

ARRITMOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

**REVISIÓN DE LAS FORMAS MÁS
PREVALENTES, CLÍNICA Y MANEJO**



Universidad de Valladolid
Facultad de Medicina

Autora: MARINA ALONSO MARTÍN

Tutor: FERNANDO CENTENO MALFAZ

Curso académico 2019 – 2020

“Sois médicos, habéis elegido aliviar el sufrimiento de la gente”

A todos los que me han acompañado en esta carrera de fondo y a los que me vieron comenzarla, pero no acabarla. Por vuestras palabras de ánimo, por vuestro cariño, por escucharme durante mis momentos de frustración y alentarme... por todo.

Infinitas gracias. Os quiero muchísimo.

Marina

ÍNDICE

RESUMEN.....	1
INTRODUCCIÓN.....	2
MATERIALES Y MÉTODOS.....	3
OBJETIVOS.....	5
ARRITMIAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA.....	5
Taquicardia supraventricular (TSV).....	5
Tipos de TSV.....	6
Características clínicas de las TSV.....	8
Diagnóstico.....	8
Tratamiento.....	9
Extrasistolia y taquicardia ventricular (TV).....	9
Tipos de ritmos rápidos ventriculares.....	9
Características clínicas de la extrasistolia y la TV.....	11
Diagnóstico.....	11
Tratamiento.....	11
Bradiarritmias.....	12
Tipos de bradiarritmias.....	12
Manifestaciones clínicas.....	13
Diagnóstico.....	14
Tratamiento.....	14
Canalopatías.....	15
Síndrome del QT largo (SQTL).....	15
Síndrome de Brugada.....	16
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.....	17
Síndrome del QT corto (SQTC).....	17
CONCLUSIONES.....	18
BIBLIOGRAFÍA.....	19
ANEXO.....	22
PÓSTER.....	27
DOCUMENTACIÓN.....	29

RESUMEN.

Introducción y objetivos. Las arritmias cardiacas son alteraciones del ritmo del corazón. Aunque no son patologías de elevada prevalencia en la población pediátrica pueden tener repercusiones clínicas severas (muerte súbita). Los mecanismos que generan las arritmias en niños son las mismas que en los adultos, sin embargo, es necesario un manejo diferente de los pacientes durante el proceso diagnóstico y el tratamiento. El objetivo de este trabajo es conocer las características de las arritmias en la población pediátrica, su epidemiología, sus manifestaciones clínicas, su diagnóstico y tratamiento.

Materiales y métodos. Revisión de la literatura disponible sobre las arritmias en la edad pediátrica/infanto-juvenil usando artículos científicos y guías clínicas desarrolladas por instituciones internacionales como la European Society of Cardiology, y que están disponibles en bases de datos como MEDLINE (a través del motor de búsqueda PubMed) o recursos médicos como UpToDate (fecha de publicación 2013-2020).

Conclusiones. Las arritmias son poco frecuentes en los niños/as pero pueden tener consecuencias devastadoras. Las taquicardias supraventriculares son las más taquiarritmias más comunes y los extrasístoles aislados son la alteración del ritmo más habitual de todas. El diagnóstico de sospecha puede ser complicado (curso asintomático, dificultad de los pacientes para expresar los síntomas dada su edad). El futuro de estas patologías está en la realización de ensayos amplios con dispositivos como el desfibrilador automático implantable (DAI) y en el avance de los estudios genéticos para identificar la base genética de estas enfermedades, lo que puede mejorar el diagnóstico y el tratamiento.

Palabras clave. Arritmias, población pediátrica, muerte súbita y antiarrítmico.

INTRODUCCIÓN.

Las **arritmias cardiacas** son todas aquellas alteraciones del ritmo que presente el corazón. Se pueden clasificar de varias formas: según su origen, según la repercusión que tengan sobre el cronotropismo cardiaco, según el sustrato fisiopatológico que las desencadena, etc. La forma más habitual es diferenciando entre taquiarrimias y bradiarritmias.

Se estima que hasta un 1,25% de los pre-escolares y un 2,32% de los escolares presentan algún tipo de arritmia, por lo que no son patologías de elevada prevalencia en este grupo de población (1). Las arritmias graves son especialmente infrecuentes (2).

En la mayoría de los individuos, son cuadros de poca repercusión clínica: latidos ectópicos o hemibloqueos de rama que cursan en forma de pacientes asintomáticos diagnosticados de forma fortuita, con palpitaciones intermitentes y breves, o que presentan síncope. Sin embargo, algunas de estas arritmias pueden ser la causa de muerte súbita y que ésta sea la primera manifestación. Entre los pacientes con enfermedades cardiacas congénitas, las arritmias son la principal causa de muerte (3,4).

Con la mejora de las técnicas de diagnóstico y del tratamiento de las patologías cardiacas pediátricas se ha observado un aumento de la incidencia de las arritmopatías de larga evolución en los adultos, ya que al mejorar la supervivencia son más los niños/as afectos que llegan a la edad adulta (3).

En 2018, murieron en España 1644 niños/as entre los 0 y los 14 años (edad pediátrica), de los cuales 53 perecieron a causa de alguna enfermedad del sistema circulatorio, lo que representa un 0,032% del total de muertes en ese rango de edad. La distribución presenta un pico de incidencia en los menores de 1 año^a y la principal causa de muerte es la catalogada como “otras enfermedades del corazón”^b. (5)

Los mecanismos que generan las arritmias en niños son las mismas que en los adultos. Arritmias que no son tan frecuentes entre la población infantil sí lo son entre la población adulta (4). Éste es el caso de la fibrilación auricular (FA), la FA es la arritmia más frecuente en el mundo y que afecta especialmente a ancianos y a adultos mayores, sin embargo, es extremadamente rara en niños y aun más si éstos no tienen ningún tipo de

^a Se recogen cuatro tramos de edad: menores de 1 año, 1-4 años, 5-9 años y 10-14 años. El rango más estrecho es el primero (un año) por lo que el número de muertes/año es el más elevado.

^b “Otras enfermedades del corazón” hace referencia a patologías que no sean “enf. cardiacas reumatológicas”, “enf. hipertensivas”, “infarto agudo de miocardio”, “otras enfermedades isquémicas del corazón”, insuficiencia cardiaca”.

alteración estructural a nivel cardiaco o no han sido sometidos a ningún tipo de cirugía. En niños muy pequeños con FA, debe sospecharse un origen genético, mientras que en niños mayores, está relacionada con el sobrepeso, y en adultos jóvenes, suele aparecer en el contexto de ejercicio físico de alta intensidad (6).

Las causas etiopatogénicas más frecuentes de las arritmias en la población pediátrica son (2):

- Arritmias por cirugías correctoras (meses-años después de la cirugía).
- Inflamación post-quirúrgica.
- Fenómeno de fibrosis/cicatriz.

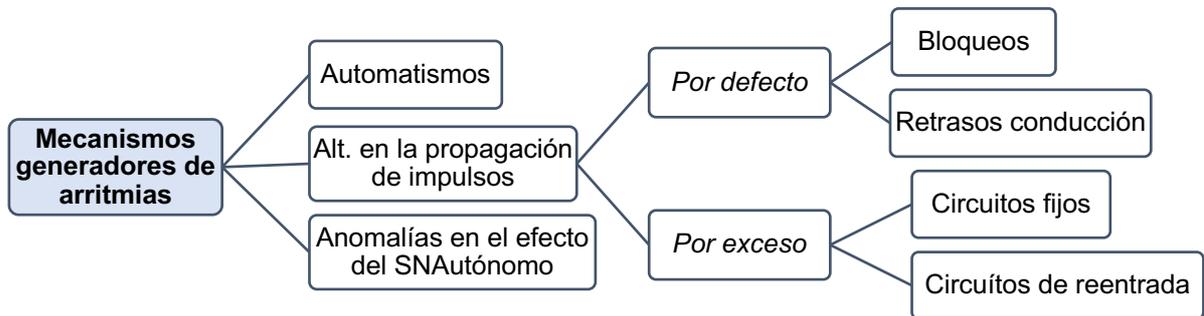


Fig. 1.- Mecanismos generadoras de arritmias (elaboración propia).

