear un infarto en la zona proximal del septo interventricular similar a la miectomía quirúrgica. Se ha realizado frecuentemente en adultos pero no se ha probado su superioridad frente a la cirugía⁽³⁷⁾. No se recomienda en niños^(37,41,53).

Trasplante cardíaco

El trasplante es una alternativa poco frecuente en el tratamiento de la MH y se reserva para pacientes con insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico. Constituye únicamente el 6% de los niños trasplantados por miocardiopatía en EE.UU.⁽⁵⁵⁾

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA (MR)

Se estima que supone un 2,5% del total de miocardiopatías y es por tanto la forma más infrecuente^(2,3). La edad media de diagnóstico es de 3-6 años y es infrecuente en lactantes^(2,3,56-58). Se caracterizan por un llenado restrictivo de uno o de los dos ventrículos con función sistólica normal. Puede ser primaria o secundaria a alteraciones sistémicas incluyendo amiloidosis, sarcoidosis, esclerodermia, enfermedad de Fabry, glucogenosis y carcinoide. La fibrosis en-

domiocárdica⁽⁵⁹⁾ es la MR más frecuente en los pacientes residentes u originarios de regiones del cuerno de África en particular de Guinea en nuestro medio. Es característica de esta enfermedad la formación de una capa fibrosa subendocárdica que afecta a VI y/o a VD; que afecta a los tractos de entrada y que respeta los tractos de salida⁽⁵⁹⁾. La causa más frecuente de MR fuera de las zonas endémicas de fibrosis endomiocárdica es la idiopática o primaria. Algunos casos son de origen genético y pueden presentarse como casos familiares⁽⁶⁰⁾.

El motivo inicial de consulta puede ser desde un soplo a síntomas y signos de IC. Pueden presentar disnea de esfuerzo y hepatomegalia de grado variable. El tiempo medio desde el comienzo de la sintomatología a la situación de IC severa es de 2 a 4 años y se suelen asociar a hipertensión pulmonar (HTP) severa (superior a 6 un Wood en más de la mitad de los pacientes)⁽⁵⁸⁾. La HTP es un claro factor de riesgo negativo de cara al trasplante.

La Rx de tórax puede mostrar cardiomegalia y congestión pulmonar. El ECG muestra hipertrofia auricular izda y ventricular derecha y los estudios de imagen tanto el ecocardiograma como la RM muestran ventrículos pequeños con buena contractilidad y alteración severa de la función diastólica y grandes aurículas (Fig. 4). El cateterismo cardíaco en estos pacientes es importante para la valoración de resistencias pulmonares. Algunos autores⁽⁶¹⁾ aceptan resistencias superiores a 6 UW si muestran disminución de un 25% con test de vasodilatación aunque persistan por encima de 4 UW. Si las resistencias pulmonares no disminuyen se puede establecer tratamiento con vasodilatadores pulmonares y repetir el estudio, derivar a trasplante cardiopulmonar o indicar asistencia ventricular como puente al trasplante cardíaco.

Las curvas de supervivencia libres de trasplante son inferiores al 40% a los dos años del diagnóstico por lo que la indicación debe ser precoz ya que el tratamiento médico no es eficaz y la espera en la inclusión se asocia a HTP y peor pronóstico⁽⁵⁶⁻⁵⁸⁾. Recientemente se han publicado artículos⁽⁶²⁾ que muestran muy buena supervivencia en la MR, a pesar de tener HTP. La mortalidad en lista de espera en registros americanos fue del 10% y la supervivencia a los 10 años del trasplante fue del 63% superior a la de otras patologías⁽⁶²⁾.

MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA

Se define como una alteración de la compactación del miocardio del VI y que se traduce en un aspecto de hipertrabeculación especialmente en el ápex y en la cara lateral (Fig. 5)^(1,63). Se supone que representa una anormal evolución del miocardio embrionario hacia el miocardio normal del recién nacido. Se diagnostica en base al cociente entre miocardio no compactado y compactado en el ecocardiograma bidimensional o en la RM y que debe ser supe-

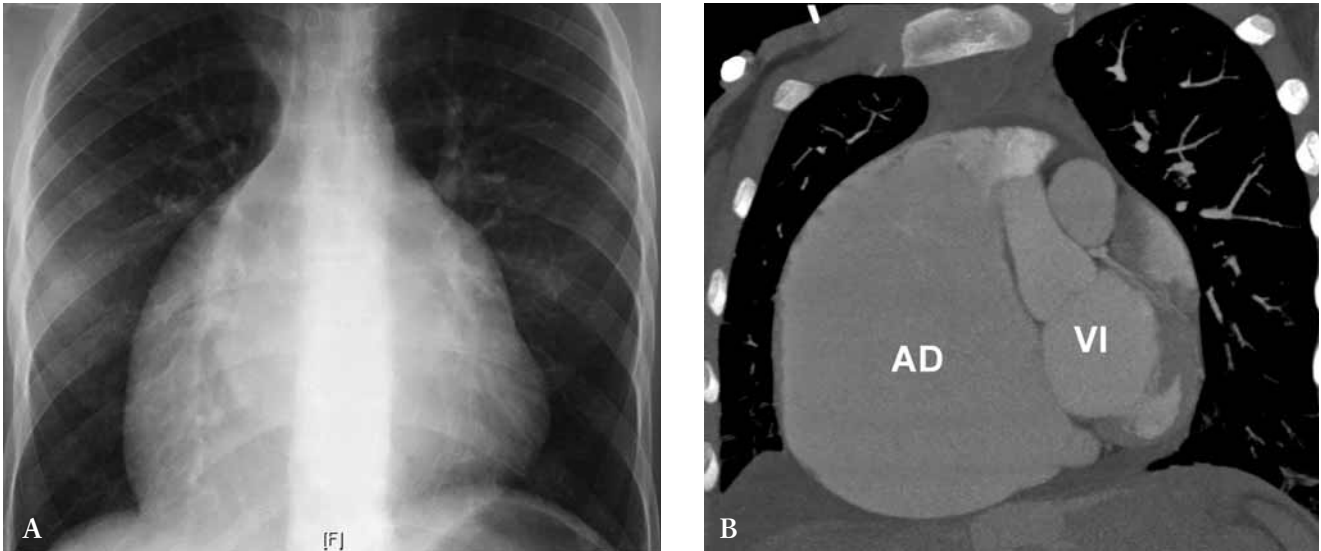


FIGURA 4. Miocardiopatía restrictiva idiopática. Edad: 12 años. A). Rx de tórax con aumento de cavidades derechas. B) Angio-TC muestra la gran dilatación de AD. AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo.

rior a 2. El curso clínico depende de la función ventricular ya que algunos pacientes tienen disfunción ventricular y otros no. Se ha llamado también la atención sobre el excesivo diagnóstico de esta entidad y sus posibles relaciones con la miocardiopatía hipertrófica y con la hipertrofia miocárdica.

TRASPLANTE CARDÍACO

El trasplante cardíaco es la única terapéutica actualmente establecida para situaciones de IC terminal secundaria a miocardiopatías o a algunas cardiopatías congénitas (CC) irreparables o tras fracaso en la corrección quirúrgica. La historia del trasplante cardíaco pediátrico comienza muy próxima al primer trasplante cardíaco y fue realizado por Kantrowitz en el caso de un lactante con atresia tricúspide en el año 1967⁽⁶⁴⁾. Los resultados de los trasplantes fueron desalentadores en los años 70 pero mejoraron de la mano de la introducción de nuevos inmunosupresores. En el año 1884 el grupo de Loma Linda, en California, comenzó a realizar trasplante cardíaco en recién nacidos con diversas formas de hipoplasia ventricular izquierda adquiriendo rápidamente extensa experiencia y magníficos resultados^(65,66). En la actualidad se realizan entre 350 y 450 trasplantes cardíacos al año en todo el mundo⁽³³⁾ y entre 15 y 25 en nuestro país⁽³⁴⁾.

Indicaciones

En la infancia las indicaciones fundamentales son casos de miocardiopatías en fase terminal, en algunos casos de CC no intervenidas o con fracaso cardíaco postquirúrgico, raramente en casos de tumores cardíacos irreparables y de forma excepcional en el caso de arritmias intratables⁽⁶⁷⁾.

En el caso de CC no intervenidas se plantea sobre todo en el periodo neonatal o de lactante en casos de hipoplasia de cavidades izquierdas^(33,66,67). Hoy día, la mejoría de la supervivencia tras cirugía tipo Norwood en muchos centros especializados, junto con la escasez de donantes está inclinando la balanza hacia la cirugía reconstructiva en vez del trasplante, salvo en caso de contraindicación quirúrgica por insuficiencia tricúspide severa. Otras indicaciones son atresia pulmonar con septo íntegro y circulación coronaria dependiente de colaterales, truncus no susceptibles de corrección, Ebstein severo y en algunos casos de disfunción ventricular muy severa asociados a origen anómalo de coronaria de la arteria pulmonar. También puede considerarse el trasplante en caso de pacientes con corazones univentriculares no tributarios de corrección tipo Fontan por disfunción ventricular, por insuficiencia severa de las válvulas AV o en casos de enteropatía pierde proteínas o bronquitis plástica.

En el caso de pacientes con fallo ventricular perioperatorio se puede indicar en casos de shock cardiogénico postoperatorio mantenidos con ECMO pero las expectativas de supervivencia o de conseguir un puente al trasplante en estos casos son inferiores al 40%⁽⁶⁸⁾. Es mucho más frecuente la inclusión en lista de trasplante fuera del postoperatorio inicial en casos de trasposición de las grandes arterias (d-TGA) intervenidos con técnicas de corrección auricular con fallo del ventrículo sistémico, de hipoplasia de cavidades izquierdas postcirugía de Norwood, de Glenn o de Fontan y otros pacientes con corazones univentriculares antes o después de la corrección tipo Fontan⁽⁶⁷⁾. La mejoría de las técnicas quirúrgicas ha llevado a un gran aumento de la prevalencia de pacientes adultos con cardiopatías congénitas,

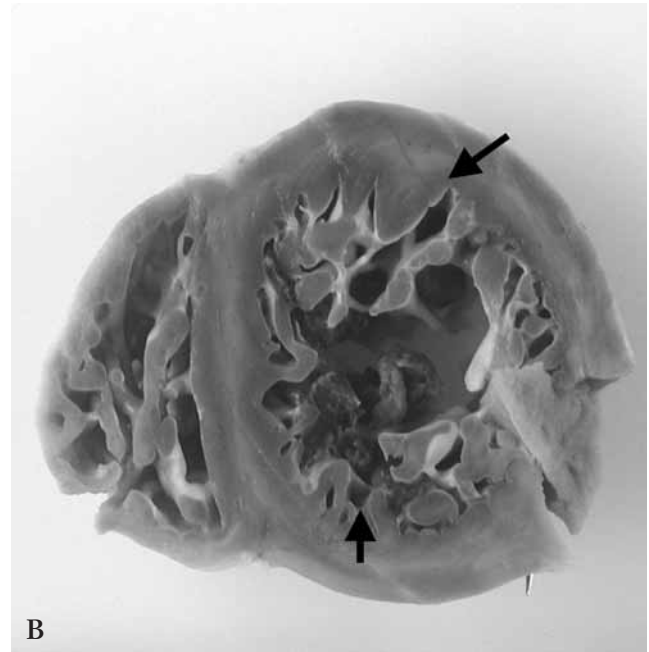
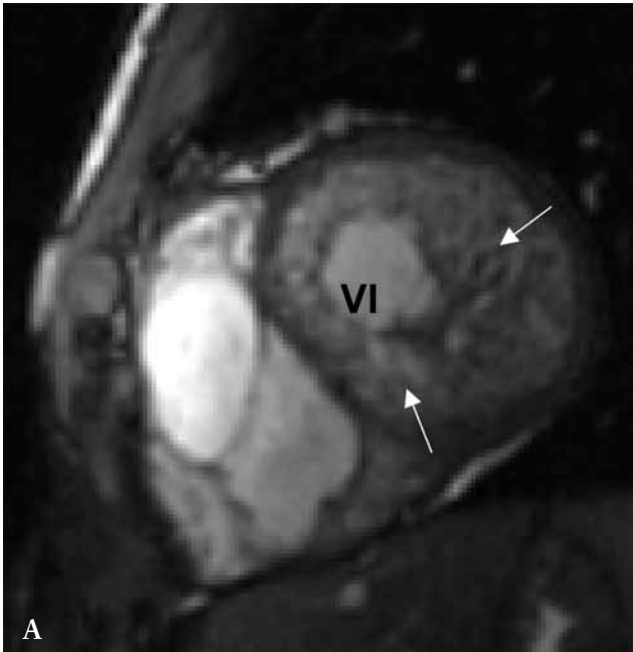


FIGURA 5. Miocardiopatía no compactada. A) Imagen de RM eco de gradiente (cine) en la que se advierte cavidad VI con marcados surcos rellenos de contraste (*flechas*). B) Pieza anatómica procedente de paciente trasplantado que muestra marcados surcos en la superficie del VI. VI: *ventrículo izquierdo*.

constituyendo actualmente el 3% de las indicaciones de trasplante cardíaco en mayores de 16 años en nuestro país⁽³⁴⁾.

Contraindicaciones

Algunas malformaciones complejas dificultan el trasplante especialmente cuando se asocian a anomalías de posición cardíaca o de los drenajes venosos pulmonares o sistémicos y hacen necesarias técnicas quirúrgicas alternativas. Hay contraindicación en el caso de hipoplasia severa de venas o de arterias pulmonares. El riesgo del trasplante aumenta claramente en casos de HTP⁽⁶⁹⁾, en el caso de que las resistencias vasculares pulmonares sean elevadas (superiores a 6 un Wood) y que no respondan a tratamiento vasodilatador. Se pueden utilizar vasodilatadores pulmonares, sildenafil y/o bosentan, y reevaluar al cabo de unas semanas con nuevos test de vasodilatación pulmonar. En los últimos años algunos de estos pacientes se han tratado con asistencias ventriculares mecánicas (AVM) como puente al trasplante cardíaco aislado⁽⁶⁹⁾. También se consideran contraindicaciones la enfermedad severa de otros órganos.