A pesar de que las causas puedan ser similares en adultos y niños, no pueden emplearse las mismas técnicas y tratamientos en ambos grupos de pacientes (3).

En el presente trabajo, se pretende hacer una revisión de las arritmias más frecuentes en la edad pediátrica: características epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento, etc. Inicialmente se contempló utilizar una base de datos conjunta de los dos hospitales de Valladolid (Hospital Universitario Río Hortega y Hospital Clínico Universitario de Valladolid) para conocer el perfil de los pacientes diagnosticados de *arritmia* y seguidos por los respectivos Servicios de Pediatría, y así poder realizar un estudio descriptivo retrospectivo del Área de Salud de Valladolid, pero dadas las circunstancias sanitarias actuales ocasionadas por la pandemia del coronavirus (SARS-CoV-2) no ha sido posible contar con dichos datos.

MATERIALES Y MÉTODOS.

La intención original de este trabajo era ser un estudio descriptivo retrospectivo sobre los pacientes diagnosticados de arritmia en las Áreas de Salud de Valladolid Oeste y de Valladolid Este cuyos centros de referencia son el HURH y el HCUV durante el 2019.

Para revisar a los pacientes era necesario acceder a los datos de los niños de la consulta de Cardiología Pediátrica del Servicio de Pediatría de ambos hospitales, utilizando los programas informáticos disponibles en cada centro (SIClinica, Jimena 4).

Criterios de inclusión: pacientes de la Consulta de Cardiología Pediátrica del Servicio de Pediatría del HURH y del HCUV, desde el 1 de enero de 2019 hasta el 31 de diciembre de 2019, cuyo motivo de consulta fuera “arritmia” o “alteración del ritmo”.

Los datos tomados de la historia clínica serían: número de historia (NHC), fecha de nacimiento, edad al diagnóstico, sexo, otras malformaciones cardíacas, enfermedades importantes, fecha primera visita, sintomatología (asintomáticos, síncope, palpitaciones/taquicardia, dolor torácico, parada cardiorrespiratoria, otros), ecocardiografía (normal/patológica), electrocardiograma (ECG) basal (normal/patológico), otras pruebas de imagen, estudio genético (normal/patológico/no realizado), tratamiento farmacológico (sí/ no: betabloqueantes, flecainida, amiodarona, otros), cirugía cardíaca infantil, arritmias en familiares de 1º y 2º grado ((P)= rama paterna y (M)= rama materna), clasificación diagnóstica (taquiarritmia/ bradiarritmia), y clasificación por grupos diagnósticos (taquicardia, extrasistolia, canalopatías, preexcitación, trastornos de la conducción cardíaca).

Como resultado de la situación sanitaria que estamos viviendo desde el pasado marzo de 2020, ha sido imposible el poder acudir a los centros sanitarios referidos para la obtención de datos, por lo que el tipo de estudio se ha visto forzado a ser modificado. Sin embargo, cuando a situación lo permita, sería interesante completar la revisión de bibliografía con la información que habrían proporcionado el análisis de estos datos.

Se ha realizado una revisión de la literatura disponible sobre las arritmias en la edad pediátrica o infanto-juvenil empleando artículos científicos y guías clínicas disponibles en bases de datos como MEDLINE (a través del motor de búsqueda PubMed), SCIELO o recursos médicos como UpToDate.

Se emplearon términos de búsqueda como *pediatric arrhythmia, heart disritmia, wide QRS, treatment and management*, y sus equivalentes en castellano. Los artículos y materiales empleados tienen una antigüedad máxima de 7 años (2013-2020). Se han empleado artículos que tratan específicamente una de las arritmias recogidas en este trabajo, obras que hacen una revisión más amplia de la patología y guías clínicas de sociedades internacionales como la European Society of Cardiology (ESC) en colaboración con la Association of European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) o con la European Heart Rhythm Association (EHRA). En cuanto a las guías

clínicas, se han consultado algunas elaboradas específicamente para orientar el tratamiento en pacientes en edad pediátrica pero también otras más generales. Se han empleado un total de 18 obras gestionadas empleando Zotero.

En la bibliografía, figuran dos artículos más antiguos (años 2007 y 2011) de los que únicamente se han tomado imágenes y/o tablas sobre parámetros electrocardiográficos ajustados por edad del paciente.

OBJETIVOS.

Objetivo principal:

- Analizar las principales características de las arritmias en población pediátrica, así como la incidencia y prevalencia de dichas patologías en este sector de la población a través de la bibliografía seleccionada.

Objetivos secundarios:

- Identificar los aspectos clínicos que rodean a este grupo de enfermedades.
- Proponer, si resulta oportuno y en vista a los resultados obtenidos, alguna forma de manejo concreta para este tipo de pacientes.

ARRITMIAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR (TSV).

Las taquicardias supraventriculares son arritmopatías que cursan con una frecuencia cardíaca por encima del percentil 95 (p95) de la frecuencia esperada para la edad del individuo y que se deben a un mecanismo anormal de producción del latido cardíaco (excluye taquicardia sinusal) (7).

Ésta es la taquiarritmia infanto-juvenil más frecuente (7,8): la prevalencia entre los menores de 19 años es de 2,25/1.000 individuos y se da en 22-24/100.000 de las gestaciones (taquicardia fetal). Dado el carácter esporádico de los síntomas y su resolución espontánea es probable que esté infradiagnosticada (4,9). En los pacientes con algún tipo de malformación cardíaca congénita se ha detectado un mayor número de individuos con alguna de estas alteraciones del ritmo (6,5%), por lo que presentar un

corazón estructuralmente anormal constituye un factor de riesgo para desarrollar una TSV (10). La TSV presenta dos picos de incidencia en la edad pediátrica: pacientes menores de 1 año y pacientes entre 7 y 12 años. Las formas más frecuentes de TSV son la taquicardia por reentrada auriculo-ventricular (TRAV) y la taquicardia por reentrada nodal (TRNAV) (11).

Las taquicardias supraventriculares pueden originarse en las aurículas o en nodo auriculo-ventricular (por encima del haz de His) (8) y estar ocasionadas por diferentes motivos: mecanismo de reentradas (el más frecuente) y vías accesorias, focos ectópicos o automatismo anormal.

Tipos de TSV.

1. Taquicardias auriculares.

- a. **Taquicardia auricular focal/ ectópica.** La localización más frecuente del foco ectópico se encuentra en la cresta terminal de la orejuela auricular derecha; la frecuencia auricular oscila 130-300 lpm y puede estar influenciada por variaciones del sistema nervioso autónomo (12). Esta arritmia se detecta en el 3,7-5,7% de los niños sometidos a un estudio electrofisiológico (4) y puede producir una disfunción ventricular potencialmente severa.
- b. **Taquicardia auricular multifocal.** Más frecuente en varones y en neonatos. Su aparición se ha relacionado con la infección por el virus respiratorio sincitial (VRS). Electrocardiográficamente se caracteriza porque es posible identificar al menos tres morfologías diferentes de ondas P (7,12), el diagnóstico diferencial con la FA empleando el ECG es complicado (4).
- c. **Taquicardia de reentrada sinusal.** Es un tipo especial de taquicardia auricular focal. Presenta un comportamiento paroxístico, empezado y terminando de forma brusca. Responde a la administración de adenosina (13).
- d. **Flutter auricular.** Se debe a un fenómeno de macroreentrada auricular al establecerse un circuito en la aurícula derecha en istmo cavo-tricuspidéico (7,13). Es poco frecuente y se da sobre todo durante el periodo fetal o neonatal. Electrocardiográficamente es similar al flutter en pacientes

adultos. Este patrón se hace más evidente tras la administración de adenosina (4,13). Suele tratarse mediante cardioversión eléctrica.