Valoración del donante

Se rechazan donantes con mala función ventricular con FE < 50%, necesidad alta de drogas vasoactivas e historia de parada cardíaca prolongada o con mala función resultante. Se aceptan grandes diferencias de peso entre el donante y el receptor siempre a favor del donante, llegando en ocasiones a más del 200%. No se deben utilizar donantes

de menor peso que el receptor. Actualmente se están utilizando donantes de grupo sanguíneo incompatible en los primeros meses de vida. De esa forma distintos grupos han comunicado reducciones significativas en la duración de la espera en lactantes. Se descartan los donantes con infecciones graves, tumores activos. En pediatría no se recomienda la utilización de donantes anencéfalos y no se han encontrado diferencias en la supervivencia con donantes fallecidos por muerte súbita infantil.

Técnica quirúrgica

La técnica estándar de trasplante es la sutura auricular en la que se deja un lecho de aurícula derecha y de AI del receptor a la que se anastomosan las caras anteriores de las aurículas del donante. Con la técnica bicava se suturan las cavas de donante y receptor y se deja un casquete de AI con la entrada de las venas pulmonares. Con la técnica bicava se reduce la incidencia de arritmias y de insuficiencia tricúspide. En niños las suturas venosas tienen su dificultad y es posible la estenosis de venas cavas como complicación técnica⁽⁷⁰⁾.

Mortalidad en lista de espera

La espera media es muy variable según los países debido a las diferentes tasas de donación, de mortalidad infantil y a la políticas de urgencia en lista en los distintos países^(34,35). En España se consideran en urgencia máxima los niños que necesiten algún sistema de AVM ya sea EC-

MO o AVM tipo Berlin Heart. En un segundo grado de urgencia están aquellos que precisen drogas vasoactivas con o sin necesidad de ventilación mecánica y el resto de los pacientes está en código no urgente (ONT). El tiempo de espera para un trasplante cardíaco en España en el último año, por ejemplo, ha sido de 40 días en código urgente siendo la mediana de 8 días, y de 106 días en código electivo siendo la mediana de 72 días. Aunque nuestro país sea líder mundial en donaciones de órganos, los donantes pediátricos son escasos y en el año 2009 el tiempo de espera fue superior a 1 mes en más de la mitad de los casos aun en código urgente (datos de la ONT). La mortalidad en lista de espera depende de muchos factores. Es mayor en el caso de lactantes y recién nacidos y pacientes en código urgente. En casos graves es necesario recurrir a sistemas de asistencia ventricular como puente al trasplante^(14,36). Desde hace años se viene utilizando el ECMO en pediatría^(14,68) y en los últimos años ha aumentado la utilización de AVM de larga duración tipo "Berlin-Heart" liderados por los hospitales alemanes^(36,71) y actualmente utilizados en todos los centros españoles que realizan trasplantes pediátricos. El grupo de estudio americano refiere una mortalidad del 17% en lista de espera. Los datos de los últimos años en nuestro país muestran una disminución franca de la mortalidad en lista de espera, manteniéndose en la actualidad por debajo del 15%, de la mano de la buena experiencia con AVM en pacientes críticos⁽⁷²⁾. En los últimos 5 años se han implantado en España una veintena de AVM tipo "Berlin-Heart" en España, con una supervivencia del 65% (datos no publicados).

Cuidados postoperatorios

El fallo primario del injerto es la causa fundamental de mortalidad y de morbilidad en las primeras horas y días tras la cirugía. Recientemente se han revisado los cuidados postoperatorios de los pacientes trasplantados en un detallado documento que sobrepasa la extensión de este artículo⁽⁷³⁾. Los pacientes trasplantados requieren en el postoperatorio drogas vasoactivas durante el periodo inicial, especialmente beta estimulantes debido a la denervación cardíaca que produce el trasplante. En casos de disfunción grave, especialmente en pacientes con resistencias pulmonares elevadas, pueden ser de utilidad los vasodilatadores pulmonares y ocasionalmente ECMO.

Control del rechazo e inmunosupresión

Tras el trasplante el paciente requiere inmunosupresión de por vida. Se utilizan varios regímenes inmunosupresores. Un 55% de los centros están utilizando una pauta de inducción con timoglobulina, basiliximab o daclizumab, lo que permite retrasar el inicio de fármacos inhibidores de la calcineurina para evitar la insuficiencia renal postoperatoria.

Se suele utilizar como terapia de inicio una combinación de un inhibidor de la calcineurina (ciclosporina o tacrolimus), un fármaco antiproliferativo (azatioprina o micofenolato), en general micofenolato y corticoides. Los grupos pediátricos favorecen la retirada precoz de corticoides en caso de no haber rechazo por los efectos adversos que éstos producen sobre el crecimiento. Los inhibidores de la calcineurina son fármacos potentes pero que tienen muchos efectos secundarios. Los más frecuentes en niños son la nefrotoxicidad y la mielosupresión (anemia, leucopenia). La ciclosporina se asocia además con hiperplasia gingival e hirsutismo. Actualmente se está utilizando más el tacrolimus porque la incidencia de rechazo es algo menor y porque carece de efectos cosméticos adversos^(33,74). Tanto uno como otro requieren control frecuente de niveles séricos; se utilizan dosis más altas en los primeros meses del trasplante, momento en el que la incidencia de rechazo es mayor.

Los fármacos antiproliferativos (sirolimus, everolimus) se utilizan combinados con los inhibidores de la calcineurina. Su utilidad se centra en el tratamiento y prevención de la enfermedad vascular del injerto y también como terapia inmunosupresora en pacientes que desarrollen tumores. La experiencia en niños todavía no es amplia. Los principales efectos adversos son hiperlipidemia, supresión de la médula ósea, aftas orales, retraso en la cicatrización y neumonitis⁽⁷⁴⁾.

El control del rechazo se realiza por medio de biopsias endomiocárdicas que se realizan en caso de sospecha clínica de rechazo y también de forma rutinaria, especialmente en los primeros meses tras el trasplante. Se establecen diversos grados de rechazo dependiendo de la presencia de inflamación y de necrosis. El rechazo es máximo en los 2-3 primeros meses tras la cirugía y hasta el 60% de los pacientes presentan algún episodio de rechazo en el primer año⁽⁷³⁻⁷⁵⁾. La presencia de rechazo tiene efectos adversos en la evolución, especialmente si son rechazos agudos tardíos.

Infecciones y desarrollo de tumores

La terapia inmunosupresora conlleva un riesgo de infección por lo que se debe llevar un control estrecho y extremar las precauciones en caso de neutropenia severa. Todos los niños trasplantados deben estar correctamente vacunados, se recomienda profilaxis frente a la gripe y el neumococo y en los menores de dos años inmunoprofilaxis con palivizumab frente a VRS. Se recomienda profilaxis con ganciclovir o valganciclovir frente a citomegalovirus (CMV), sobre todo en el caso de donante positivo y receptor negativo. Se deben realizar controles frecuentes de PCR frente a CMV. La infección por CMV se relaciona con el desarrollo de rechazo crónico.

La enfermedad por virus Epstein-Barr se relaciona con el desarrollo de síndromes linfoproliferativos y linfomas. Su

incidencia puede rondar el 5% de los pacientes y su tratamiento incluye reducción o cese de la inmunosupresión y administración de ganciclovir /valganciclovir. resultando en remisión completa en el 75% de los casos⁽⁷⁶⁾. Las infecciones pueden ser asintomáticas y se pueden detectar con determinaciones periódicas de PCR frente al virus y posiblemente su utilización rutinaria puede mejorar el pronóstico. El desarrollo de tumores no linfoides es excepcional en los niños⁽³³⁾.

Evolución a largo plazo

El problema fundamental en el seguimiento a largo plazo es la enfermedad vascular del injerto. Se caracteriza por la proliferación endotelial de carácter difuso que lleva a una situación de “arterioesclerosis” precoz. Los datos del registro pediátrico muestran una incidencia angiográfica del 2%, 9% y 17% a los 1,3,y 5 años del trasplante⁽³³⁾. La incidencia parece menor que la de los adultos y se relaciona con mayor edad, mayor número de episodios de rechazo y episodios de rechazo tardío. En ocasiones se puede recurrir a procedimientos de cateterismo intervencionista para dilatar lesiones circunscritas. El único tratamiento definitivo en caso de vasculopatía severa es el retrasplante y se suele indicar en casos de disfunción severa aunque algunos grupos propugnan el retrasplante electivo en base a alto riesgo de muerte súbita⁽⁷⁷⁾.

Supervivencia

El Registro Español de Trasplante es obligatorio e incluye a todos los pacientes trasplantados desde 1984. La supervivencia quirúrgica (a los 30 días) global del 1984 al 2009 al año ha sido, al año entre el 88% y el 78% y a los 5 años del 67%. La mediana de supervivencia (momento en el que sobrevive el 50% de los pacientes) es de aproximadamente 11 años⁽³⁴⁾. Estos datos son ligeramente inferiores a los del registro internacional, pero este es un registro voluntario⁽³³⁾. La evolución de los pacientes infantiles es ligeramente mejor que la de los adultos. En la figura 6 se pueden ver datos comparativos entre niños y adultos en nuestro país. La mortalidad se ha reducido bastante en los últimos años, siendo en los últimos 5 años la supervivencia quirúrgica (al mes del trasplante) superior al 85% y superior al 80% al año. Los datos del registro internacional pediátrico muestran una supervivencia casi del 90% al año del trasplante y cercana al 80% a los 5 años para los trasplantes pediátricos realizados entre el 2000 y el 2009⁽³³⁾. Son factores de riesgo de mortalidad precoz y al año la necesidad de ECMO o ventilación mecánica o diálisis en el momento del trasplante, la edad inferior al año, la hipersensibilización y que se trate de pacientes con cardiopatía congénita en vez de miocardiopatía. La mayor parte de los supervivientes de trasplante cardíaco están en grado funcional I de la AHA⁽³³⁾.

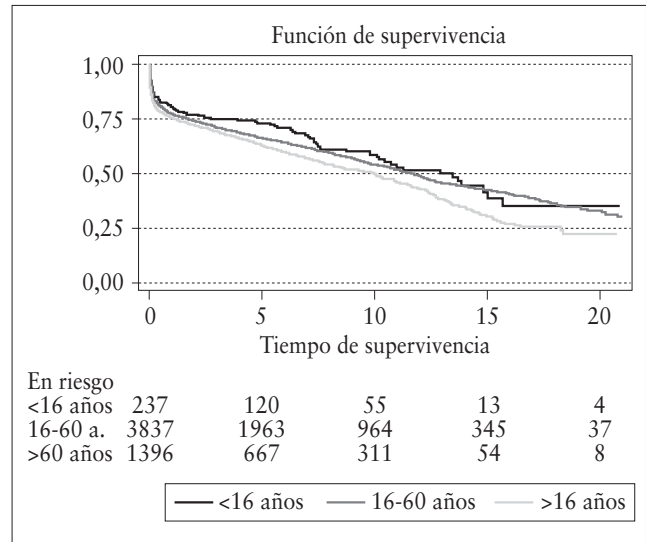


FIGURA 6. Curva de supervivencia de los pacientes trasplantados de corazón en España. Datos del Registro Español de Trasplante Cardíaco 1984-2008. Supervivencia por grupos de edad. Almenar L et al⁽³³⁾.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Bret Zurita, del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario La Paz, por su colaboración en las imágenes de TAC y RM. Al Dr. Alvéz, del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, por su colaboración en la imagen patológica de miocardiopatía no compactada. Al Dr. Almenar, por la cesión de la figura del Registro Español de Trasplante Cardíaco.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113: 1807-16.
2. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med*. 2003; 348: 1639-46.
3. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med*. 2003 24; 348: 1647-55.
4. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, et al. British Congenital Cardiac Association. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation*. 2008; 117: 79-84.
5. Dadlani GH, Harmon WG, Lipshultz SE. Dilated cardiomyopathy. En: Chang AC, Towbin JA (Eds). *Heart failure in children and young adults. From molecular mechanism to*

- medical and surgical strategies. Philadelphia: Saunders; 2006. p. 248-64.
6. Cooper LT Jr. Myocarditis. *N Engl J Med*. 2009; 360: 1526-38.
 7. Parisi F. Why do we not perform routine endomyocardial biopsies in childhood cardiomyopathy? *J Heart Lung Transplant*. 2009; 28: 1249-51.
 8. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: a JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53: 1475-87.
 9. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006; 296: 1867-76.
 10. Connuck DM, Sleeper LA, Colan SD. Pediatric Cardiomyopathy Registry Study Group. Characteristics and outcomes of cardiomyopathy in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy: a comparative study from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Am Heart J*. 2008; 155: 998-1005.
 11. Cox GF. Diagnostic approaches to pediatric cardiomyopathy of metabolic genetic etiologies and their relation to therapy. *Progress in Ped Cardiol*. 2007; 24: 15-25.
 12. Gianni L, Herman EH, Lipshultz SE, et al. Anthracycline cardiotoxicity: from bench to bedside. *J Clin Oncol*. 2008; 26: 3777-84.
 13. Amabile N, Fraisse A, Bouvenot J, et al. Outcome of acute fulminant myocarditis in children. *Heart*. 2006; 92: 1269-73.
 14. Duncan BW, Bohn DJ, Atz AM, et al. Mechanical circulatory support for the treatment of children with acute fulminant myocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001; 122: 440-8.
 15. Spencer CT. Dilated cardiomyopathy and myocarditis. En: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T (Eds.). *Echocardiography in pediatric an congenital heart disease. From fetus to adult*. Oxford: Wiley-Blackwell; 2009. p. 559-80.
 16. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *Circulation*. 2010; 121: 2462-508.
 17. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. American Heart Association; American College of Cardiology; European Society of Cardiology. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation*. 2007; 116: 2216-33.
 18. Charles E, Canter CE, Shaddy RE, et al. Outcomes Research Interdisciplinary Working Group Nursing, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and the Quality of Care; Disease in the Young; the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Statement From the American Heart Association Council on Cardiovascular Indications for Heart Transplantation in Pediatric Heart Disease. *Circulation*. 2007; 115: 658-76.
 19. Towbin JA. Infantile HCM and DCM initial work-up and causes. En www.childrenscardiomyopathy.org.
 20. Rosenthal D, Chrisant MRK, Edens E, et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice Guidelines for Management of Heart Failure in Children. *J Heart Lung Transplant*. 2004; 23: 11: 1313-33.
 21. Lewis AB, Chabot M. The effect of treatment with angiotensin-converting enzyme inhibitors on survival of pediatric patients with dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*. 1993; 14: 9-12.
 22. Webb NJ, Lam C, Loeys T, et al. Randomized, double-blind, controlled study of losartan in children with proteinuria. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010; 5: 417-24.
 23. Shaddy RE, Boucek MM, Hsu DT, et al. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2007; 298: 1171-9.
 24. Jessup M, Abraham WT, Casey DE, et al. 2009 focused update: ACCF/AHA Guidelines for the Diagnosis and Management of Heart Failure in Adults: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines: developed in collaboration with the International Society for Heart and Lung Transplantation. *Circulation*. 2009; 119: 1977-2016.
 25. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 51: 1685-91.
 26. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, et al. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomic functional substrates. *Heart*. 2009; 95: 1165-71.
 27. Drucker NA, Colan SD, Lewis AB, et al. Gamma-globulin treatment of acute myocarditis in the pediatric population. *Circulation*. 1994; 89: 252-7.
 28. Kuhl U, Pauschinger M, Schwimmbeck PL, et al. Interferon- β treatment eliminates cardiotropic viruses and improves left ventricular function in patients with myocardial persistence of viral genomes and left ventricular dysfunction. *Circulation*. 2003; 107: 2793-8.
 29. Frustaci A, Chimenti C, Calabrese F, et al. Immunosuppressive therapy for active lymphocytic myocarditis: virological and immunologic profile of responders versus nonresponders. *Circulation*. 2003; 107: 857-63.
 30. Suarez de Lezo, Pan M, Herrera C. Combined percutaneous revascularization and cell therapy after failed repair of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009; 73: 833-7.
 31. Rivas J, Menéndez JJ, Arrieta R, et al. Utilidad de la terapia intracoronaria con células progenitoras en pacientes con miocardiopatía dilatada: ¿puente o alternativa al trasplante cardíaco? *An Ped (Barc)* 2011; 74: 218-25.
 32. Harmon WG, Sleeper LA, Cuniberti L, et al. Treating children with idiopathic dilated cardiomyopathy (from the Pediatric Cardiomyopathy Registry). *Am J Cardiol*. 2009; 104: 281-5.
 33. Kirk R, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth official pediatric heart transplantation report—2010. *J Heart Lung Transplant*. 2010; 29: 1119-28.
 34. Almenar L, Segovia J, Crespo M, et al. Registro español de trasplante cardíaco. XXI informe oficial de la sección de insuficiencia cardíaca de la Sociedad Española de Cardiología. (1984-2009). *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63: 1317-28.
 35. Almond CS, Thiagarajan RR, Piercey GE, et al. Waiting list mortality among children listed for heart transplantation in the United States. *Circulation*. 2009; 119: 717-27.

36. Potapov EV, Stiller B, Hetzer R. Ventricular assist devices in children: Current achievements and future perspectives. *Pediatr Transplant.* 2007; 11: 241-55.
37. Tobita K. Autologous cellular cardiomyoplasty for pediatric dilated cardiomyopathy patients: new therapeutic option for children with failing heart? *Pediatr Transplant.* 2010; 14: 151-3.
38. ACC/ESC expert consensus document. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation. Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42: 1-27.
39. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary artery risk development in young adults. *Circulation.* 1995; 92: 785-9.
40. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and Cause-Specific Outcome of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children Findings From the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation.* 2007; 115: 773-81.
41. Towbin JA. Hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2009; 32(Sup 2): S23-S31.
42. Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ, et al. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54: 201-11.
43. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation.* 2007; 115: 773-81.
44. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation.* 2005; 112: 1332-8.
45. Decker JA, Rossano JW, Smith EO, et al. Risk Factors and Mode of Death in Isolated Hypertrophic Cardiomyopathy in Children. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54: 250-4.
46. Elliott P, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet.* 2004; 363: 1881-91.
47. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable Cardioverter-Defibrillators and Prevention of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAMA.* 2007; 29: 405-12.
48. Maron BJ. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart: a clinical problem of increasing magnitude and significance. *Heart.* 2005; 91: 1380-2.
49. Corrado D, Migliore F, Bevilacqua M, et al. Sudden cardiac death in athletes: can it be prevented by screening? *Herz.* 2009; 34: 259-66.
50. McMahan CL, Ganame J. Hypertrophic cardiomyopathy. En: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T (Eds.). *Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. From fetus to adult.* Oxford: Wiley-Blackwell; 2009. p. 581-96.
51. Klues HG, Schiffers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol.* 1995; 26: 1699-708.
52. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54: 220-8.
53. Berger S, Dhala A, Dearani JA. State-of-the-art management of hypertrophic cardiomyopathy in children. *Cardiol Young.* 2009; 19(Suppl. 2): 66-73.
54. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, et al. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy: *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54: 191-200.
55. Gajarski R, Naftel DC, Pahl E, et al. Pediatric Heart Transplant Study Investigators. Outcomes of pediatric patients with hypertrophic cardiomyopathy listed for transplant. *J Heart Lung Transplant.* 2009; 28: 1329-34.
56. Weller RJ, Weintraub R, Addonizio LJ, et al. Outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Am J Cardiol.* 2002; 90: 501-6.
57. Russo LM, Webber SA. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart.* 2005; 91: 1199-202.
58. Weller RJ, Weintraub R, Addonizio LJ, et al. Outcome of restrictive cardiomyopathy in children. *Am J Cardiol.* 2002; 90: 501-6.
59. Mocumbi AO, Ferreira AB, Sidi D, et al. A Population Study of Endomyocardial Fibrosis in a Rural Area of Mozambique. *New Eng J Med.* 2008; 359: 43-9.
60. Kaski JP, P Syrris P, Burch M. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children is caused by mutations in cardiac sarcomere protein genes. *Heart.* 2008; 94: 1478-84.
61. Bograda AJ, Mitalb S, Schwarzenberger JC, et al. Twenty-year experience with heart transplantation for infants and children with restrictive cardiomyopathy: 1986-2006. *Am J of Transplantation.* 2008; 8: 201-7.
62. Zangwill SD, Naftel D, L'Ecuyer T, et al. Outcomes of children with restrictive cardiomyopathy listed for heart transplant: A multi-institutional study. *J Heart Lung Transplant.* 2009; 28: 1335-40.
63. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Coll Cardiol.* 1999, 34: 233-40.
64. Kantrowitz A, Haller JD, Joos H, et al. Transplantation of the heart in an infant and an adult. *Am J Cardiol.* 1968; 22: 782-90.
65. Bailey LL, Nehlsen-Cannarella SL, Concepcion W, Jolley WB. Baboon-to-human cardiac xenotransplantation in a neonate. *JAMA.* 1985; 254: 3321-9.
66. Bailey LL, Gundry SR, Razzouk AJ, et al. Bless the babies: one hundred fifteen late survivors of heart transplantation during the first year of life. The Loma Linda University Pediatric Heart Transplant Group. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 10: 805-14.
67. Canter CE, Shaddy RE, Bernstein D, et al. Indications for Heart Transplantation in Pediatric Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association Council on Cardiovascular Surgery. *Circulation.* 2007; 115: 658-76.
68. Haines NM, Rycus PT, Zwischenberger JB, et al. Extracorporeal Life Support Registry Report. 2008: Neonatal and Pediatric Cardiac Cases. *ASAIO J.* 2009; 55: 111-6.

69. Alba AC, Rao V, Ross HJ. Impact of fixed pulmonary hypertension on post-heart transplant outcomes in bridge-to-transplant patients. *J Heart Lung Transplant.* 2010; 29: 1253-8.
70. Sachdeva R, Seib PM, Burns SA, et al. Stenting for superior vena cava obstruction in pediatric heart transplant recipients. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007; 70: 888-92.
71. Hetzer R, Potapov EV, Stiller B, et al. Improvement in survival after mechanical circulatory support with pneumatic pulsatile ventricular assist devices in pediatric patients *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: 917-24; discussion 924-5.
72. García-Guereta L, Albert D, Gran F. Asistencia ventricular mecánica como puente al trasplante. *Rev Esp Cardiol.* 2009; 62(Supl 3): 100.
73. Costanzo RM, Dipchand A, Starling R. The International Society of Heart and Lung Transplantation Guidelines for the care of heart transplant recipients. *J Heart Lung Transplant.* 2010; 29: 914-56.
74. Camino M, Medrano C, Maroto E, et al. Trasplante cardíaco pediátrico. En *Protocolos terapéuticos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.* www.secardioped.org
75. Stewart S, Winters GL, Fishbein MC, et al. Revision of the 1990 working formulation for the standardization of nomenclature in the diagnosis of heart rejection. *J Heart Lung Transplant.* 2005; 24: 1710-20.
76. Webber SA, Naftel DC, Fricker FJ et al. Pediatric Heart Transplant Study. Lymphoproliferative disorders after paediatric heart transplantation: a multi-institutional study. *Lancet.* 2006; 367: 233-9.
77. Kanter KR, Vincent RN, Berg AM, et al. Cardiac retransplantation in children. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78: 644-9.

El paciente adulto con cardiopatía congénita. ¿Una nueva especialidad?

T. Centella Hernández, M. Cazzaniga Bullón*

*Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. *Unidad de Adolescentes y Adultos con Cardiopatía Congénita. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.*

RESUMEN

El número de pacientes adultos con cardiopatías congénitas ha ido progresivamente en aumento. La incidencia actual de cardiopatías congénitas al nacimiento es del orden de 8 a 10 casos por cada 1.000 nacimientos, con una prevalencia en un país como España de alrededor de 160.000 cardiopatías congénitas en la edad adulta. Si excluimos cardiopatías simples, el resto de las cardiopatías seguramente van a necesitar algún tipo de cuidado durante la edad adulta, debido a la presencia de lesiones residuales significativas, recidivas, daños derivados de la cirugía reparadora, u otro tipo de lesiones secundarias a las técnicas empleadas para la corrección. Por otra parte, un número no despreciable de pacientes con cardiopatías congénitas alcanzan la edad adulta sin haber sido intervenidos en la infancia, debido a la baja o moderada severidad de sus lesiones. Al hablar de cardiopatías congénitas en el adulto hemos de diferenciar varios grupos: 1) Pacientes que nunca han sido sometidos a una intervención; 2) Pacientes que en la infancia fueron sometidos a cirugías teóricamente correctoras; 3) Pacientes que fueron sometidos a procedimientos paliativos, ya sean intervencionistas o quirúrgicos; y, por último, 4) Pacientes que teóricamente curados de su patología congénita tras haber sido sometidos a diferentes procedimientos, presentan en su edad adulta una nueva patología asociada de origen adquirido ya sea enfermedad coronaria o valvular. En esta revisión pretendemos hacer un breve recorrido sobre la problemática en el tratamiento de estos pacientes, la necesidad de su valoración por parte de equipos multidisciplinarios así como analizar las diferentes peculiaridades que cada grupo de enfermos presenta.

Correspondencia: Dra. Tomasa Centella Hernández. Cirugía Cardiovascular Infantil. Hospital Ramón y Cajal. Ctra. Colmenar Km 9,300. 28034 Madrid.
E-mail: centellato@telefonica.net
Recibido: Febrero 2011

REV ESP PEDIATR 2011; 67(4): 217-222

Palabras clave: Cardiopatía congénita; Paciente adulto; Tratamiento multidisciplinario.

ABSTRACT

The number of adult patients with congenital heart diseases has been progressively increasing. The current incidence of congenital heart diseases at birth is about 8 to 10 cases per 1000 births, with a prevalence in a country such as Spain of about 160,000 congenital heart diseases in the adult age. If we exclude simple heart diseases, the remaining heart diseases will surely need some type of care during the adult age, due to the presence of significant residual lesions, recurrences, harm derived from the repair surgery, or another type of lesion secondary to the techniques used for the correction. On the other hand, an important number of patients with congenital heart disease reach the adult age without having undergone any intervention in childhood due to the low or moderate severity of their lesions. When speaking of congenital heart disease in the adult, several groups must be differentiated: 1) Patients who have never undergone an intervention; 2) Patients who during childhood underwent theoretically corrective surgeries; 3) Patient who were subjected to palliative procedures, either interventionist or surgical; and 4) Patients who were theoretically cured of their congenital disease after having undergone different procedures and who in the adult age present a new pathology associated with acquired origin, whether coronary disease or valvular disease. In this review, we aim to make a brief review of the problems in the treatment of these patients, the need for their evaluation by multidisciplinary teams and to analyze the different characteristics that each group of patients have.

Key words: Congenital heart disease; adult patient; multidisciplinary treatment.

INTRODUCCIÓN

Los pediatras y los cardiólogos infantiles compartimos estrechamente el seguimiento de neonatos y niños con defectos cardíacos congénitos –tanto si no precisan intervención, si han sido paliados o corregidos quirúrgicamente, o simplemente tratados mediante cateterismo intervencionista–. En cualquier caso, cuando estos pequeños enfermos se hacen ya mayores desaparecen del escenario pediátrico, de manera que el especialista en pediatría pierde contacto con ellos y en muchos casos ignora aspectos de la evolución tardía que trataremos de reflejar en este apunte informativo.

El número de pacientes adultos con cardiopatías congénitas ha ido progresivamente en aumento. La incidencia actual de cardiopatías congénitas al nacimiento es del orden de 8 a 10 casos por cada 1.000 nacimientos⁽¹⁾, con una prevalencia en un país como España de alrededor de 160.000 cardiopatías congénitas en la edad adulta⁽²⁾. Si excluimos cardiopatías simples como el cierre de las comunicaciones interauriculares (CIA) o interventriculares (CIV) o la ligadura del conducto arterioso (DA) en edades tempranas, el resto de las cardiopatías seguramente van a necesitar algún tipo de cuidado durante la edad adulta, debido a la presencia de lesiones residuales significativas, recidivas, daños derivados de la cirugía reparadora, u otro tipo de lesiones secundarias a las técnicas empleadas para la corrección. Por otra parte, un número no despreciable de pacientes con cardiopatías congénitas, alcanzan la edad adulta sin haber sido intervenidos en la infancia, debido a la baja o moderada severidad de sus lesiones.