- e. **Fibrilación auricular (FA).** Extremadamente rara sobre corazones infantiles (0,03% neonatos) y aun más si éstos no presentan ningún tipo de alteración estructural (morfológicamente normales) (6). Si aparecen debe descartarse un origen genético (4). Suele cursar con frecuencias auriculares muy altas (275-580 lpm), pero la existencia de bloqueos auriculo-ventriculares funcionales (generalmente de tipo 2:1) permiten disminuir la frecuencia ventricular (12). El ECG de superficie no permite la localización del foco de la FA (4), aunque sí permite investigar si el origen de ésta es la degeneración a partir de una taquicardia por reentrada AV (TRAV) o una taquicardia por reentrada nodal (TRNAV) (12).

2. Taquicardias de la unión AV.

- a. **Taquicardia por reentrada auriculo-ventricular/ por vía accesoria (TRAV).** Se ha asociado con el síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW) que se relaciona con riesgo aumentado de presentar una muerte súbita cardíaca (11). Se produce por la existencia de una falta de regresión de una o más vías accesorias de conducción alrededor de la estructura fibrosa AV (ej.: anillo valvular). Es una arritmia considerada normal en fetos de menos de 20 semanas de gestación. Aproximadamente en el 90% de los individuos se dan resoluciones espontáneas por regresión de estas estructuras durante la infancia, así como cambios durante la infancia en el tono autónomo. No se sabe si estas vías podrían reestablecerse, pero en el 30-50% de los pacientes esta taquicardia recurre en algún momento de la infancia (4,7,9,11).
- b. **Taquicardia por reentrada nodal (TRNAV).** Es causada por dos vías eléctricas distintas y coexistentes, una lenta y una rápida, localizadas en el triángulo de Koch y cursa con una despolarización simultánea de las aurículas y los ventrículos, aunque no en todos los pacientes es posible identificar esas dos vías. No se da en menores de 2 años y es muy poco frecuente en pacientes con un corazón estructuralmente normal (4,7,10).
- c. **Taquicardia recíproca permanente de la unión AV.** Debido a la naturaleza incesante de este tipo de arritmia, es posible que, en el momento del diagnóstico el paciente, especialmente si es un lactante, presente una

disfunción severa del ventrículo izquierdo, la cual suele corregirse al abortar la conducción a través de la vía alternativa (4). Los pacientes que presentan una taquicardia reciprocante permanente de la unión AV responden mal al tratamiento farmacológico por lo que frecuentemente hay que recurrir a la ablación con radiofrecuencia. Estos pacientes presentan un riesgo aumentado de sufrir taquicardiomiopatía (11).

- d. Taquicardia ectópica de la unión.** Se debe a la existencia de un automatismo anormal próximo al haz de His. Se identifican dos subtipos: una forma congénita y otra postquirúrgica (la más frecuente) (4), que aparece tras cirugías que implique a la unión AV. Ambas formas se relacionan con una elevada morbi-mortalidad, y pueden tratarse de arritmias incesantes que conducen a la muerte súbita del paciente (12). No está claro si se dan con más frecuencia en hijos de mujeres que presenten anticuerpos anti-SSA-Ro o anti-SSB-La circulantes (4).

Características clínicas de las TSV.

Las manifestaciones dependen de la edad del paciente, aunque en la mayoría de los individuos las TSV cursan con episodios bien tolerados que aparecen durante el reposo y que son de corta duración (10-15 minutos). Las formas fetales de TSV tienden a ser persistentes y pueden ser detectadas por la madre. Los factores de riesgo para la muerte intraútero son: frecuencias muy altas (> 230 lpm), baja edad gestacional o más de 12 horas en arritmia mantenida.

En lactantes, las TSV ocasionan palidez y cianosis, nerviosismo, dificultad para la alimentación o aplanamiento de la curva de crecimiento. La clínica, por ser poco florida, puede propiciar que el diagnóstico se retrase y que la patología tenga un debut aparente en forma de insuficiencia cardíaca. En niños más mayores y adolescentes, la clínica consiste en mareo, palpitaciones, opresión en el pecho y síncope. Este último síntoma se relaciona con un riesgo aumentado de muerte súbita (7,10,11).

Diagnóstico.

La aproximación diagnóstica estándar debe incluir la historia clínica del paciente en la que se recoja información sobre los antecedentes familiares del individuo, así como como las características de los episodios de taquiarritmia. Debe procederse a la realización de un ECG de 15 derivaciones, monitorización ambulatoria mediante Holter-ECG, ergometría, test de adenosina y evaluación electrofisiológica. Conocer la situación

hemodinámica en la que se encuentra el paciente condicionará la secuencia de actuaciones (9,11).

Tratamiento.

- **Tratamiento del episodio agudo.** Debe valorarse el estado hemodinámico del paciente (*ver anexo: Manejo del episodio agudo de TSV*).
- **Tratamiento profiláctico/crónico.** Se emplean antiarrítmicos clase Ic (flecainida y propafenona) y antiarrítmicos clase III (sotalol y amiodarona). No existe consenso sobre el manejo. Podría recomendarse una actitud expectante si se dan las siguientes condiciones: edad entre 1 y 5 años, episodio único y cuadros sin repercusión hemodinámica ni miocardiopatía.
- **Tratamiento definitivo.** Es posible emplear ablación por radiofrecuencia o crioablación. La ablación con radiofrecuencia es el tratamiento de primera elección en arritmias como la TRNAV (tasa de éxito 95-99%, recurrencia 1-3% casos). La crioablación para tratar esta arritmia tiene unas tasas de recurrencia mucho más altas (7-29%) (4). Un peso menor a 15 kg o una edad menor a 4 años pronostican malos resultados y/o complicaciones graves (5% casos) (7).

La farmacocinética y la farmacodinamia es diferente en la población pediátrica a la de los adultos. Fármacos como el verapamilo deben administrarse con especial precaución ya que tiene efectos hipotensores graves en pacientes con bajo peso (se debe evitar en lactantes menores de 1 año) o producir muerte súbita. La acumulación de fármacos puede ser especialmente grave ya que son organismos en crecimiento (4,9).

EXTRASISTOLIA Y TAQUICARDIA VENTRICULAR (TV).

Se originan en el miocardio ventricular o en las células del circuito de Purkinje por debajo del haz de His, y están ocasionados por mecanismos electrofisiológicos de reentrada, automatismo anormal/ focos ventriculares aberrantes o actividad desencadenada. De los tres mecanismos, el primero es el más frecuente. Este tipo de arritmias pueden clasificarse en función del número de latidos ventriculares seguidos que se producen (8).

Tipos de ritmos rápidos ventriculares.

1. Extrasistolia ventricular.

Los extrasístoles ventriculares son frecuentes en pacientes sin cardiopatía (0,8% de los ECG en recién nacidos y 2,2% de los ECG en pacientes adolescentes).

Electrocardiográficamente, consiste en un máximo de dos complejos QRS adelantados seguidos (> 80 ms con respecto al siguiente), en la mayoría de los casos, de una pausa compensadora. Según la relación entre los extrasístoles y los latidos normales se establece bigeminismo, trigeminismo o parejas, y según la similitud entre los QRS de los extrasístoles pueden ser monofocales/unifocales o polimórficos/multifocales. En niños sanos no requieren estudios adicionales.

2. Taquicardia ventricular (TV).

Se establece cuando se suceden tres o más extrasístoles seguidos a una frecuencia superior 120-200 lpm. La TV es poco frecuentes en pediatría (0,8/10.000 niños) (7), y puede ser idiopática o asociarse a patología miocárdica severa (cardiomiopatías, miocarditis, tumores cardiacos, etc.). La TV del tracto de salida es la variante más común.

a. Taquicardia ventricular del tracto de salida. Se da en corazones estructuralmente normales. El ventrículo derecho es donde más frecuentemente se origina y se manifiesta como una TV en salvos con morfología de bloqueo de rama izquierda. Responde muy bien a la adenosina. Existen dos formas de presentación diferentes (amplio espectro clínico) (4,6,12):

- i. *TV repetitiva no monomórfica.* Inducida por el ejercicio físico.
- ii. *TV paroxística.* No relacionada con el esfuerzo físico. Tiene buen pronóstico.

b. Taquicardia ventricular fascicular. Ocasionada por un mecanismo de reentrada que implica a los fascículos izquierdos. Responde muy bien al tratamiento con verapamilo (mecanismo calcio-dependiente), pero no a la adenosina (4).

c. Taquicardia ventricular polimórfica:

- i. *Torsade de pointes.* Es un ritmo rápido con un QRS polimórfico que parece rotar entono a una base. Se asocia con el síndrome QT largo congénito. Puede evolucionar hacia la resolución espontánea, hacia un bloqueo de la conducción o hacia la fibrilación ventricular (4,7).

- ii. *Taquicardia ventricular bidireccional*. Surge por una alternancia en la localización del inicio del latido cardiaco entre la rama derecha y la izquierda del sistema de conducción cardiaco. Este fenómeno se manifiesta en el ECG como un cambio de 180° del eje de derecha a izquierda en cada latido (4).
 - d. **Fibrilación ventricular**. Se debe a una actividad eléctrica desorganizada que genera complejos QRS irregulares y requiere maniobras de resucitación inmediatas.
3. Ritmos ventriculares especiales (7).
- a. **Ritmo idioventricular acelerado**. Es una arritmia benigna y bien tolerada que se produce por la existencia de un marcapasos ectópico ventricular con una frecuencia de descarga inferior a la del nodo sinusal que genera latidos monomórficos y que se manifiesta cuando la FC disminuye.
 - b. **Parasistolia ventricular**. Producida por un automatismo anormal.

Características clínicas de la extrasistolia y la TV.

Se ha identificado gran variabilidad clínica en este tipo de pacientes: ausencia completa de síntomas, palpitaciones, disnea, síncope, etc. En los casos más graves, puede debutar como muerte súbita.

Diagnóstico.

Se emplea ECG (cumple los criterios de Vereckei y/o de Brugada para la TV), ecocardiografía, ergometría (puede poner de manifiesto un QTc largo y resulta de especial interés en aquellas arritmias con un fenómeno desencadenante claro), monitorización ambulatoria mediante Holter (8). Debe valorarse en qué situaciones se desencadena la arritmia, por ejemplo, tras el ejercicio físico o en relación con el estrés emocional.

Tratamiento.

- **Tratamiento del episodio agudo**. Las taquicardias que cursan con QRS ancho (típico de las originadas en los ventrículos) deben ser tratadas de forma inmediata. Si el paciente está hemodinámicamente inestable, debe emplearse la cardioversión (1-2 J/kg peso) como primera opción terapéutica. Si no es así,

recurrir al uso de fármacos. Hay que comenzar con lidocaína en bolo y después en infusión, y si no responde, se debe optar por otro antiarrítmico como la amiodarona o el esmolol con sulfato de magnesio (4).

- **Tratamiento de mantenimiento.** Se deben evitar los estimulantes y el ejercicio físico intenso. En cuadros sintomáticos, se emplean beta-bloqueantes, calcio-antagonistas (en pacientes con arritmias con morfología de VI y en los que se haya descartado cardiopatía estructural^c) o antiarrítmicos como la flecainida cuando se de una sintomatología muy florida (4,7).
- **Tratamiento definitivo.** Si se dan arritmias refractarias al tratamiento farmacológico se puede recurrir a la ablación con catéter, que obtiene resultados satisfactorios en más del 85% de los pacientes tratados (4). El perfil típico de paciente que se somete a esta intervención es el de un adolescente con síntomas a pesar de los fármacos (4). Está indicada la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) en los siguientes casos (4):
 - Muerte súbita abortada y ocasionada por una causa no reversible.
 - TV sostenida sintomática asociada a enfermedad cardíaca congénita, a cardiomiopatía o a fallo del ventrículo izquierdo.
 - Síncope no explicado asociado a una disfunción ventricular o arritmias ventriculares inducibles en pacientes con cardiopatía congénita.

BRADIARRITMIAS.

Son ritmos lentos regulares o irregulares en los que la frecuencia cardíaca es inferior a la esperada de acuerdo con la edad de paciente ($FC < p5$). Las bradiarritmias pueden estar causadas por: una disfunción intrínseca o lesión del sistema de conducción cardíaca, o por factores externos que actúan sobre un corazón normal. Estos mecanismos patogénicos ocasionan una alteración del automatismo cardíaco o un bloqueo de la conducción (8,14). Algunas de las arritmias, como los bloqueos auriculo-ventriculares (BAV) de bajo grado, pueden ser consideradas como variantes de la normalidad en edad pediátrica (7).

Tipos de bradiarritmias.

1. Depresión/disfunción del nodo sinusal (NS)^d.

^c No está indicada la administración de verapamilo en las taquicardias de QRS ancho y etiología desconocida (4).

^d Clásicamente denominado "síndrome del seno enfermo".

Se produce bradicardia sinusal inapropiada o incompetencia cronotrópica. Algunas posibles causas de la disfunción del nodo sinusal son: fibrosis, acción de fármacos y toxinas, patologías cardíacas con base genética, alteraciones endocrinas, etc. (14). La bradicardia sinusal, las arritmias sinusales y los paros sinusales son considerados como formas de disfunción del NS (8,14).

2. Bloqueo sinoauricular.

La causa más frecuente de su aparición es la lesión por una infección miocárdica connatal. El diagnóstico con ECG de superficie puede ser dificultoso ya que es fácil confundirlos con un ritmo lento (8).

3. Bloqueo auriculo-ventricular (BAV).

Se debe a un defecto en la conducción del latido cardíaco localizado en las aurículas, en el nodo AV, en las ramas del haz de His o en las fibras de Purkinje. El BAV de primer grado y el de segundo Mobitz I/ tipo Wenckebach son considerados variantes de la normalidad en la población pediátrica. Los BAV completos o de tercer grado son siempre patológicos, y pueden ser congénitos o adquiridos.

Los BAV congénitos son los bloqueos más frecuentes en la infancia, afectan a 1/15.000-20.000 nacidos vivos, aunque la prevalencia podría ser mayor durante el periodo fetal, pero algunos inducirían abortos (7). Suelen diagnosticarse intraútero o peri-parto y en un 60-90% de los casos en los que aparece un BAV congénito asilado se relaciona con la presencia de anticuerpos maternos anti-SSA-Ro y/o anti-SSB-La circulantes (lupus neonatal). Las formas adquiridas se producen por iatrogenia (cirugía cardíaca, cateterismo, técnicas de ablación), enfermedades infecciosas o tras un infarto agudo de miocardio (9,14).

Manifestaciones clínicas.

Dependen de la gravedad de la bradicardia y de cuánto esté reducida la frecuencia cardíaca. En los casos más severos, se produce una disminución del gasto cardíaco que genera una perfusión tisular deficitaria, shock y parada cardiorrespiratoria. En bradicardias no tan graves, los pacientes presentan síntomas como mareo, disnea, intolerancia al ejercicio o síncope (14).

Diagnóstico.

Para diagnosticar una bradiarritmia se deben realizar pruebas complementarias adicionales a la historia clínica y a la exploración física tales como pueden ser un ECG, un Holter-ECG para monitorización ambulatoria o un ecocardiograma.

La ergometría no es necesaria para el diagnóstico de este tipo de alteraciones del ritmo, aunque puede resultar útil para conocer la respuesta cronotrópica y poder valorar si es necesaria la colocación de un marcapasos. Los estudios electrofisiológicos solo se emplearán cuando el mecanismo arritmogénico siga oculto a pesar del resto de pruebas, o cuando se sospeche que está en riesgo la vida del paciente (11,14).

Tratamiento.

El tratamiento depende del momento del diagnóstico (si se produce intraútero o no), de los síntomas que presente el paciente y del tipo de ritmo lento del que se trate.