Por lo tanto, nos enfrentamos a un grupo de pacientes que progresivamente va en aumento y que se distribuye en un amplio espectro de patologías. En este sentido, al hablar de cardiopatías congénitas en el adulto hemos de diferenciar varios grupos que van a ser susceptibles de diferente manejo debido a su naturaleza. Estos grupos claramente diferenciados podrían clasificarse según su complejidad en: 1) Pacientes que nunca han sido sometidos a una intervención; 2) Pacientes que en la infancia fueron sometidos a cirugías teóricamente correctoras; 3) Pacientes que fueron sometidos a procedimientos paliativos, ya sean intervencionistas o quirúrgicos; y, por último, 4) Pacientes que teóricamente curados de su patología congénita tras haber sido sometidos a diferentes procedimientos, presentan en su edad adulta una nueva patología asociada de origen adquirido ya sea enfermedad coronaria o valvular.

Pero, además, la complejidad de la patología congénita también es un factor determinante de la morbi-mortalidad de estos pacientes. En esta revisión pretendemos hacer un breve recorrido sobre la problemática en el tratamiento de estos pacientes, la necesidad de su valoración por parte de equipos multidisciplinarios así como analizar las diferentes peculiaridades que cada grupo de enfermos presenta.

PROGRAMAS MULTIDISCIPLINARIOS EN LA VALORACIÓN Y TRATAMIENTO DE LA CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN EL ADULTO

Mucho se ha discutido acerca del ambiente donde estos pacientes deben ser diagnosticados y tratados. La respuesta final sigue resultando compleja y de ello se deriva que todavía no exista nada estandarizado. Es lógico, ya que este grupo de pacientes presenta un tipo de patología que por una parte necesita de cuidados especializados e intervenciones quirúrgicas más complejas, y a pesar de ser “adultos” presentan alteraciones desde el punto de vista fisiológico y anatómico completamente diferentes a las que presentan los adultos con cardiopatías adquiridas. Sin embargo, como adultos, ya comienzan a aparecer importantes problemas asociados del tipo de arteriopatía periférica, bronconeumopatía crónica, trombosis venosa profunda, fracaso renal, etc., muy raros entre los pacientes pediátricos.

En este sentido han sido recientemente publicadas unas recomendaciones dirigidas a mejorar la calidad de los servicios médicos que deben ocuparse de estos pacientes⁽³⁾. La publicación de estas guías intenta conseguir los siguientes objetivos:

- Definir una estructura que trate, desde un punto de vista interdisciplinario, este grupo de pacientes.
- La publicación en sí misma de guías clínicas de consenso para su tratamiento.
- Elaboración de proyectos de formación del personal médico responsable del cuidado de estos enfermos dirigidos a proporcionar la cualificación necesaria o la titulación que les faculte como especialistas en este área.

Idealmente, deberían existir centros de referencia nacionales que proporcionaran atención específica, fundamentalmente para los defectos cardíacos raros y complejos, y donde sean examinados al menos una vez todos los enfermos adultos a los cuales se les diagnostique alguna patología cardíaca congénita por primera vez. Estos centros de referencia nacional deben estar formados por cardiólogos, cardiólogos pediátricos, anestesiólogos especializados en tratamiento cardiológico, intensivistas familiarizados con esta patología y cirujanos cardíacos, que tengan la suficiente experiencia en el manejo de este grupo de pacientes. Asimismo, este grupo de profesionales debe completarse con especialistas en psicología, trabajadores sociales y organizaciones de apoyo a los pacientes, que sirvan de soporte a los problemas sociales y emocionales característicos de este grupo de pacientes.

DIFERENTES PATOLOGÍAS. DIFERENTES MANEJOS

- a) Pacientes no intervenidos previamente.
- b) Lesiones congénitas secundarias a cortocircuitos.
- c) Lesiones obstructivas simples.
- d) Malformaciones complejas.
- e) Arritmias en los pacientes con cardiopatías congénitas.

Las arritmias que se presentan en pacientes adultos con cardiopatías congénitas forman un grupo aparte tanto en su valoración como en su tratamiento debido a la complejidad que en ocasiones comporta su manejo. Para algunos pacientes las arritmias suponen una condición inherente a su propia patología como puede ser el caso del síndrome de Wolf-Parkinson-White en el seno de una malformación de Ebstein, o la presencia de bloqueos aurículo-ventriculares en pacientes portadores de una transposición corregida de grandes arterias (Tabla 1). Sin embargo, la mayoría de las situaciones con las que nos encontramos en la práctica diaria son secundarias a cicatrices miocárdicas producidas tras la corrección quirúrgica, asociadas a la presencia de cianosis o sobrecargas de presión o de volumen inherentes a la propia patología cardíaca.

SITUACIONES ESPECIALES

El embarazo en las pacientes con cardiopatías congénitas

Sin duda este es un nuevo problema al que nos estamos enfrentando las Unidades de Cardiopatías Congénitas que seguimos a estas pacientes. Se estima que la incidencia de malformaciones en los hijos de madres portadoras de defectos cardíacos congénitos oscila entre un 3 y un 14%⁽⁴⁾. Las lesiones más comunes que observamos son la tetralogía de Fallot y la estenosis valvular o subvalvular pulmonar. La mayoría de estas pacientes han sido intervenidas en la infancia pero presentan algún tipo de lesión residual en el tracto de salida de ventrículo derecho, que producen como consecuencia dilatación o hipertrofia del mismo y derivan en diferentes grados de disfunción. En general, si bien en las pacientes asintomáticas con este tipo de patología no se ha observado un aumento de riesgo durante el período de gestación, se recomienda que el reemplazamiento valvular pulmonar se realice previamente a la decisión de embarazo en estas pacientes⁽⁵⁾

Otro grupo de mujeres que nos plantea dificultades en su manejo son aquellas intervenidas durante la década de los 80 para corrección de TGA mediante técnicas de corrección fisiológica (Mustard o Senning). En estudios previos se han publicado porcentajes de entre el 0,02 y el 12% de embarazos entre las mujeres en edad de gestación sometidas a estos procedimientos^(6,7), cifras que representan en general un porcentaje demasiado bajo para sacar conclusiones fácilmente extrapolables. No obstante, cabe esperar un riesgo de eventos adversos cardíacos hasta en el 15% de los embarazos, secundarios a arritmias muy frecuentes en esta población, disfunción del ventrículo derecho sistémico, insuficiencia de la válvula AV, así como el aumento de obstrucciones en el neo sistema arterial. También en condiciones de inestabilidad eléctrica y/o hemodinámica materna es potencialmente posible la aparición de problemas fetales como el crecimiento intrauterino retrasado y prematuridad, entre otras.

TABLA 1. Arritmias asociadas a patologías concretas que se observan en los adultos con enfermedades congénitas cardíacas⁽¹⁴⁾.

Arritmia	Patología cardíaca más frecuentemente asociada
Bradiarritmias:	
- Disfunción sinusal congénita	Síndrome de heteroataxia
- Bloqueo AV congénito	Defectos atrioventriculares, L-TGA
- Disfunción sinusal adquirida	Mustard, Senning, Fontan, Glenn, etc.
- Bloqueo AV adquirido	Cierre de CIV, corrección de estenosis subaórtica, reemplazo valvular AV
Taquiarritmias:	
- Vías accesorias	Enfermedad de Ebstein, L-TGA
- Existencia de dos nodos	Síndrome de heteroataxia
- Flutter auricular	Mustard, Senning, Fontan, etc.
- Fibrilación auricular	Lesiones valvulares mitrales, estenosis aórticas, ventrículo único reparado o no.
- Taquicardia ventricular	Tetralogía de Fallot, estenosis aórtica, etc.

CIV: comunicación interventricular; L-TGA: transposición corregida de grandes arterias; AV: aurículo-ventricular.

Por último, un grupo de especial consideración son las pacientes con patologías complejas tipo ventrículo único sometidas a la intervención de Fontán con sus diferentes modificaciones. Aunque no siempre es posible, lo ideal es evaluar a estas pacientes antes del embarazo, para que sean seguidas por un equipo especialista en este tipo de patología, siendo imprescindible un seguimiento de su situación hemodinámica y su tolerancia al ejercicio. Las pacientes que necesitan anticoagulación crónica debido a la presencia de trombosis intracardíaca o arritmias previas, presentan un alto riesgo de complicaciones tromboembólicas durante el embarazo⁽⁴⁾. Sería recomendable que durante las 12 primeras semanas de gestación estas pacientes fueran tratadas con heparina fraccionada para evitar el riesgo de embriopatías. El desarrollo del embarazo debe ser seguido estrechamente, siendo frecuente la necesidad de instaurar tratamiento con corticoides si aparecen signos de parto prematuro. En ocasiones, el momento del alumbramiento va a venir determinado por la situación cardiovascular materna, por lo que el nacimiento mediante cesárea se impone en la mayoría de las ocasiones. La vigilancia en Unidades de Cuidados Intensivos resulta imprescindible como medida de control del estado hemodinámico de la madre.

Cabe reflejar, llegados a este punto, que debido a la elevada tasa de complicaciones maternas existe contraindicación de embarazo en las lesiones obstructivas severas del tracto de salida del ventrículo izquierdo, y en aquellas enfermas con cardiopatía congénita e hipertensión pulmonar asociada.

El trasplante cardíaco

El trasplante cardíaco constituye la última opción en el tratamiento de los enfermos con fallo cardíaco de cualquier etiología, incluyendo por supuesto las cardiopatías congénitas.

De forma paralela al trasplante en el paciente adulto, los primeros trasplantes cardíacos en niños se realizaron a finales de los 70, siendo sus indicaciones diferentes a las de los adultos y generalmente secundarias a cardiopatías congénitas y/o miocardiopatías. En las siguientes décadas progresivamente fue aumentando el número hasta alcanzarse a finales de los noventa la cifra de unos 4.000 pacientes al año, cifra esta que ha sufrido a partir de entonces una estabilización debido, fundamentalmente, a la limitación en el número de donantes⁽⁸⁾.

Los datos del Registro de la Sociedad Internacional de Trasplante de pulmón y corazón⁽⁹⁾ reflejan el principal problema ante el cual nos encontramos con este grupo de pacientes. En primer lugar, los trasplantes en pacientes mayores de 18 años secundarios a cardiopatías congénitas constituyen tan sólo el 3% del total. Aunque este porcentaje ha ido progresivamente aumentando desde el 1,8% publicado en los registros del año 2001, todavía son cifras demasiado pequeñas para poder sacar conclusiones como grupo independiente. No obstante, cuando se analizan los factores determinantes de la mortalidad a un año en la cohorte completa de pacientes adultos trasplantados, se manifiesta como factor independiente la cardiopatía congénita como causa de trasplante.

En nuestro país, los datos del último Registro Español de Trasplante Cardíaco⁽¹⁰⁾ tampoco se analizan como grupo independiente los pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Estos son incluidos en el grupo de pacientes mayores de 18 años aunque no son grupos comparables, ya que estos pacientes se trasplantan generalmente por cardiopatías congénitas o miocardiopatía dilatada idiopática, sufren resistencias pulmonares más elevadas, y no tienen factores de riesgo cardiovascular.

Por lo tanto, este grupo de pacientes comienza a tener un papel importante en el grupo de trasplantes si tenemos en cuenta que aproximadamente entre el 10 y el 20% de los pacientes con cardiopatías congénitas van a necesitar un trasplante cardíaco en algún momento de su vida⁽¹¹⁾. Sin embargo, también este grupo resulta ser francamente heterogéneo. De nuevo, es necesario diferenciar entre los pacientes que presentan defectos congénitos no corregidos en la

infancia, los que tienen una cirugía reparadora previa o aquellos en los que la cirugía paliativa ha fracasado.

En el caso de los pacientes con defectos no corregidos en la infancia, quizá lo más importante sea definir el grado de enfermedad vascular pulmonar desarrollado, ya que en el caso de la existencia de una hipertensión pulmonar irreversible el trasplante cardíaco aislado estaría contraindicado y sería necesario valorar la necesidad de un trasplante cardio-pulmonar o de un trasplante pulmonar asociado a la corrección de los defectos cardíacos.

Por otra parte, cualquier reparación en una cardiopatía congénita que obligue al ventrículo morfológicamente derecho a trabajar como ventrículo sistémico va a necesitar ser trasplantado⁽¹²⁾. Nos referimos básicamente a las técnicas de Mustard y Senning en la transposición de grandes vasos. Pero también otras patologías, como la Tetralogía de Fallot, pueden acabar en fallo cardíaco derecho como consecuencia de la insuficiencia pulmonar que se produce.

Sin embargo, uno de los problemas más importantes ante los que nos enfrentamos es el estadio final de los pacientes con cardiopatías complejas tipo ventrículo único. Estos pacientes, que generalmente han sido sometidos a sucesivos procedimientos intervencionistas y quirúrgicos, van inevitablemente a ser sometidos a trasplante cardíaco con un riesgo considerablemente mayor que los pacientes portadores de otras cardiopatías congénitas⁽¹³⁾.

En conclusión, si bien los resultados de los trasplantes en pacientes portadores de cardiopatías congénitas han sido comparables a los obtenidos en los trasplantes cardíacos de otra etiología, la población está cambiando, ya que la mayoría de los niños afectados hoy sobreviven hasta la edad adulta y algunos desarrollan disfunción ventricular irreversible. Estos cambios en los patrones clínicos van a repercutir directamente en la morbi-mortalidad de esta intervención.

Reintervención en cardiopatías congénitas corregidas en el pasado

Existen determinadas cardiopatías congénitas que, habiendo sido corregidas con éxito en la infancia, precisan de nuevas intervenciones –procedimientos quirúrgicos o con catéter– ya en su vida adulta. Por su frecuencia, aquellas patologías que precisaron en la infancia cirugía correctora con implante de parche amplio en el tracto de salida del ventrículo derecho o conducto protésico entre el ventrículo derecho y el tronco pulmonar distal –tetralogía de Fallot con o sin atresia pulmonar, estenosis valvular pulmonar neonatal severa, o atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro– precisan reintervención para paliar sus consecuencias hemodinámicas tardías: insuficiencia, estenosis o ambas condiciones conjuntamente. Al efecto, todas ellas son pasibles del implante de válvula protésica biológica, ya sea mediante técnicas quirúrgicas o mediante un procedimiento intervencionista con catéter (Fig. 1).