- **Tratamiento del episodio agudo.** Cuando el paciente presente una situación hemodinámica comprometida se realizarán maniobras de reanimación cardiopulmonar (manejo de la vía aérea, masaje cardiaco, adrenalina). Cuando la repercusión hemodinámica no sea tan grave se emplearán fármacos como la atropina o el isoprotenerol (2,8).
Los BAV congénitos (anti-SSA/anti-SSB maternos positivos), cuando se detectan durante la gestación, se tratan empleando corticoides que no se metabolizan al pasar por la placenta y actúen directamente sobre las estructuras de conducción inflamadas (betametasona o dexametasona) o con corticoides y beta-adrenérgicos (salbutamol y terbutalina). La primera pauta de tratamiento solo es efectiva si se trata de un BAV de poco tiempo de evolución (95% de los fetos presentan un BAV completo en el momento del diagnóstico). La segunda opción suele ser mal tolerada por la gestante porque se necesitan dosis muy altas de los fármacos para que tengan efectos sobre el feto. Se recomienda realizar una cesaría electiva en la 36-37 semana de gestación para evitar complicaciones (7).
- **Tratamiento definitivo.** En las bradicardias sintomáticas o post-quirúrgicas que no ceden a los siete días tras su instauración, se colocará un marcapasos (7).

CANALOPATÍAS

Las canalopatías son patologías genéticas en las que afectan a la estructura de los canales iónicos presentes en el corazón. Una alteración en el movimiento de iones a través de las membranas biológicas puede ser la causa de la aparición de arritmias cardíacas. Las canalopatías causan arritmias ventriculares potencialmente letales no asociadas a cardiopatías estructurales (corazones morfológicamente normales). Hasta el 20-35% de las muertes súbitas están causadas por alteraciones del ritmo cardíaco causadas por canalopatías (4,7).

Síndrome del QT largo (SQTL).

Afecta a 1/2.000 nacidos vivos y se debe a una repolarización retardada que produce el alargamiento del intervalo QT ocasionado por una disminución en la actividad de un canal de potasio o por la ganancia de función de un canal de sodio en función de la mutación heredada. En el 75-90% de los pacientes, se han hallado mutaciones en uno de los siguientes genes (se han identificado 13 formas): KCNQ1 (SQTL tipo 1), KCNH2 (SQTL tipo 2) o SCN5A (SQTL tipo 3) (4,7).

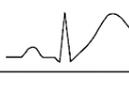
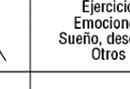
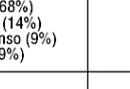
Tipo	Corriente	Efecto funcional	Frecuencia entre los SQTL	ECG ^{12,13}	Desencadenante de evento cardíaco letal ¹⁰	Penetrancia*
SQTL1	Potasio	↓	30-35%		Ejercicio (68%) Emociones (14%) Sueño, descanso (9%) Otros (19%)	62%
SQTL2	Potasio	↓	25-30%		Ejercicio (29%) Emociones (49%) Sueño, descanso (22%)	75%
SQTL3	Sodio	↑	5-10%		Ejercicio (4%) Emociones (12%) Sueño, descanso (64%) Otros (20%)	90%

Fig. 3.- Formas más frecuentes de SQTL (15).

El SQTL puede heredarse de forma autosómica dominante (síndrome de Romano Ward) que únicamente ocasiona clínica cardiológica o de forma autosómica recesiva (síndrome de Jerwell-Lange-Nielsen) en la que las alteraciones del ritmo, además de tener un curso más maligno, aparecen asociadas a sordera neurosensorial.

Existen formas de SQTL adquirido que aparecen en alteraciones metabólicas tras el consumo de algunas sustancias, como pueden ser fármacos antiarrítmicos, algunos antihistamínicos de no sedantes, determinados antimicrobianos (macrólidos, fluoroquinolonas o antipalúdicos), fármacos psicotrópicos (ISRS y antipsicóticos) y algunos procinéticos.

La gravedad y las repercusiones clínicas de los diferentes tipos de SQTL varían, en algunos casos se manifiesta como pacientes asintomáticos, con angina, bradicardia sinusal, bloqueo AV, *torsade de pointes*, fibrilación ventricular, síncope o convulsiones (7,16). La primera vez que se relacionó el SQTL con la muerte súbita el lactante fue en 1976 (4).

Al diagnóstico se puede llegar mediante el estudio del ECG. Es necesario medir la longitud del intervalo QT en las 12 derivaciones precordiales, prestando especial atención a la II y a la V5, y posteriormente, ajustarla con la fórmula de Bazett. También se puede emplear el índice de Schwartz que valora la presencia de antecedentes familiares, los síntomas que presenta el paciente y el ECG.

La primera línea de tratamiento son los beta-bloqueantes de vida media larga, seguido de la implantación de un DAI. También pueden emplearse otros fármacos (antiarrítmicos clase III) o técnicas intervencionistas como la simpatectomía cardiaca izquierda.

Síndrome de Brugada.

Se trata de una canalopatía que afecta al funcionamiento (pérdida de función) de los canales de sodio por alteración de una de sus subunidades. Se hereda de forma autosómica dominante y se han identificado 12 genes con los que se relaciona. Está presente en 1/2.000 nacidos vivos. Se ha detectado una mayor prevalencia en varones y en el sudeste asiático (7).

Se caracteriza por alteraciones en la conducción del impulso en el ventrículo derecho y por presentar tres patrones electrocardiográficos distintos de los cuales solo el tipo 1 es diagnóstico (4,7).

El síndrome de Brugada produce episodios de arritmia ventriculares y muerte súbita que característicamente se dan en reposo, durante el sueño o durante un cuadro febril (en un tercio de los pacientes es la primera manifestación) (8). El tratamiento consiste en la administración de antiarrítmicos como el isoprotenerol y la quinidina, así como la colocación de un DAI, que es la única de las opciones terapéuticas que reduce el riesgo de muerte súbita. Está indicada la colocación de un DAI en las siguientes situaciones (7,8):

- Muerte súbita resucitada.
- ECG con un patrón de síndrome de Brugada asociado a síncope o a TV.

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

Afecta a 1/10.000 nacidos vivos, aunque seguramente la prevalencia real sea mayor ya que el diagnóstico es complicado por ser pacientes que presentan un ECG basal completamente normal (7,8). Se han detectado mutaciones en los genes RYR2 y CASQ2, que producen alteraciones en el canal de calcio del retículo sarcoplásmico, lo que hace que aumente la concentración de calcio intracelular (4).

Estos pacientes son más proclives a presentar una taquicardia ventricular, una fibrilación ventricular o muerte súbita. Los episodios de arritmia son desencadenados por el ejercicio físico (típicamente la natación) y por el estrés emocional (16).

Cuanto más precozmente aparezcan síntomas peor es el pronóstico. El 30% de los individuos tienen antecedentes familiares de muerte súbita. En ausencia de tratamiento, la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica presenta una mortalidad muy elevada (30-50% a los 20-30 años de edad), y a pesar de estar tratado el pronóstico tampoco es demasiado alentador para el paciente (4,7,8).

Síndrome del QT corto (SQTC).

Se trata de la canalopatía menos frecuente de todas. Actualmente, se han identificado solo 80 familias con esta patología en todo el mundo. Se cree que la prevalencia real en la población pediátrica podría ser del 0,05%. La mayoría de los pacientes afectados son varones por lo que la testosterona podría tener un papel importante en la etiopatogenia de la enfermedad (7,17). Se han identificado seis genes relacionados con el SQTC cuya mutación, heredada de forma autosómica dominante, ocasiona una alteración de la función de un canal de potasio y otro de calcio. Estas mutaciones solo se han evidenciado en el 60% de los individuos diagnosticados de SQTC (17).

Electrocardiográficamente, este síndrome presenta un QTc \leq 340 ms. Algunos autores consideran que será más recomendable que se considerase como patológico un QT \leq 320 ms, para así evitar pruebas invasivas o actuaciones innecesarias.

El síndrome de QT corto es una causa importante de muerte súbita infantil. La clínica es variada y puede estar influenciada por el genotipo del paciente: pacientes asintomáticos, palpitaciones, mareos, arritmias supraventriculares (FA) y ventriculares, y muerte súbita (4,7,17). Es recomendable hacer un ECG a recién nacidos que tengan antecedentes familiares de STQC, al igual que ampliar el estudio a los parientes de individuos que hayan sido diagnosticados recientemente de esta patología.

El tratamiento más efectivo es un DAI. Está justificada su implantación en pacientes sintomáticos y puede valorarse en pacientes asintomáticos que presenten una historia familiar con muertes súbitas de origen cardiológico y evidencia de SQTC. Otra opción de tratamiento es el uso de fármacos que prolonguen el intervalo QT, por ejemplo la quinidina (17).

CONCLUSIONES.

- No se ha encontrado una clasificación estándar y unificada para las distintas arritmias.
- Las arritmias son patologías poco frecuentes en la edad pediátrica, pero con consecuencias potenciales graves por lo que es importante un diagnóstico precoz y seguimiento posterior.
- Los extrasístoles ventriculares son el tipo de arritmia más frecuente en la edad pediátrica.
- Las TSV son las taquiarritmias más frecuentes, concretamente la TRAV y la TRNAV. Durante la lactancia y la primera infancia predominan las taquicardias con vías accesorias y en niños más mayores son más frecuentes las relacionadas con el nodo AV.
- El diagnóstico de sospecha puede ser complejo ya que muchas son asintomáticas o porque la comunicación con el paciente puede ser difícil en los primeros años de vida.
- Las indicaciones de uso de dispositivos como el DAI como prevención primaria están poco claras ya que no hay demasiados ensayos aleatorizados en los que se proceda a su implantación ni estudios observacionales en población pediátrica a pesar de que es sabido que en algunas arritmopatías es el tratamiento más efectivo.
- Las canalopatías son patologías de reciente descubrimiento. Muchas de ellas cursan con la muerte súbita de origen cardiaco como primera manifestación, y es necesario que se sigan investigando las mutaciones genéticas que las causan para así poder optimizar su diagnóstico, prevención y tratamiento futuro (terapia génica).

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Brugada J. Arritmología pediátrica, el reto del siglo XXI. *An Pediatría* [Internet]. 2020 Jan 1 [cited 2020 Apr 23];92(1):1–2. Available from: <http://www.analesdepediatria.org/es-arritmologia-pediatrica-el-reto-del-articulo-S1695403319303753>
2. Moro, Málaga, Madero. Cruz. *Tratado de Pediatría*. 11ª edición. Vol. II. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2014. 2600 p.
3. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *EP Eur* [Internet]. 2018 Nov 1 [cited 2020 Jan 25];20(11):1719–53. Available from: <https://academic.oup.com/europace/article/20/11/1719/4944677>
4. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. 2013 Sep;15(9):1337–82.
5. INE. Instituto Nacional de Estadística. Defunciones por causas por sexo y grupos de edad [Internet]. INE. [cited 2020 Apr 28]. Available from: <https://www.ine.es/jaxiT3/Datos.htm?t=7947#!tabs-tabla>
6. Roguera Sopena M, Sabidó Sánchez L, Villuendas Sabaté R, del Alcázar Muñoz R. Fibrilación auricular. A propósito de 2 casos. *An Pediatría* [Internet]. 2020 Jan [cited 2020 Apr 28];92(1):47–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403319300682>
7. SECPyCC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Vol II [Internet]. [cited 2020 Jan 12]. Available from: http://video.grupocto.es/videosespecialidades/TratadoCpediatrica/CARDIOLOGIA_PEDIATRICA_Vol_II.pdf
8. Sánchez Pérez I. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatría Integral*. 2016;13.

9. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC): Developed in collaboration with the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* [Internet]. 2019 Aug 31 [cited 2020 May 6];41(5):655–720. Available from: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz467>
10. Dubin A. Clinical features and diagnosis of supraventricular tachycardia in children. In: Basow DS, editor. *UpToDate* [Internet]. Waltham, MA; 2019 [cited 2020 May 5]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-supraventricular-tachycardia-in-children?search=arritmias%20pediatricas&topicRef=5766&source=see_link#H10
11. Blaufox AD. Irregular heart rhythm (arrhythmias) in children. In: Basow DS, editor. *UpToDate* [Internet]. Waltham, MA; 2018 [cited 2020 Apr 30]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/irregular-heart-rhythm-arrhythmias-in-children?search=arritmias%20pediatricas&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
12. Drago F, Battipaglia I, Mambro CD. Neonatal and Pediatric Arrhythmias: Clinical and Electrocardiographic Aspects. *Card Electrophysiol Clin* [Internet]. 2018 Jun 1 [cited 2020 Jan 12];10(2):397–412. Available from: [https://www.cardiacep.theclinics.com/article/S1877-9182\(18\)30008-X/abstract](https://www.cardiacep.theclinics.com/article/S1877-9182(18)30008-X/abstract)
13. Kanter RJ. Atrial tachyarrhythmias in children. In: Basow DS, editor. *UpToDate* [Internet]. Waltham, MA; 2018. Available from: https://www.uptodate.com/contents/atrial-tachyarrhythmias-in-children?search=taquicardia%20de%20reentrada%20sinusal&source=search_result&selectedTitle=5~150&usage_type=default&display_rank=5
14. Silva JN. Bradycardia in children. In: Basow DS, editor. *UpToDate* [Internet]. Waltham, MA; 2019 [cited 2020 May 7]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/bradycardia-in-children?search=bradiaritmias&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
15. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2007 Jul 1 [cited 2020 May

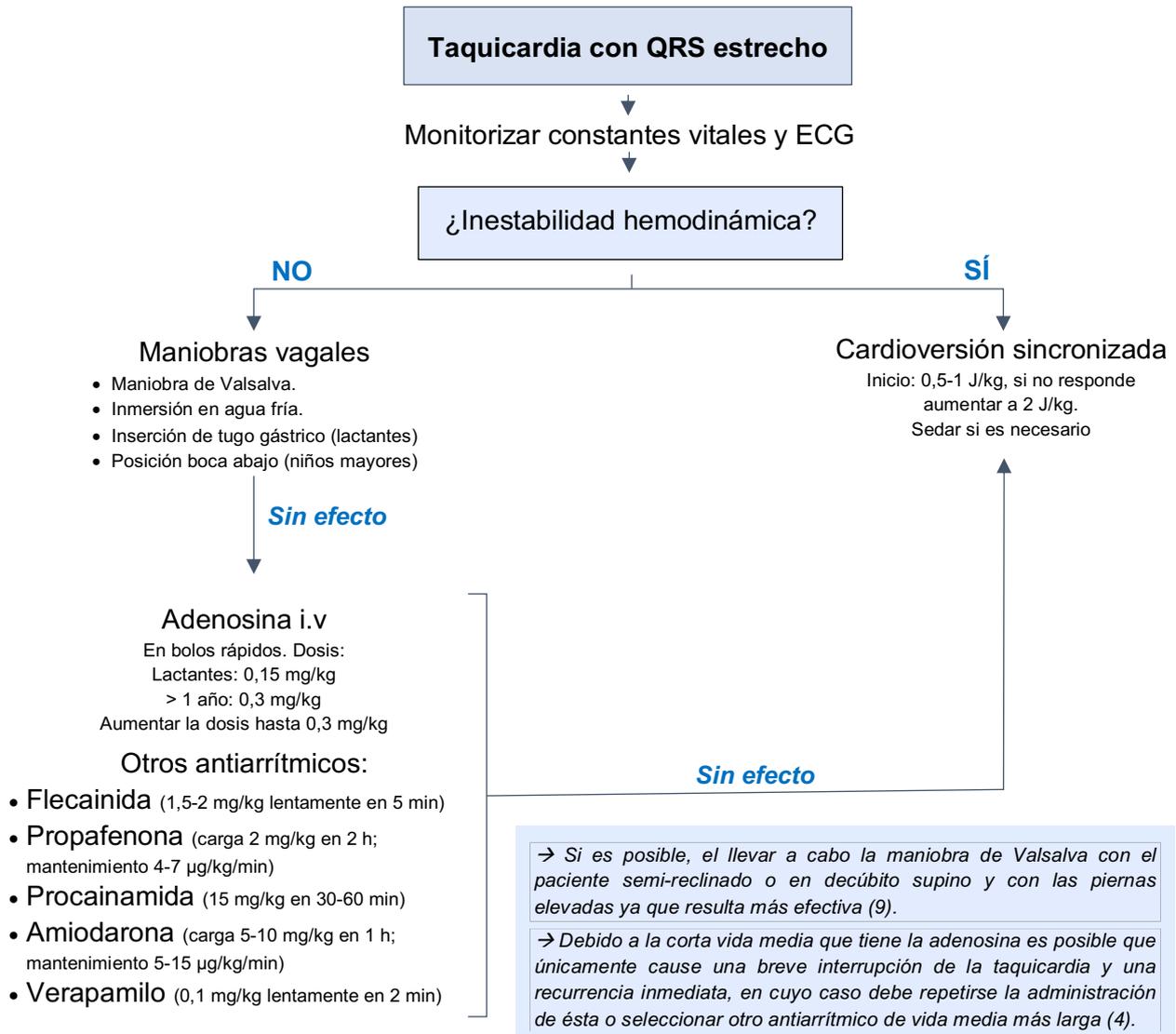
8];60(7):739–52. Available from: <http://www.revespcardiol.org/es-clinica-genetica-el-sindrome-qt-articulo-13108280>