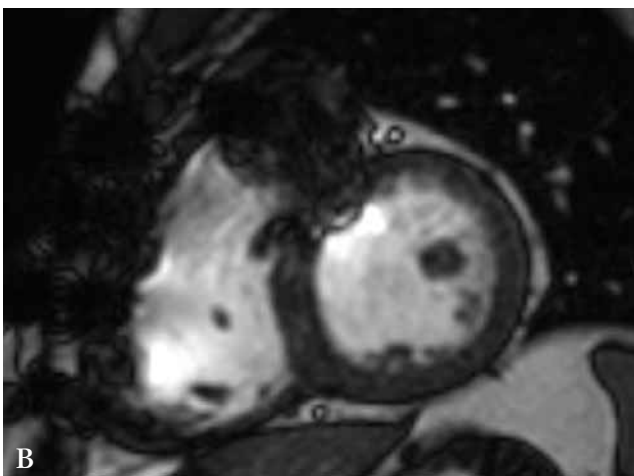
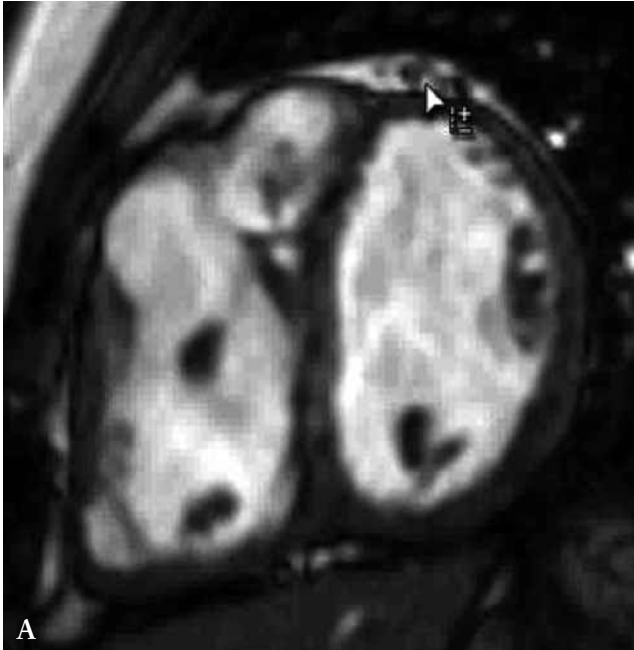


FIGURA 1. Imagen de resonancia magnetica antes y después del implante protésico de válvula pulmonar en paciente con tetralogía de Fallot operada en la infancia. A) Dilatación aneurismática del tracto de salida ventricular derecho; B) Postimplante de prótesis.

Asimismo, determinados defectos del tracto de salida ventricular izquierdo –membrana subaórtica localizada y/o tuneliforme– o coartación de aorta que precisaron cirugía en la infancia, necesitan un estrecho seguimiento en la vida adulta, muy especialmente cuando se asocia válvula aórtica bicúspide con dilatación progresiva de aorta ascendente.

Por último, y sólo con afán informativo, destacamos los novedosos procedimientos intervencionistas que se realizan en el laboratorio de cateterismo cardíaco: ablaciones de vías anómalas con nuevas técnicas, implante de válvulas protésicas –en posición pulmonar o aórtica– y/o diferentes tipos de *stents* –sean o no biodegradables–, oclusión de canales venosos permeabilizados y/o fenestración en la ciru-

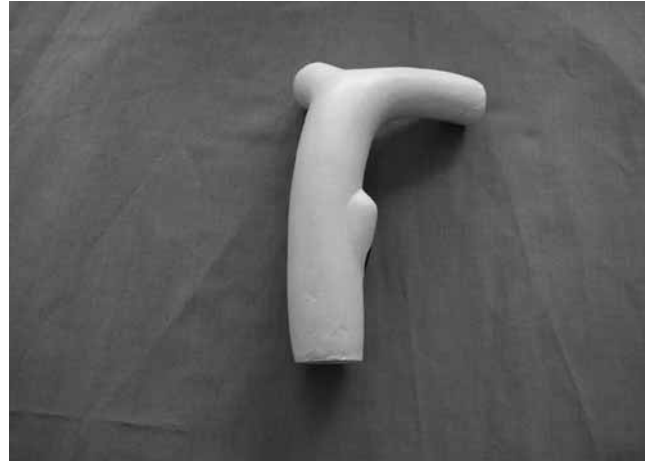


FIGURA 2. Prototipo de conducto fenestrado para completar el 2º tiempo de la circulación de Fontan modificado (anastomosis bicavopulmonar) en cateterismo cardíaco (*Fenestrated asymmetric intracardiac device for the completion of total cavopulmonary anastomosis through cardiac catheterization*. Dr. R. Gamboa. USA Patent and Trademark Office, USA, number: 7.559.948 B2 -2009).

gía bicavopulmonar, o implante de conducto entre vena cava inferior y arteria pulmonar derecha para completar el 2º tiempo de la circulación univentricular –Fontan modificado– (Fig. 2), entre otras.

Para concluir, una frase pronunciada por el Dr. A. Rosenthal (Michigan) en 1993 a tener en cuenta por pediatras y cardiólogos especialistas en cardiopatías congénitas del adolescente y adulto que, si bien inicialmente dirigida a la tetralogía de Fallot, puede extenderse como síntesis del estado actual para numerosas malformaciones cardíacas operadas: “...corregidas sí, curadas no...”.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaemmerer H, Hess J. Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future. *Dtsch Med Wochenschr.* 2005; 130: 97-101.
2. Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, et al. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J.* 2009; 157: 1-8.
3. Kaemmerer H, Bauer U, de Haan F, et al. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-up with congenital heart disease (GUCh). *Int J Cardiol.* 2010 Mar 22 (en prensa). doi: 10.16/j.ijcard.2010.02.031.
4. Nitsche JF, Phillips SD, Rose CH, et al. Pregnancy and delivery in patients with fontan circulation: a case report and review of obstetric management. *Obstet Gynecol Surv.* 2009; 64: 607-14.
5. Greutmann M, Von Klemperer K, Brooks R, et al. Pregnancy outcome in women with congenital heart disease and residual haemodynamic lesions of the right ventricular outflow tract. *Eur Heart J.* 2010; 31: 1764-70.

6. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 49: 2303-11.
7. Tobler D, Fernandes SM, Wald RM, et al. Pregnancy outcomes in women with transposition of the great arteries and arterial switch operation. *Am Cardiol.* 2010; 106: 417-20.
8. Trulock EP, Christie JD, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-fourth official adult lung and heart-lung transplantation report-2007. *J Heart Lung Transplant.* 2007; 26: 782-95.
9. Stehlik J, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-seventh official adult heart transplant report-2010. *J Heart Lung Transplant.* 2010; 29: 1089-103.
10. Almenara L, Segovia J, Crespo-Leiro MG, et al. Registro Español de Trasplante Cardíaco. XXI Informe Oficial de la Sección de Insuficiencia Cardíaca y Trasplante Cardíaco de la Sociedad Española de Cardiología (1984-2009). *Rev Esp Cardiol.* 2010; 63: 1317-28.
11. Hosseinpour AR, Cullen S, Tsang VT. Transplantation for adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006; 30: 508-14.
12. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE Jr, et al. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129: 182-91.
13. Mitchell MB, Campbell DN, Boucek MM. Heart transplantation for the failing Fontan circulation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004; 7: 56-64.
14. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation.* 2007; 115: 534-45.
15. Centella T, Lamas MJ, Garrido-Lestache E, et al. Comportamiento de la prótesis Carpentier-Edwards de pericardio en posición pulmonar. VIII Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías congénitas. Toledo 2010.
16. Gamboa R. Fontan por cateterismo, ¿sigue el desafío?. 4º Curso de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Barcelona, 2010.

Prevención de las enfermedades cardiovasculares

M. Sánchez Bayle

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

RESUMEN

Los determinantes de la salud de las personas son esencialmente cuatro: el sistema sanitario (11%), el entorno, es decir, el medio ambiente, equipamientos, condiciones laborales, etc. (19%), la herencia genética (27%) y los hábitos o estilo de vida individual (43%). Se considera factor de riesgo a un aspecto del comportamiento o del estilo de vida, exposición medioambiental o característica innata o heredada que, sobre la base de la evidencia epidemiológica, se conoce que está asociado con una condición de salud relacionada cuya prevención se considera importante. Los factores de riesgo cardiovascular (FRC) entran de lleno en esta categoría de determinantes, bien por ser de origen genético, bien por ser el resultante de estilos y hábitos de vida.

Existen muchas evidencias de los efectos positivos de las actividades preventivas sobre los factores de riesgo cardiovascular, especialmente en lo que respecta a la prevención primordial, que es la que tiene más interés en la edad pediátrica. Las actuaciones sobre las que hay mayor evidencia van en la línea de: evitar el tabaquismo y la obesidad, promover el ejercicio físico regular y una dieta saludable (rica en frutas, vegetales y fibra, y pobre en sodio y grasas saturadas), y controlar la tensión arterial, la hiperlipemia y la hiperglucemia.

Palabras clave: Enfermedades cardiovasculares; Prevención primordial; Prevención secundaria.

ABSTRACT

There are essentially four health determinants of the persons: health care system (11%), the setting, that is the en-

vironment, equipments, work conditions, etc. (19%), genetic inheritance (27%) and individual habits or style of life (43%). Risk factor is considered to be an aspect of behavior or style of life, environmental exposure or innate or hereditary characteristic which, on the basis of the epidemiological evidence, is known to be associated with a related health condition whose prevention is considered important. The cardiovascular risk factors (CVR) totally fall within this category of determinants, either because they have a genetic origin or because of bad the result of the styles and habits of life.

There is much evidence regarding the positive effects of preventive activities in relationship with cardiovascular risk, especially regarding primordial prevention which is of most interest in the pediatric age. The actions having the most evidence are along the lines of avoiding smoking and obesity, promoting regular physical exercise and a healthy diet (rich in fruits, vegetables and fiber, and low in salt and saturated fats) and controlling blood pressure, hyperlipidemia and hyperglycemia.

Key words: Cardiovascular diseases; Essential prevention; Secondary prevention.

INTRODUCCIÓN

Se ha intentado desde hace tiempo evaluar y cuantificar cuáles son los determinantes de la salud de las personas, habiéndose señalado cuatro factores esenciales: el sistema sanitario (11%), el entorno, es decir, el medio ambiente, equipamientos, condiciones laborales, etc. (19%), la herencia genética (27%) y los hábitos o estilo de vida individual (43%)⁽¹⁾, de ahí proviene la importancia de intervenir sobre estos como estrategia fundamental para mejorar la salud de la población.

Se considera factor de riesgo a un aspecto del comportamiento o del estilo de vida, exposición medioambiental o

Correspondencia: Dr. M. Sánchez Bayle. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.

E-mail: msanba@teleline.es

Recibido: Febrero 2011

TABLA 1. Riesgo relativo según presencia de FRC⁽⁵⁾.

	Tabaquismo	HTA (TAS > 194 mm Hg)	Hipercolesterolemia CT > 329 mg/dl
Aislado	1,6	3	4
+ Tabaquismo	-	4,5	6
+ HTA	4,5	-	9 a
+ Tabaquismo + HTA	-	-	16

característica innata o heredada que, sobre la base de la evidencia epidemiológica, se conoce que está asociado con una condición de salud relacionada cuya prevención se considera importante⁽²⁾. Los factores de riesgo cardiovascular (FRC), de los que se hablará más adelante, entran de lleno en esta categoría de determinantes, bien por ser de origen genético, bien por ser el resultante de estilos y hábitos de vida.

Las actuaciones de prevención se clasifican en: prevención primordial, que son las medidas encaminadas a disminuir la prevalencia de los factores de riesgo y a promover los factores protectores, siendo una estrategia poblacional; prevención primaria, que actúa sobre los factores de riesgo ya presentes para disminuir la incidencia de enfermedad, es una estrategia poblacional pero también individual; y la prevención secundaria, que son las medidas encaminadas a disminuir la progresión de la enfermedad una vez presente y a mejorar la calidad de vida de las personas que ya presentan patología. Este último aspecto, el rehabilitador, en algún momento se denominó prevención terciaria, lo que ya está en desuso, incluyéndose en la secundaria⁽³⁾.

FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR

Existe una clasificación ya clásica de Grundy (1999)⁽⁴⁾ sobre los FRC que, a pesar de haber tenido muchas aportaciones nuevas, no ha sido todavía superada. Para Grundy los FRC se dividirían en:

1. **Factores de riesgo causales.** Los FRC mayores son cinco: tabaquismo, hipertensión arterial, elevación del colesterol total (o del C-LDL), disminución del C-HDL e hiperglucemia. Se les considera factores mayores porque existen muchas evidencias de que hay un nexo causal entre ellos y la enfermedad cardiovascular (ECV).
2. **FRC condicionales.** Se trata de factores que están asociados con un aumento de ECV pero que todavía no se ha documentado de manera inequívoca su relación causal con la enfermedad. Ello puede deberse a que su potencial aterogénico sea pequeño en comparación con los FRC mayores, o a que su frecuencia en la población no ha permitido detectar un efecto independiente. En este grupo se incluyen la hipertrigliceridemia, la lipoproteína a [Lp(a)], las partículas LDL pequeñas, la homocisteína y los factores de coagulación (fibrinógeno y el inhibidor-I del plaminógeno activador).

3. **FRC predisponentes.** En este grupo se incluyen la dieta, obesidad, inactividad física, historia familiar de ECV prematura (<55 años), género masculino y, posiblemente, factores étnicos y socioeconómicos. Asimismo, se ha propugnado la inclusión del síndrome de resistencia a la insulina. La asociación con la ECV de estos factores es compleja, pero de una manera u otra parecen contribuir a los FRC mayores, y a la vez presentan una asociación independiente con la enfermedad por mecanismos causales no identificados.

4. **La placa de ateroma.** La placa de ateroma, llegada a un cierto estadio de desarrollo, constituye por sí misma un factor de riesgo mayor de FRC, debido al riesgo de ruptura o erosión, que puede causar un trombo que ocluya las coronarias.

Otra característica a tener en cuenta de los FRC es su tendencia a la agregación, de manera que raramente se presenta un solo factor en un individuo, sino varios de ellos. Asimismo, la presencia de varios factores de riesgo no aumenta el riesgo con la suma del que tiene cada uno de ellos de manera independiente, sino que este amplía el riesgo, multiplicándose en algún caso, como se ve en la tabla 1.

En este orden de cosas, se ha trabajado activamente en la confección de tablas de riesgo cardiovascular, sobre todo para la prevención primaria, que permitan tomar decisiones basadas en las evidencias científicas, las más conocidas son las de Framingham, que han sido cuestionadas en Europa, sobre todo en los países mediterráneos como España con una menor prevalencia de enfermedad cardiovascular^(5,6).

PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR Y SUS FACTORES DE RIESGO

Las enfermedades cardiovasculares tienen una elevada prevalencia en los países desarrollados y entre ellos España. En 2004 la tasa de mortalidad por enfermedad cardiovascular era la más elevada (290,14 por 100.000 habitantes), un 33,3% del total, seguida por el cáncer (27%), aunque hay que tener en cuenta que hay una tendencia descendente en las últimas décadas, y que la mortalidad cardiovascular de España está en tasas comparativamente bajas (la tercera con menor tasa de la Unión Europea). Como era esperable, la morbilidad por enfermedades cardiovasculares

res en España también está a la cabeza (el 12,9% de las altas hospitalarias en 2003), siendo en este caso la primera causa en los hombres (15%) y la segunda en las mujeres (11%) después de las altas relacionadas con el parto y el puerperio⁽³⁾.

En EE.UU. se ha calculado que, en 2005, el tabaquismo fue responsable de 467.000 muertes, la hipertensión arterial de 395.000, la obesidad de 216.000, la falta de actividad física de 191.000, el exceso de sal en la dieta de 102.000 muertes, 84.000 por un bajo consumo de omega-3 y 82.000 por una dieta rica en grasas saturadas⁽⁷⁾.

Los factores de riesgo están ampliamente presentes en la población española. Por hacer solo un breve recuento, un 20% de la población tiene cifras de colesterol total superiores a 249 mg/dl y por encima de 200 mg/dl se encuentran entre el 50 y el 69% de los adultos, habiéndose señalado que a pesar de que la mayoría reciben tratamiento, solo un tercio de los pacientes consiguen un nivel adecuado de su perfil lipídico. Asimismo, un tercio de la población mayor de 18 años tienen hipertensión arterial, aumentando la prevalencia con la edad de manera que alcanza el 68% en los mayores de 60 años; la mayoría también sigue tratamiento, pero solo el 25% está bien controlado. El tabaquismo es también elevado (un 26% de la población fuma), aunque ha cambiado su distribución según género (los hombres están disminuyendo el hábito, mientras se incrementa en las mujeres), con una tendencia global a la disminución; por otro lado, el tabaquismo pasivo en los locales públicos continúa siendo un serio problema de salud. La prevalencia de obesidad (índice de masa corporal > 29,9 kg/m²) es del 13,7%, habiéndose señalado que la obesidad abdominal podría ser mucho más frecuente (el 35% en la encuesta nutricional de Canarias). La prevalencia de diabetes mellitus diagnosticada es del 6% (fundamentalmente tipo 2), aunque se piensa que la real se sitúa en torno al 10%, y se ha señalado un incremento de su prevalencia que se ha relacionado con el de la obesidad. El síndrome metabólico (combinación de obesidad abdominal, hiperglucemia/resistencia a la insulina, aumento de triglicéridos/reducción del colesterol HDL y elevación de la presión arterial) se ha señalado que está presente entre el 18 y el 25% de la población general según los criterios que se usen para diagnosticarlo, y en el 51% de los pacientes con algún factor de riesgo ya conocido⁽³⁾.

La dieta española ha cambiado de manera importante, alejándose de la característica dieta mediterránea. Un 69% de la población adulta consume más grasas saturadas de las recomendadas y un 88% menos de las raciones recomendadas de fruta y verduras, y esta situación es peor en la población más joven. La falta de la práctica de actividad física o deporte es también muy importante (el 58,5% de la población total y el 62,5% de las mujeres), lo que además se hace más importante porque la actividad física en el tra-

bajo es cada vez menos frecuente y porque está aumentando el tiempo que se dedica a ver televisión^(3,8).

FACTORES DE RIESGO EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

En todo caso hay que tener en cuenta que el caso de la infancia y la adolescencia es especial por varios motivos. El primero es que la formación de la placa de ateroma se inicia muy precozmente, en los primeros años de vida, tal y como se ha demostrado en estudios de necropsias en niños y adolescentes y que su progresión, lenta e inadvertida, se produce durante varias decenas de años antes de provocar síntomas. El segundo es que hay una clara relación entre los FRC y su persistencia con el crecimiento de esta placa de ateroma y que este crecimiento es reversible con el control de los FRC. Y el tercero tiene que ver con que esta etapa de la vida es la que configura los hábitos y estilos de vida de las personas durante el resto de su existencia, de manera que estos pueden ser enfocados más fácilmente en un sentido más saludable⁽⁹⁾.

Las primeras lesiones de arteriosclerosis son visibles en la íntima de las arterias (sobre todo en aorta y arterias coronarias) como estrías lipídicas formadas por células espumosas ricas en ésteres de colesterol. Las estrías lipídicas evolucionan hacia placas fibrosas formadas mayoritariamente por células musculares lisas provenientes de la media arterial que cubren la masa de células espumosas. Esta lesión evoluciona lentamente durante décadas, pudiendo producir en la edad adulta complicaciones cardiovasculares, bien por obstrucción de la luz arterial o por ruptura de la placa con liberación de sustancias trombogénicas y formación de coágulos. Varios estudios han demostrado que las lesiones de la íntima pueden identificarse a los 2 años de edad, aumentando su prevalencia y extensión con la edad y la presencia de factores de riesgo, como la obesidad, la elevación del colesterol LDL(C-LDL), disminución del colesterol HDL, así como aumento de los triglicéridos y la tensión arterial sistólica⁽¹⁰⁾.

La ecografía de alta resolución permite evidenciar el aumento precoz del espesor de la íntima-media carotídea, así como alteraciones de la distensibilidad arterial, que se ha señalado se asocian con la presencia de factores de riesgo (hipertensión, obesidad, elevación del C-LDL, presencia de síndrome metabólico)⁽¹¹⁻¹³⁾.

Algunos autores han señalado la presencia de una asociación entre un bajo peso al nacimiento con un mayor riesgo de insulinoresistencia, insuficiencia coronaria, hipertensión arterial y diabetes tipo 2 en la edad adulta, lo que se conoce como hipótesis del origen fetal de las enfermedades cardiovasculares y que se fundamenta en que existen periodos críticos en los que los tejidos del organismo presentan una rápida división celular en los que la desnutrición podría tener tanto un efecto inmediato, alterando los factores

de crecimiento, como tardío, que podría provocar alteraciones metabólicas y endocrinas persistentes⁽¹⁴⁾; asimismo, se ha referido que estos sujetos con retraso del crecimiento intrauterino verían aumentado su riesgo cardiovascular si presentaban un rápido crecimiento ponderoestatural en el periodo postnatal⁽¹⁵⁾. Igualmente se ha señalado el efecto protector sobre el riesgo cardiovascular de la lactancia materna, lo que podría estar relacionado con el efecto protector respecto a la obesidad de la lactancia materna (se ha referido una reducción del 22% del riesgo de obesidad)⁽¹⁶⁾.

La influencia de la dieta sobre los factores de riesgo es bien conocida, existiendo muchos trabajos que señala el impacto del aumento de consumo de los ácidos grasos saturados (especialmente el láurico, palmítico y mirístico) sobre un aumento del C-LDL y apoproteína B y una disminución del C-HDL y apoproteína A, así como de los efectos beneficiosos del consumo de monoinsaturados y de fibra soluble sobre el perfil lipídico⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. Más recientemente se ha señalado el efecto beneficioso de los fitosteroles en niños con hipercolesterolemia⁽²⁰⁾. También es conocida hace tiempo la relación entre tensión arterial y consumo de sal (que la aumenta) y de potasio (que la disminuye); asimismo, que un mayor consumo de frutas y verduras y menor de grasas saturadas se asocia con menores niveles de tensión arterial, y que la obesidad se asocia a una mayor frecuencia de hipertensión^(21,22).

El aumento de la obesidad en adultos y en población infantil es una preocupación a nivel mundial (2/3 de los niños obesos a los 10 años serán adultos obesos), porque influye de manera importante sobre los factores de riesgo (hipertensión, resistencia a la insulina, hipertrigliceridemia, aumento del espesor de la íntima-media carotídea, etc.) y porque está favorecida por una dieta inapropiada y por la inactividad física⁽²³⁾.

Los datos que existen en España sobre la prevalencia de factores de riesgo cardiovascular son preocupantes, sobre todo en lo que se relaciona con la obesidad, ya que se han señalado porcentajes de sobrepeso entre el 21,4 y el 26,3% de los niños españoles y de obesidad entre el 5,8 y el 13,95%. En todo caso, se ha evidenciado una tendencia a un aumento de los valores medios del índice de masa corporal en la infancia y de la prevalencia de sobrepeso con importantes variaciones según regiones y estudios. Asimismo, la dieta es claramente inapropiada: un 88% de los estudiados consume una ingesta de grasas saturadas superior al 35%, la ingesta de frutas es inapropiadamente baja en el 85% de los casos y la de verduras en el 74%. El sedentarismo es otro problema añadido (un 10,9% de los chicos y el 43,5% de las chicas entre 15-16 años no realiza ejercicio físico), agravado por el alto consumo de televisión, videojuegos e Internet⁽²³⁾.

La prevalencia de hipercolesterolemia en la infancia en España se sitúa alrededor del 15% (12% con cifras de C-

LDL > 130 mg/dl)⁽²⁴⁾, aunque conviene tener en cuenta que un porcentaje elevado de los niños tiene un C-HDL elevado (> 50 mg/dl)⁽²⁵⁾, que los procesos febriles, tan frecuentes en la infancia, disminuyen transitoriamente los valores de colesterol total⁽²⁶⁾ y que la pubertad produce cambios significativos en el perfil lipídico, especialmente en las mujeres⁽²⁷⁾.

¿ES EFICAZ LA PREVENCIÓN?

Existen cada vez más estudios epidemiológicos que evidencian la relación a largo plazo de los factores de riesgo cardiovascular con las enfermedades cardiovasculares, aparte de los ya clásicos de Framingham. Algunos, como el realizado entre enfermeras de EE.UU. (entre 34 y 59 años), con un seguimiento de 24 años, demuestra que la mortalidad por cáncer, enfermedad cardiovascular y todas las causas fueron significativamente mayores en las que fumaban, tenían sobrepeso, no realizaban ejercicio físico y seguían una dieta rica en grasas saturadas comparadas con las que no reunían ninguna de estas características (consideradas como de bajo riesgo), un 28% de las muertes se podía atribuir al tabaco y un 55% a la combinación de todos los factores de riesgo considerados⁽²⁸⁾. Un metaanálisis revisando la adherencia a la dieta mediterránea con seguimientos entre 3 y 18 años señala que un alto cumplimiento de la misma supone una reducción de la mortalidad por todas las causas (9%) y por enfermedad cardiovascular (9%), así como por cáncer (6%)⁽²⁹⁾.

Por otro lado, se ha señalado que la presencia de un perfil lipídico no óptimo en jóvenes de entre 18 y 30 años se relaciona, 2 décadas después, con la presencia de lesiones de arteriosclerosis evidenciadas por tomografías⁽³⁰⁾.

Hay también evidencias de que una terapia agresiva que consiga una disminución importante de los factores de riesgo (hipertensión arterial, hiperlipidemia, obesidad) consiga una regresión de las lesiones arterioscleróticas además de evitar la progresión de las mismas⁽³¹⁾.

Algunas intervenciones planificadas sobre los factores de riesgo, combinando estrategias poblacionales e intervenciones de prevención primaria y secundaria, por ejemplo el *AHA Impact Goal 2010* puesto en marcha en 2004, habían conseguido en 2008 en EE.UU. una disminución del 25% en la mortalidad cardiovascular, una disminución del 25% en la prevalencia de obesidad, hipercolesterolemia, hipertensión arterial e inactividad física, así como un crecimiento 0 de la prevalencia de obesidad y diabetes⁽³²⁾.

En el ámbito pediátrico hay menos estudios de intervención, pero existen algunos como el estudio DISC, que realizó un estudio randomizado que disminuyó la ingesta de grasas saturadas en un grupo de niños entre 8 y 10 años que tenían C-LDL en cifras superiores al percentil 80, objetivándose una disminución significativa del mismo en el grupo de intervención⁽³³⁾, y también el estudio STRIP, que ha realizado un seguimiento de niños de 7 meses hasta los 10 años

mediante una restricción de la ingesta de grasas saturadas a partir del año de edad en un grupo randomizado que a los 10 años presentaba unos menores niveles de colesterol y C-LDL, mientras que el crecimiento había sido igual en ambos grupos y el sobrepeso menor en el grupo de intervención (10,2% *versus* 18,8%)⁽³⁴⁾.

ESTRATEGIAS DE ACTUACIÓN

La prevención primordial juega un papel central en las estrategias de abordaje de la enfermedad cardiovascular. Como ya se ha señalado, hay bastantes evidencias, tanto en la edad adulta, como en la infancia, de que es una estrategia que reduce los factores de riesgo y la enfermedad⁽³²⁾. Esta prevención se basa en la consecución de objetivos generales que se resumen en:

- No fumar.
- Índice de masa corporal < 25 kg/m².
- Realización de actividad física regularmente (al menos media hora 3 días a la semana).
- Dieta saludable: consumo frecuente de frutas, vegetales y pescado, consumo de fibra > 1,1 g/día por 10 g de carbohidratos, bajo consumo de grasas saturadas, consumo de sodio < 1,5 g/día.
- Niveles de colesterol < 200 mg/dl.
- Niveles de tensión arterial < 120/80 mm Hg (en niños y adolescentes valores inferiores al p90 para cada edad y sexo).
- Niveles de glucemia en ayunas < 100 mg/dl.

En la infancia habría que añadir la promoción de la lactancia materna (mantenerla hasta los 7 meses) y disminuir la sal en los alimentos de la alimentación complementaria⁽⁹⁾.

Como es bien conocido, las estrategias poblacionales tienen muchas dificultades para su puesta en marcha, que es compleja, y para su éxito, que precisa de su mantenimiento en el tiempo, pero hay evidencias de que son efectivas, la primera el estudio North Carelia⁽³⁵⁾, luego la ya señalada de la AHA⁽³²⁾, también están los programas de promoción de la actividad física⁽³⁶⁾ y programas integrales como el programa del condado de Parish⁽³⁷⁾, en España desde el Ministerio de Sanidad se ha concretado en la estrategia NAOS (para la nutrición, actividad física y prevención de la obesidad) aprobada en 2005 que pretende intervenciones combinadas en los ámbitos familiar, escolar, empresarial y sanitario, y que ha ido concretándose por ejemplo en el acuerdo con la industria para la disminución de la cantidad de sal de los “potitos”, o en la retirada de la bollería con alto contenido en grasas saturadas de los expendedores de los colegios⁽³⁸⁾. Más recientemente, la guía del NICE sobre prevención de enfermedades cardiovasculares insiste en propuestas similares⁽³⁹⁾.