16. Etheridge SP. Causes of wide QRS complex tachycardia in children. In: Basow DS, editor. UpToDate [Internet]. Waltham, MA; 2020. Available from: https://www.uptodate.com/contents/causes-of-wide-qrs-complex-tachycardia-in-children?search=canalopat%C3%ADa&source=search_result&selectedTitle=1~23&usage_type=default&display_rank=1#H7

17. Pereira R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Cesar S, Iglesias A, Brugada J, et al. Short QT syndrome in pediatrics. *Clin Res Cardiol* [Internet]. 2017 Jun [cited 2020 Apr 23];106(6):393–400. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00392-017-1094-1>

18. Pérez-Lescure Picarzo J. Taller de lectura sistemática del electrocardiograma pediátrico o “cómo interpretar un electrocardiograma y no perecer en el intento.” *Pediatría Aten Primaria* [Internet]. 2011 Nov [cited 2020 May 20];13:225–33. Available from: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1139-76322011000400026&lng=es&nrm=iso&tlng=es

ANEXO.



Manejo del episodio agudo de TSV (elaboración propia a partir de Brugada et al. 2013)

Frecuencia cardiaca: valores normales según la edad del paciente (18)			
<i>Edad</i>	<i>Rango (valor medio)</i>	<i>Edad</i>	<i>Rango (valor medio)</i>
Neonato	95-150 (123) lpm	3-4 años	73-137 (108) lpm
1-2 meses	121-179 (149) lpm	5-7 años	65-133 (100) lpm
3-5- meses	106-186 (141) lpm	8-11 años	62-130 (91) lpm
6-11 meses	109-169 (134) lpm	12-15 años	30-119 (85) lpm
1-2 años	89-151 (119) lpm		

Complejo QRS (18)	
Eje del QRS: valores normales según la edad	
<i>Edad</i>	<i>Media (rango)</i>
1 sem.-1 mes	+110° (de +30° hasta +180°)
1-3 meses	+70° (de +10° hasta +125°)
3 meses-6 años	+60° (de +10° hasta +110°)
> 3 años	+60° (de +20° has +120°)
Duración del QRS: límite superior de la normalidad según la edad	
<i>Edad</i>	<i>Duración</i>
Recién nacido-3 años	0,07 s
3-8 años	0,08 s
8-12 años	0,09 s
12-16 años	0,10 s
Adulto	0,10 s

Duración del intervalo PR: valores normales según a edad (18)	
<i>Edad</i>	<i>Rango</i>
<1 día	0,08-0,16 s
1 día-3 sem.	0,08-0,14 s
1-2 meses	0,08-0,13 s
3-5 meses	0,08-0,15 s
6-11 meses	0,08-0,16 s
12-35 meses	0,08-0,15 s
3-7 años	0,10-0,16 s
8-11 años	0,10-0,17 s
12-15 años	0,10-0,18 s
Adulto	0,12-0,20 s

Diagnóstico electrocardiográfico de las taquicardias con QRS ancho (13)

Algoritmo plano horizontal (Criterios de Brugada)

Paso I: ausencia de complejos RS en todas las precordiales

Paso II: inicio R-nadir S >100 ms en cualquier derivación precordial

Paso III: disociación auriculo-ventricular

Paso IV: criterios de morfología para TV tanto en V1-V2 como V6

Algoritmo plano Frontal (aVR) (Criterios de Vereckei)

Paso I: presencia de onda R inicial

Paso II: presencia de onda q o r inicial > 40 ms

Paso III: notch en la rama descendente de un complejo predominantemente negativo

Paso IV: $V_i/V_f \leq 1$

Clasificación de los bloqueos cardiacos.

- **Bloqueo de primer grado:** intervalo PR aumentado (normal 0,12-0,2 s) con relación P-QRS 1:1.
- **Bloqueo de segundo grado:** no todas las ondas P van seguidas de un QRS.
 - *Tipo I/ Mobitz I/ tipo Wenckebach.* Se produce un alargamiento progresivo del intervalo PR hasta que una P no conduce.
 - *Tipo II/ Mobitz II.* Sin alargamiento previo del intervalo PR.
 - *Avanzado/ alto grado.* Dos o más ondas P que no conducen el QRS.
- **Bloqueo completo:** disociación entre la contracción auricular y la ventricular.

Fórmula de Bazett

QT: longitud del intervalo QT (segundos)

RR: duración del ciclo cardiaco (segundos)

$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Valores normales de QTc según la edad (18)	
< 6 meses	≤ 0,450 s
Niños	≤ 0,440 s
Adolescente y adultos	≤ 0,430 s

Índice de Schwartz (1993)

Variable	Puntos
<i>Electrocardiograma</i>	
QTc (Bazett) \geq 480 ms	3
\geq 460-470 ms	2
\geq 450 ms (varones)	1
Torsades de pointes	2
Alternancia en onda T	1
Muecas onda T en 3 derivaciones	1
Bradicardia (FC reposo $<$ p2 para la edad)	0,5
<i>Historia clínica</i>	
Síncope	
Con estrés	2
Sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
<i>Historia familiar</i> (no considerar el mismo familiar en ambos)	
SQTL confirmado	1
MS inexplicada en fam. de 1 ^{er} grado $<$ 30 años	0,5
< 1 punto: baja probabilidad; 2-3 puntos: probabilidad intermedia; \geq 4 puntos: alta probabilidad	

Abreviaturas (orden alfabético)	
<i>AEPC</i>	Association for European Paediatric and Congenital Cardiology
<i>AV</i>	Auriculo-ventricular
<i>BAV</i>	Bloqueo auriculo-ventricular
<i>DAI</i>	Desfibrilador automático implantable
<i>ECG</i>	Electrocardiograma
<i>EHRA</i>	European Heart Rhythm Association
<i>ESC</i>	European Society of Cardiology
<i>FA</i>	Fibrilación auricular
<i>FC</i>	Frecuencia cardiaca
<i>lpm</i>	Latidos por minuto
<i>NAV</i>	Nodo auriculo-ventricular
<i>NHC</i>	Número de historia clínica
<i>NS</i>	Nodo sinusal
<i>p5</i>	Percentil 5
<i>p95</i>	Percentil 95
<i>QTc</i>	QT corregido
<i>SQTC</i>	Síndrome QT corto
<i>SQTL</i>	Síndrome QT largo
<i>TRAV</i>	Taquicardia por reentrada auriculo-ventricular
<i>TRNAV</i>	Taquicardia por reentrada nodal
<i>TVS</i>	Taquicardia supraventricular
<i>TV</i>	Taquicardia ventricular
<i>VRS</i>	Virus respiratorio sincitial
<i>WPW</i>	Wolf-Parkinson-White



Curso académico 2019 - 2020

ARRITMOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

REVISIÓN DE LAS FORMAS MÁS PREVALENTES, CLÍNICA Y MANEJO

Autora: **MARINA ALONSO MARTÍN**
Tutor: **FERNANDO CENTENO MALFAZ**



Universidad de Valladolid
Facultad de Medicina

INTRODUCCIÓN.

Las **arritmias cardíacas** son alteraciones del ritmo del corazón. Aunque no son patologías de elevada prevalencia en la población pediátrica y suelen causar cuadros de poca repercusión clínica en este rango de edad, pueden tener consecuencias severas como es la muerte súbita. Entre los pacientes con enfermedades cardíacas congénitas, las arritmias son la principal causa de muerte.

Los mecanismos que generan las arritmias en niños son las mismas que en los adultos, sin embargo, es necesario un manejo diferente de los pacientes durante el proceso diagnóstico y el tratamiento.

OBJETIVOS.

- Analizar las principales características de las arritmias en población pediátrica, así como la incidencia y prevalencia de dichas patologías en este sector de la población a través de la bibliografía seleccionada.
- Identificar los aspectos clínicos que rodean a este grupo de enfermedades.

MATERIALES Y METODOS.

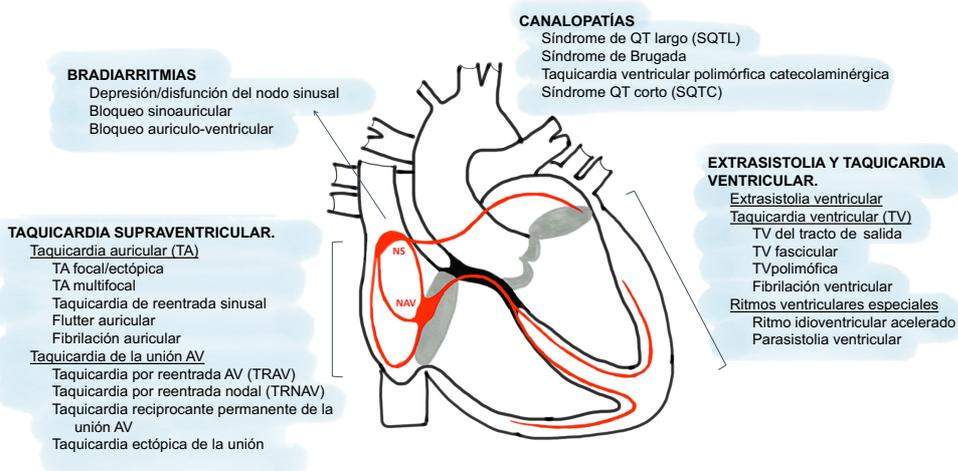
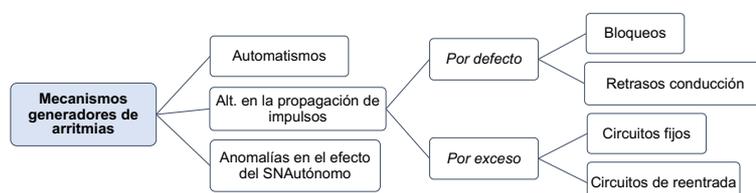
Diseño: revisión de la literatura disponible sobre las arritmias en la edad pediátrica o infanto-juvenil.

Materiales y métodos: artículos científicos y guías clínicas desarrolladas por instituciones internacionales como la European Society of Cardiology (ESC), disponibles en bases de datos como MEDLINE (motor de búsqueda PubMed), SCIELO o recursos como UpToDate. Total obras consultadas: 18 (gestor Zotero).

- Artículos sobre un tipo de arritmia en concreto.
- Revisiones amplias de la patología.
- Guías de tratamiento elaboradas por sociedades internacionales (ESC, AEPC, EHRA).

Términos búsqueda: *pediatric arrhythmia, heart disrhythmia, wide QRS, treatment and management*, y equivalentes en castellano.

Fecha de publicación: 2013 – 2020



CONCLUSIONES.

- Las arritmias son poco frecuentes en los niños/as pero pueden tener consecuencias devastadoras. Los extrasístoles aislados con las arritmias más frecuentes en la edad pediátrica y las taquicardias supraventriculares son las más frecuentes de las taquiarritmias. Durante la lactancia y la primera infancia predominan las taquicardias con vías accesorias y en niños más mayores son más frecuentes las relacionadas con el nodo AV.
- El diagnóstico de sospecha puede ser complicado (curso asintomático, dificultad de los pacientes para expresarse dada su edad).
- El futuro de estas patologías está en la realización de ensayos amplios sobre el tratamiento, por ejemplo con dispositivos como el DAI, y en el avance de los estudios genéticos para identificar la base genética de estas enfermedades, lo que puede mejorar el diagnóstico y el tratamiento (terapia génica).

BIBLIOGRAFÍA.

- SECPyCC. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Vol II [Internet]. [cited 2020 Jan 12]. Available from: http://video.grupocto.es/videos/especialidades/TratadoCpediatrica/CARDIOLOGIA_PEDIATRICA_Vol_II.pdf
- Sánchez Pérez I. Arritmias más frecuentes en la población infantojuvenil. *Pediatría Integral*. 2016;13.
- Blafox AD. Irregular heart rhythm (arrhythmias) in children. In: Basow DS, editor. Waltham, MA; 2018 [cited 2020 Apr 30]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/irregular-heart-rhythm-arrhythmias-in-children?search=arritmias%20pediatricas&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. 2013 Sep;15(9):1337–82.

Trabajo de Fin de Grado – Grado en Medicina (Universidad de Valladolid)

Curso académico 2019 – 2020

Título: **ARRITMOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

Autora: MARINA ALONSO MARTÍN (71169063-W)

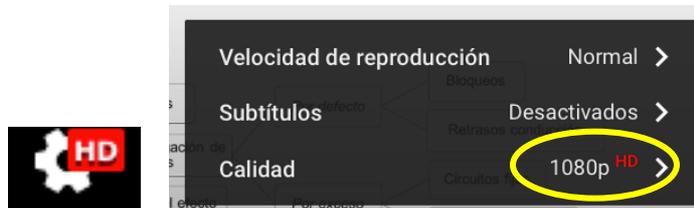
Tutor: FERNANDO CENTENO MALFAZ



Link a la presentación del poster locutado:

https://drive.google.com/open?id=1NqgCPRsLHV6VbIErDcNt_Ufu6UV4w1Dv

→ Por favor, asegúrese de que en el icono de la ruleta está el símbolo **HD**, si no es así seleccione calidad **1080p^{HD}**



DOCUMENTACIÓN



Universidad de Valladolid

DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y ORIGINALIDAD DEL TRABAJO FIN DE GRADO *

D./D.^a **Marina Alonso Martín**

con DNI/pasaporte **71169063 W** y estudiante del Grado en

Medicina

de la **Facultad de Medicina (Universidad de Valladolid)**

de la Universidad de Valladolid, del curso **2019 - 2020** como autor/a del TFG titulado:

“ARRITMOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA”

DECLARO QUE:

El trabajo que presento para su exposición y defensa es original y no he utilizado fuentes de información, sin mencionar de forma clara y estricta su origen, tanto en el cuerpo del texto como en la bibliografía.

Asimismo, soy plenamente consciente de que el hecho de no respetar estos términos es objeto de sanciones universitarias y/o de otro orden.

En Valladolid, a 25 de mayo, 2020

Firma:

***Reglamento sobre la elaboración y evaluación del trabajo de fin de grado**, artículo 2.1: El TFG ha de ser original e inédito y debe ser realizado por el estudiante bajo la supervisión y la orientación de su correspondiente tutor académico.

INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS (CEIm)

Dña. ROSA M^a CONDE VICENTE, Secretario del Comité de Ética de la Investigación con medicamentos (CEIm) del Área de Salud Valladolid Oeste

CERTIFICA:

Que este Comité ha tenido conocimiento del Proyecto de Investigación, Trabajo Fin de Grado (TFG), titulado: **“Prevalencia de las arritmias cardíacas en la edad pediátrica en Valladolid”**, Ref. CEIm: **PI114-20**, Protocolo versión 1.0, y considera que:

Una vez evaluados los aspectos éticos del mismo, acuerda que no hay inconveniente alguno para su realización, por lo que emite **INFORME FAVORABLE**.

Este Proyecto de Investigación será realizado por la alumna **D. Marina Alonso Martin**, siendo su tutor en el Hospital Universitario Río Hortega el **Dr. Fernando Centeno Malfaz**.

Lo que firmo en Valladolid, a 15 de Mayo de 2020

Fdo. Dña. Rosa M^a Conde Vicente
Secretario Técnico CEIm