La prevención primaria es más discutida. Sus beneficios están bien establecidos en el caso de la hipercolesterolemia familiar heterocigótica⁽⁴⁰⁾, pero en los demás casos exis-

te una gran controversia, sobre todo cuando se considera la utilización de terapias farmacológicas, existiendo por ejemplo estudios que señalan que el tratamiento con estatinas no consigue beneficios en reducción de mortalidad cardiovascular en las mujeres⁽⁴¹⁾ y muy variadas tablas de cálculo de riesgo que en última instancia son las que suelen utilizarse para la toma de decisiones terapéuticas^(2,5). En la infancia, otro problema es el relacionado con la detección de los factores de riesgo, que se ha planteado hacerla como detección sistemática poblacional, de manera oportunista (aprovechando la utilización a demanda de atención sanitaria), o en los casos en que existen antecedentes familiares de hipercolesterolemia y/o enfermedad cardiovascular precoz (antes de los 55 años), si bien la tendencia es a decantarse por estas dos últimas estrategias⁽⁴²⁾. La adolescencia es un momento clave porque con la pubertad se producen muchos cambios en el perfil lipídico, se instauran de manera casi definitiva los hábitos en cuanto a la dieta y la práctica de ejercicio físico, y es cuando se inicia el consumo de tabaco y alcohol^(8,25).

Otra cuestión es qué hacer si se encuentran factores de riesgo. En el caso de la hipertensión no existen dudas sobre la necesidad de instaurar un tratamiento. En el caso de la hipercolesterolemia, en principio depende de los niveles de colesterol total (CT) y C-LDL: la mayoría de los casos se encuentran por debajo de 250 mg/dl de CT y en ellos debe abordarse el tratamiento dietético exclusivo. Con valores superiores a 300 mg/dl la dieta va a tener una utilidad muy escasa, aunque siempre debe comenzarse por ella, y es muy probable que haya que instaurar un tratamiento con estatinas o rescolesteramina. Valores entre 250 y 300 mg/dl presentan más dudas terapéuticas, en cuanto al uso o no de tratamientos farmacológicos, debiendo considerarse la presencia o no de otros factores de riesgo (historia familiar, Lp(a), homocisteína, etc.) y el sexo, porque como ya se ha señalado el tratamiento en mujeres es controvertido⁽⁴³⁾.

Un último comentario tiene que ver con la necesidad de obrar con prudencia. El objetivo de cualquier intervención es disminuir la mortalidad, pero ello supone intervenciones a muy largo plazo, en el caso de la infancia durante al menos 4 o 5 décadas, y pueden producirse efectos paradójicos no controlados. Por ejemplo, se conoce que la asociación entre los valores del colesterol total y de la tensión arterial con la mortalidad sigue una distribución de curva J, es decir, valores muy bajos se asocian con una mayor mortalidad⁽⁴⁴⁾; y también que actuaciones enfocadas a prevenir algunas enfermedades a veces producen efectos indeseados (acaba de publicarse un metaanálisis que señala que los suplementos de calcio para prevenir la osteoporosis se asocian con un aumento de la mortalidad por enfermedades cardiovasculares)⁽⁴⁵⁾. Por lo tanto, debemos de actuar pero evitando excesos, no sea que “el remedio sea peor que la enfermedad”⁽⁴⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Comisión Europea. Estilos de vida saludables. Disponible en http://ec.europa.eu/health/ph_determinants/life_style/lifestyle_es.htm
2. Miguel García F. Factores de riesgo: una nada inocente ambigüedad en el corazón de la medicina actual. *Aten Primaria*. 1998; 22: 585-95.
3. Primera conferencia de prevención y promoción de la salud en la práctica clínica en España: Prevención cardiovascular. 2007, disponible en <http://msps.es>
4. Grundy SM. Primary prevention of coronary heart disease. Integrating risk assessment with intervention. *Circulation* 1999; 100: 988-98.
5. Miguel García F, García Ortiz A, et al. Prevención primaria con estatinas, consensos y tablas de riesgos. *Aten Primaria*. 2005; 36: 31-8.
6. Álvarez-Sala A, Walther LA, Bello Matínez A, et al. Tablas de riesgo cardiovascular; luces y sombras. *Clin Invest Arterioscl*. 2007; 19(Supl. 4): 26-38.
7. Danaei G, Ding EL, Mozaffarian D, et al. The preventable causes of death in the United States: comparative risk assessment of dietary, lifestyle, and metabolic risk factors. *PLoS Med*. 2009; 6(4): e1000058.
8. Castro Beiras A. Estrategia de cardiopatía isquémica del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2006.
9. Girardet JP, Rieu D, Bocquet A, et al. Comité de nutrition de la Société Française de Pédiatrie: Childhood diet and cardiovascular risk factors. *Arch Pediatr*. 2010; 17: 51-9.
10. Berenson GS. Childhood risk factors predict adult risk associated with subclinical cardiovascular disease: the Bogalusa heart study. *Am J Cardiol*. 2002; 90: 3L-7L.
11. Davis PH, Dawson JD, Riley WA, et al. Carotid intima-media thickness is related to cardiovascular risk factors measured from childhood through middle age: the Muscatine study. *Circulation*. 2001; 104: 2815-9.
12. Raikatarı OT, Juanola M, Kahonem M, et al. Cardiovascular risk factors in childhood and carotid artery intima-media thickness in adulthood. The cardiovascular risk in young Finns study. *JAMA*. 2003; 290: 2277-83.
13. Morales MT, Gonzalez-Requejo A, Pelaez MJ, et al. Carotid artery intima-media thickening and metabolic risk factors in adolescents. *Comunicación World Forum of Pediatrics*. Dubai, 2010.
14. Regidor E. Exposición a factores de riesgo a lo largo de la vida y enfermedad cardiovascular. *Gac Sanit*. 2006; 20: 339-41.
15. Singhal A, Cole TJ, Fewtrell M, et al. Promotion of weight gain in infants born small for gestational age. Is there an adverse effect on later blood pressure? *Circulation*. 2007; 115: 213-20.
16. Arenz S, Ruckerl R, Koletzko B, et al. Breast-feeding and childhood obesity – a systematic review. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 2004; 28: 1247-56.
17. Sánchez Bayle M. Relación entre la dieta y el perfil lipídico en niños de Rivas – Vaciamadrid. Estudio a los 6 y 8 años. Tesis doctoral. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2003.
18. Gonzalez Requejo A, Sanchez Bayle M, Baeza M, et al. Relations between nutrient intake and serum lipid and apolipoprotein levels. *J Pediatr*. 1995; 127: 53-7.
19. Arias Álvarez MA. Influencia de la dieta mediterránea en los factores de riesgo cardiovascular de adolescentes de 14 años de Rivas – Vaciamadrid. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2007.
20. Katan MB, Grundy SM, Jones P, et al. Efficacy and safety of plant stanols and sterols in the management of blood cholesterol levels. *Mayo Clinic Proc*. 2003; 78: 965-78.
21. Cooperative Research Group. Intersalt: An International study of electrolyte excretion and blood pressure: Results for 24 hour urinary sodium and potassium excretion. *BMJ*. 1988; 297: 319-28.
22. Geleijnse JM, Grobbee DE, Hofman A. Sodium and potassium intake and blood pressure change in childhood. *BMJ*. 1990; 300: 899-902.
23. Primera conferencia de prevención y promoción de la salud en la práctica clínica en España: Prevención de la obesidad infantil y juvenil; 2007. Disponible en: <http://msps.es>
24. Sánchez Bayle M, Baeza J, Vila S, et al. Prevalencia de alteraciones lipídicas en niños y adolescentes de Madrid. *Clin Invest Arterio*. 1992; 4: 114-8.
25. Sánchez Bayle M, Fernández Ruiz ML. Colesterol HDL en la infancia. Su influencia en el diagnóstico de hipercolesterolemia. *An Esp Pediatr*. 1997; 47: 285-8.
26. Sanchez Bayle M, Arias Alvarez MA, Fernandez Ruiz ML. Influence of fever on total cholesterol and triglyceride levels in childhood. *Acta Paediatr*. 2000; 89: 367-8.
27. Bercuson GS, Srinivasas SR, Cresanti JL. Dynamic changes of serum lipoproteins in children during adolescence and sexual maturation. *Am J Epidemiol*. 1981; 113: 157-70.
28. van Dam RM, Li T, Spiegelman D, Franco OH, et al. Combined impact of lifestyle factors on mortality: prospective cohort study in US women. *BMJ*. 2008 16; 337: a1440.
29. Sofi F, Cesari F, Abbate R, et al. Adherence to Mediterranean diet and health status: meta-analysis. *BMJ*. 2008 11; 337: a1344.
30. Pletcher MJ, Bibbins-Domingo K, Liu K, et al. Nonoptimal lipids commonly present in young adults and coronary calcium later in life: the CARDIA (Coronary Artery Risk Development in Young Adults) study. *Ann Intern Med*. 2010; 153: 137-46.
31. Crouse III JR, Raichlen JS, Riley WA, et al. METEOR Study Group: Effect of rosuvastatin on progression of carotid intima-media thickness in low-risk individuals with subclinical atherosclerosis: the METEOR trial. *JAMA*. 2007; 297: 1344-53.
32. Lloyd-Jones DM, Hong Y, Labarthe D, et al. American Heart Association Strategic Planning Task Force and Statistics Committee. Defining and setting national goals for cardiovascular health promotion and disease reduction: the American Heart Association's strategic Impact Goal through 2020 and beyond. *Circulation*. 2010; 121: 586-613.
33. Obarzanek E, Klmm SYS, Barton BA, et al. Long term safety and efficacy of a cholesterol-lowering diet in children with elevated low density lipoprotein cholesterol: seven year results of the dietary intervention study in children (DISC). *Pediatrics*. 2001; 107: 256-64.

34. Hakanen M, Lagstrom H, Kaitosaari T, et al. Development overweight in an atherosclerosis prevention trial starting in early childhood. The STRIP study. *Int J Obes (Lond)*. 2006; 30: 618-26.
35. Vartiainen E, Laatikainen T, Peltonen M, et al. Thirty-five-year trends in cardiovascular risk factors in Finland. *Int J Epidemiol*. 2010; 39: 504-18.
36. Van Sluijs E, McMinn A, Griffin SJ. Effectiveness of interventions to promote physical activity in children and adolescents: systematic review of controlled trials. *Br J Sports Med*. 2008; 42: 653-7.
37. Berenson GS. Cardiovascular health promotion for children: a model for a Parish (County)-wide program (implementation and preliminary results). *Prev Cardiol*. 2010; 13: 23-8.
38. Ministerio de Sanidad y Consumo. Estrategia para la nutrición, actividad física y prevención de la obesidad. 2005. Disponible en: www.msps.es
39. NICE. Prevention of cardiovascular disease at population level. NICE public health guidance 25. Disponible en: www.nice.org.uk/guidance/PH25
40. Portela Romero M, Pombo Romero J, Bugarin González R, et al. Hipercolesterolemia familiar heterocigota: estudio de utilización de estatinas en condiciones de práctica clínica. *Aten Primaria*. 2006; 38: 333-8.
41. Walsh JM, Pignone M: Drug treatment of hyperlipidemia in women. *JAMA*. 2004; 291: 2243-52.
42. Cortés Rico O. Hipercolesterolemia. Prevención y actualización del diagnóstico, tratamiento y seguimiento en Atención Primaria. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2005. Madrid: Exlibris Ediciones; 2005. p. 49-65.
43. Berenson GS. Cardiovascular risk in young persons: secondary or primordial prevention? *Ann Intern Med*. 2010; 153: 202-3.
44. Rockhill B. Commentary: the message is rarely simple: the J-curve and beyond. *Int J Epidemiol*. 2005; 34(1): 44-5.
45. Bolland MJ, Avenell A, Baron JA, et al. Effect of calcium supplements on risk of myocardial infarction and cardiovascular events: meta-analysis. *BMJ*. 2010; 341: c3691.
46. Bergüa Olavarrieta J. Refranero español. Madrid: Ediciones Ibéricas; 1992.

Prof. Joaquín Colomer Sala

El mes de enero pasado falleció en Valencia el ilustre profesor de Pediatría D. Joaquín Colomer Sala. Mucha gente le recordará por el desempeño de sus funciones profesionales como Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría o de la Asociación Española de Pediatría, o académicas como Rector de la Universitat de Valencia e, incluso políticas, como Conseller de Sanitat de la Generalitat Valenciana.

Unas cuantas generaciones de médicos y pediatras, formados en la propia Universitat o en el Hospital Clínico Universitario de Valencia, le recordaremos siempre como maestro.

Los que tuvimos la suerte de estar a su lado durante esos años no olvidaremos su magisterio humano y científico.

Como profesor universitario, tendremos presente su figura, en los difíciles años 70, como representante de una nueva generación de profesores que tenía en cuenta las opiniones de los estudiantes para tomar decisiones y que junto a ellos fue capaz de organizar un modelo de enseñanza de la medicina basado fundamentalmente en las prácticas hospitalarias durante el último año de licenciatura. En el terreno docente, supo rodearse de excelentes profesionales, de los que un nutrido grupo alcanzó luego el máximo rango universitario, componiendo un conjunto de profesores que logró hacer de la Pediatría una de las materias asumidas con mayor interés por los estudiantes.

Como médico pediatra y maestro de pediatras, transmitió a sus discípulos la necesidad de compaginar la actividad clínica con la investigación. Nunca faltó en su servicio un laboratorio de investigación en el que se tratara de avanzar en el conocimiento de las enfermedades prevalentes en la infancia en aquellos años. Promovió el intercambio de conocimientos con otros grupos de investigación pediátrica españoles o extranjeros. Las visitas de profesores ingleses, franceses, italianos o de otras ciudades españolas eran frecuentes en el servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario. Tuvo especial interés por la Genética y por la He-

matología y la Oncología Pediátricas, no como especialidades independientes de la Pediatría general, sino contempladas siempre desde la perspectiva global del niño enfermo. Fue un pionero de la Pediatría Social. Alguno de sus discípulos realizó estancias en el Centro Internacional de la Infancia de París y participó activamente en la fundación de la Sección de Pediatría Social de la Asociación Española de Pediatría. Cuando, a mitad de los años 70, el modelo asistencial pediátrico era exclusivamente el de la atención en ambulatorios, con ayuda de la Asociación de vecinos del Distrito Marítimo y junto a algunos colaboradores, promovió el primer centro de salud pediátrico, llamado entonces Centro de Extensión Médico-Social, en un piso de un edificio situado en un barrio del populoso Distrito Marítimo de Valencia, en el que se realizaban controles de salud a los niños de la zona y se impartían cursos de alimentación y prevención de enfermedades infantiles.

Para los que iniciábamos nuestra formación en el campo de la asistencia pediátrica pública, la figura de Colomer fue ejemplarizante. No recuerdo un solo domingo o día festivo que dejara de venir al Hospital Clínico a conocer la situación de los enfermos y a compartir las preocupaciones de los pediatras de guardia. Su figura amigable nos transmitía siempre un buen consejo en las mañanas de los domingos de guardia. Incluso, durante sus vacaciones, al menos tres veces por semana, aparecía por el hospital, convocado exclusivamente por su moral de servidor público.

Pero la dimensión intelectual y grandeza de espíritu del profesor Colomer fueron más allá de la Pediatría.

En su afán innovador, fomentó y contribuyó a la incorporación de lo que hoy conocemos como tecnologías de la información a la práctica médica y a la investigación. Así, su concurso y apoyo fueron determinantes para el establecimiento en los años setenta del Centro de Documentación e Informática Biomédica de la Universidad de Valencia –que estuvo dirigido por otro gran maestro, el profesor López Piñero– que fue pionero en España y origen de la actual Documentación Médica. El Prof. Colomer fue el pri-

mer jefe de servicio del Hospital Clínico en hacer uso de los incipientes sistemas de información de que se disponía, para la gestión de su servicio y para facilitar la investigación. Contribuyó a la modernización de la información clínica impulsando e involucrándose personalmente en el desarrollo del modelo de historia clínica orientada por problemas, que ha sido asumido por la Pediatría, pero que más allá de esta especialidad ha constituido el sustrato conceptual de la información clínica de atención primaria y en general de las historias clínicas actuales. En relación con la Oncología Pediátrica, no sólo contribuyó desde un punto de vista investigador, clínico e institucional, sino que catalizó la organización del sistema de información sobre pacientes con cáncer de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica –el Registro Nacional de Tumores Infantiles–, desarrollado en colaboración con el mencionado Centro y diseñado junto con el Departamento de Pediatría.

Fue el primer Rector de la Universidad de Valencia elegido democráticamente, en 1979, impulsó la modernización de la Universidad y contribuyó a la incorporación de excelentes profesores de espíritu renovador, en la Pediatría y fuera de ella. De 1982 a 1984 presidió el Consejo de Rectores.

Pero su responsabilidad intelectual y social –indisociables en su ser– fueron también más allá de la Universidad.

En el periodo preautonómico fue Director General de Salud Pública. Posteriormente, de 1985 a 1995, fue Conseller de Sanitat de la Generalitat Valenciana, y como tal impulsó la moderna sanidad valenciana. Entusiasta defensor de la sanidad pública, en 1988 recibió las transferencias, reformó los servicios sanitarios y fue, de hecho, el creador del Servicio Valenciano de Salud, cimentó la atención primaria con una importante red de centros que aún subsisten. Su preocupación por la enseñanza y la investigación en Salud Pública se concretó en la creación del Instituto Valenciano de Estudios en Salud Pública y sentó las bases que han permitido el desarrollo de los principales programas actuales.

Su amplio y heterogéneo grupo de discípulos, del que formamos parte, querríamos compartir con su familia el dolor por su pérdida y dejar testimonio de nuestro agradecimiento y admiración por haber sabido conjugar el interés por la salud de los niños con el progreso de la sociedad y habérselo enseñado.

Rafael Fernández-Delgado Cerdá
Profesor Titular de Pediatría de la
Universitat de Valencia

Rafael Peris-Bonet
Catedrático de Documentación Médica
de la Universitat de Valencia

JULIO/AGOSTO 2011

Del 29 de junio al 2 de julio de 2011

XI Congreso Interamericano de Pediatría. IV Congreso Nacional de Profesores de Pediatría. IV Curso Internacional de Cirugía Pediátrica. XVIII Simposio de Investigación en Pediatría "Dr. Joaquín Cravioto"
Monterrey, México

Del 30 de junio al 2 de julio de 2011

27 Congreso Colombiano de Pediatría
Santiago de CALI, Colombia

Del 2 al 9 de julio de 2011

Adult and Pediatric Allergy Co-Sponsored with School of Medicine, SUNY at Stony Brook. Caribbean Cruise
Seattle. Washington, Estados Unidos

Del 6 al 8 de julio de 2011

IV Jornadas Internacionales de Emergencias Pediátricas
Quito, Ecuador

Del 7 al 9 de julio de 2011

Revisión Pediátrica para la Atención Primaria
Lake Buena Vista, Florida, Estados Unidos

Del 11 al 12 de julio de 2011

8th National Conference: Autism Today 2011
Londres, Reino Unido

Del 11 al 15 de julio de 2011

Oxford Neonatal Surgery Course
Oxford, Reino Unido

Del 11 al 16 de julio de 2011

II Congreso Médico Internacional
Managua, Nicaragua

Del 12 al 15 de julio de 2011

VIII Congreso Internacional de Medicina y Especialidades CIMEK "Avances y Controversias en Medicina y Cirugía", y II Jornadas de Enfermería
Guayaquil, Ecuador

Del 14 al 15 de julio de 2011

7th Course in Practical Parental Nutrition in Paediatrics
Londres, Reino Unido

Del 14 al 16 de julio de 2011

XIII Simposio sobre Implantes Cocleares en Niños
Chicago, Estados Unidos

Del 15 al 16 de julio de 2011

3rd International Workshop on HIV Pediatrics
Roma, Italia

Del 26 al 29 de julio de 2011

International Paediatric Endoscopic Surgery Workshop
Leeds, Reino Unido

Del 23 al 25 de agosto de 2011

5^o Congreso Nacional de Médicos Mexicanos
México Distrito Federal, México

REVISTA ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA considerará para su publicación los trabajos científicos relacionados con la Pediatría en sus diversos ámbitos, clínico y de investigación, que se ajusten a las siguientes:

NORMAS DE PUBLICACIÓN

La Revista constará de las siguientes Secciones:

PUESTA AL DÍA

Artículos de carácter monográfico sobre avances recientes en Pediatría. Estos artículos son encargados a sus autores por la Dirección de la Revista y su Consejo Editorial. Su extensión y características se fijarán por la Dirección de acuerdo con los autores.

REVISIÓN

Trabajos que aborden temas de interés general/especial y no encajen bajo el epígrafe de Puesta al Día. Pueden ser objeto de encargo por la Revista o enviados espontáneamente por sus autores. Las normas de publicación serán las mismas que las del apartado anterior.

CARTAS AL DIRECTOR

Discusión de trabajos recientemente publicados en la Revista. La extensión máxima será de 700 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura y/o tabla. El número de firmantes no debe ser superior a cuatro.

ORIGINALES

Los trabajos deberán presentarse escritos a doble espacio, con márgenes suficientes (1,5 cm), en papel tamaño DIN A4. Las hojas irán numeradas consecutivamente. En primera figurarán el título del trabajo (que deberá ser conciso e informativo), el nombre y apellidos del autor o autores, el nombre y dirección del centro a que pertenezcan, teléfono y e-mail de contacto y fecha de envío.

Los originales constarán de los siguientes apartados:

1. *Introducción*, especificando los objetivos del trabajo.
2. *Métodos*, describiendo con claridad los procedimientos y técnicas utilizados.

3. *Resultados*, exponiéndolos concisamente

4. *Discusión y conclusiones*.

Se aportará un resumen, en español y en inglés, suficientemente informativo, de una extensión no superior a 200 palabras. Asimismo, se incluirán al final las palabras clave, también en español e inglés.

Dibujos o gráficos: se realizarán con ordenador o con cualquier técnica que permita una buena reproducción. Serán comprensibles por sus leyendas, sin necesidad de referirse al texto. Deberán numerarse con cifras arábigas, por su orden de aparición en el texto.

Tablas: se entregarán en hoja aparte, en forma independiente, con numeración correlativa en números arábigos y con sus correspondientes títulos.

Fotografías: serán aportadas sólo aquellas que se consideren estrictamente necesarias. Deberán estar numeradas al dorso, indicando su parte superior con una flecha, entregándose por separado en sobre adjunto. Sus pies figurarán impresos en hoja aparte.

Bibliografía: se limitará a la citada en el texto. Se recogerán en hoja aparte al final del trabajo, por orden de aparición en el texto, con su correspondiente numeración correlativa y con arreglo a las siguiente normas:

Apellido e inicial del nombre de todos los autores, hasta un máximo de 3. Si hay más de 3 se añadirá tras el 3º “et al”; título del trabajo en su lengua original; abreviatura de la revista según patrón internacional, año, número de volumen y páginas inicial y final.

Ejemplo: Heiberg A. A comparative study of different electrophoretic techniques for classification of hereditary hyperlipoproteinaemias. Clin Gent. 1973; 3: 450-60. Si la cita procede de un libro se incluirán los apellidos e iniciales de los autores; título del libro en su idioma original; edición; la ciudad o ciudades donde se ha editado; el nombre de la editorial y el año de su publicación. Las indicaciones de paginación deberán colocarse al final, después del año de su publicación.

Ejemplo: Fredrickson DS, Levy RI. Familial hyperlipoproteinaemia. En: Stanbury JB, Wyngaarden JB, Fredrickson DS, eds. The metabolic basis of inherited disease. 3ª ed. New York: MacGraw-Hill Book Inc.; 1972. p. 545-616.

Extensión de los trabajos: no será superior a 10 folios. Se admite un máximo de seis ilustraciones incluyendo figuras y tablas.

Al final del trabajo figurarán el nombre y dirección del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

Los autores recibirán 25 separatas gratuitas de sus artículos.

Todos los artículos aceptados quedan como propiedad permanente de Revista Española de Pediatría y no podrán ser reproducidos, total o parcialmente, sin permiso de la Editorial de la Revista. El autor cede, una vez aceptado su trabajo, de forma exclusiva a ERGON los derechos de reproducción, distribución, traducción y comunicación pública de su trabajo, en todas aquellas modalidades audiovisuales e informáticas, cualquiera que sea su soporte, hoy existentes y que puedan crearse en el futuro.

NOVEDADES DIAGNÓSTICAS/TERAPÉUTICAS

Breve descripción de nuevos procedimientos diagnósticos o terapéuticos.

COMUNICACIONES BREVES

Se admitirá la descripción de uno o más casos clínicos relevantes, que supongan una aportación a la patología descrita. La extensión no será superior a tres folios, con un máximo de 10 citas bibliográficas y hasta tres ilustraciones entre tablas y figuras. Deberán aportarse resumen y palabras clave en español y en inglés. Es conveniente que el número de autores no sea superior a seis.

CRÍTICA DE LIBROS

Se publicará la crítica de los libros enviados a la Secretaría de Redacción de la Revista si se consideran relevantes por la Dirección. En caso contrario se reseñarán como “libros recibidos”.

OTRAS SECCIONES

La Revista podrá publicar informes de Sociedades y Grupos de trabajo pediátricos o afines, así como el contenido de sus reuniones.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS Y AUTORÍA

Los autores se responsabilizan del contenido de sus trabajos y de la veracidad de los mismos.

En la lista de autores deberán figurar únicamente aquellas personas que han contribuido directamente al desarrollo y la redacción del trabajo.

La Revista declina cualquier responsabilidad sobre conflicto de autoría que puedan surgir acerca de los trabajos publicados.

En la carta de presentación que debe acompañar a los trabajos, se hará constar que es original y que no ha sido publicado previamente en todo o en parte. Debe mencionarse expresamente en el apartado “métodos” de cada trabajo que los procedimientos utilizados han sido aprobados, mediante consentimiento informado, por los padres o tutores de los pacientes. Es conveniente hacer constar en su caso que el estudio sometido a publicación ha sido aprobado por los comités de Ética e Investigación del centro en el que se ha realizado.

Los manuscritos se remitirán por **correo electrónico** a la Srta. Carmen Rodríguez (carmen.rodriguez@ergon.es), o **en papel**, en este caso, se remitirá un original y dos copias del manuscrito completo, incluyendo tablas y figuras, a la siguiente dirección:

Dr. Arturo Muñoz
Revista Española de Pediatría
Ergon, S.A. C/ Arboleda, 1
28221 Majadahonda (Madrid)
e-mail: amvillatv@yahoo.es

Boletín de suscripción

Dirección de envío Nombre y Apellidos

Dirección

Teléfono Población

C.P. Provincia NIF

Suscríbame a:	Profesionales	Instituciones	MIR y estudiantes	Canarias Profesionales	Extranjero
Revista Española de Pediatría (6 números/año)	68,97 €	114,58 €	58,35 €	66,32 €	125,19 €

Impuestos y gastos de envío incluidos.



- Mediante talón nº que adjunto Transferencia a ERGON CREACION, S.A. BANCO BILBAO VIZCAYA. cc. 0182/5437/61/0010072818. Avda. de España, 22. 28220 Majadahonda A través de mi cuenta bancaria (cumplimento autorización adjunta)

Orden de pago por domiciliación bancaria

Banco/Caja de Ahorros Entidad Nº Sucursal D.C.

Calle Población

D.P. Provincia C/C o Ahorro nº

Nombre del titular de la cuenta

Ruego a Uds. se sirvan tomar nota de que, hasta nuevo aviso, deberán adeudar en mi cuenta corriente con esa entidad el recibo o letra que anualmente y a mi nombre les sean presentados para su cobro por **Ergon Creación, S.A.**

Les saluda atentamente
(Firma)

Remitir a:
ERGON CREACIÓN, S.A.
C/ Arboleda, 1
28221 MAJADAHONDA (Madrid)
Teléfono suscripciones: (91) 636 29 37 de de 2011

Responsable de suscripciones

MADRID, de de 2011

