



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHÁVEZ

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**“SINCOPE NEUROCARDIOGÉNICO Y EPILEPSIA. EXPERIENCIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
ATENDIDOS EN CENTRO CARDIOLÓGICO DE TERCER NIVEL”**

P R E S E N T A :

DR. GERARDO RAMOS FUENTES

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

TUTOR DE TESIS

DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ,

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, AGOSTO 2023.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

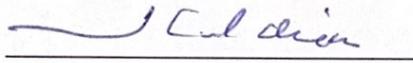
SÍNCOPE NEUROCARDIOGÉNICO Y EPILEPSIA. EXPERIENCIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EN CENTRO CARDIOLÓGICO DE TERCER NIVEL.



DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ



DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ



Dirección de Enseñanzas



DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DIRECTOR DE TESIS



DR. GERARDO RAMOS FUENTES

MEDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

DEDICATORIAS

A MI MADRE: por estar presente en mis triunfos y derrotas, preocuparse por mí bienestar y felicidad en todo momento y no dejar que me rinda; porque mis logros son también gracias a ella. Por darme a mi hermano, y él, a mis sobrinas que tanto quiero.

A MI FAMILIA FUENTES, que me motivan a ser mejor persona, por todo su cariño.

A LOS NIÑOS, que han sido mis mejores maestros y quienes con su enfermedad contribuyeron de forma inigualable a mi formación; por compartirme sus sueños, moverme con sus historias, llantos y sonrisas, por recordarme lo que realmente importa en la vida. Sin ellos no habría tomado la decisión de experimentar esta aventura.

Gracias al INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA por permitirme aprender día con día cosas asombrosas, sin duda es un lugar mágico.

A MIS MAESTROS de la cardiología pediátrica (clínicos, ecocardiografistas, hemodinamistas, intensivistas, quirúrgicos), por la pasión que los caracteriza. A cada uno le guardo un cariño especial, y de todos me quedo con grandes aprendizajes para la vida.

A MIS AMIGOS, por acompañarme en mis locuras y hacerme sentir querido.

A LA VIDA, que, a pesar de algunos tropiezos, me da experiencias inolvidables.

*El presente trabajo fue realizado con la supervisión académica de el **Dr. Leonardo Rivera Rodríguez**, a quien agradezco que dicho trabajo sea posible; por su confianza y por transmitir su amor y conocimiento por la electrofisiología y cardiología pediátrica.*

ÍNDICE

Antecedentes	5
Marco Teórico	6
Planteamiento del Problema	16
Pregunta de Investigación	17
Justificación	18
Hipótesis	19
Objetivos	20
Métodos	21
Plan de análisis estadístico	23
Descripción de variables	24
Resultados y conclusiones	25
Referencias bibliográficas	29
Limitaciones del estudio	30
Anexos	31

ANTECEDENTES

El sistema nervioso autónomo (SNA) consta de una serie de vías neurológicas eferentes que regulan importantes funciones del organismo. Estas vías eferentes se clasifican en dos grupos: el sistema simpático adrenal y el sistema nervioso parasimpático. Un buen balance entre estos sistemas permite al organismo adaptarse a cambios ambientales. Los órganos viscerales y los diferentes tejidos están inervados por ambos sistemas, entre ellos el corazón y el cerebro. La alteración de esta regulación involuntaria produce una disfunción cardiovascular autonómica, cuyos síntomas se manifiestan notoriamente. Existen muchas condiciones asociadas a la alteración de reflejos autonómicos, entre las que se incluyen la epilepsia y el síncope.⁸ A la alteración autonómica idiopática o primaria se le llama hipotensión ortostática idiopática, debido a que su característica fundamental es la pérdida del control postural de la presión arterial. A este grupo pertenece el síncope neurocardiogénico, secundario a una hipotensión mediada neurológicamente; al tener afectada la tensión arterial hacia la baja, se manifiesta como cansancio, fatiga, agotamiento, mareos, inestabilidad, sudoración, bradicardia, pérdida de conocimiento. En casos menos frecuentes, la pérdida del conocimiento se puede seguir de convulsiones y hacer el diagnóstico de epilepsia.⁸

Está bien atestiguado que si el síncope se prolonga más de 15-20 segundos, puede ser seguido por convulsiones epileptiformes. Por lo tanto, la diferenciación entre epilepsia y síncope en ciertos casos puede ser difícil, ya que aunque implícita en el diagnóstico de epilepsia está la consideración de un trastorno primario del cerebro, las variantes de epilepsia focal, posiblemente con un punto excitador hipotalámico, pueden producir ataques sincopales aparentes con cambios cardiovasculares reflejos.^{1,6}

Gowers en 1881 describió de manera similar síntomas que atribuyó a ataques vasovagales pero que pueden deberse a un síncope cardiogénico, mientras que William Bennett en 1827, hablando de un paciente con un largo historial de síncope en el que se notó un pulso lento, registró una sensación como si algo surgiera en el estómago y subiera a la cabeza, seguido de todos los síntomas habituales de la epilepsia.^{9,11}

MARCO TEÓRICO

1. ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DEL SISTEMA AUTÓNOMO CARDÍACO.

La inervación cardíaca consta de los sistemas simpático y parasimpático, así como el sistema sensorial. La acetilcolina trabaja más en el sistema nervioso parasimpático. En el sistema nervioso simpático trabaja la norepinefrina.⁸ Las fibras simpáticas se derivan de los principales ganglios autónomos a lo largo de la médula espinal cervical y torácica (los ganglios "estrellados" o "cervicotóraxicos"). Las fibras preganglionares parasimpáticas se originan en el bulbo raquídeo y llegan al corazón a través del nervio vago. Las fibras que van del ganglio al órgano efector se denominan fibras posganglionares.⁷ El SNA cardíaco intrínseco forma así una red compleja compuesta de ganglios autónomos parasimpáticos, concentrados dentro de las almohadillas de grasa epicárdica alrededor de las aurículas, y de los ganglios y axones interconectados en dirección hacia el nodo sinusal y auriculoventricular ⁸.

Efecto del aumento del tono vagal

El SNA a nivel de la aurícula recibe señales desde el sistema nervioso central para regular funciones autonómicas, cronotropismo y conducción. El incremento del tono vagal puede reducir la excitabilidad, el automatismo y la conducción en el miocardio, ocasionando disfunción a nivel del nodo sinusal, alteraciones en la conducción auriculoventricular, bradiarritmias y síncope. La hipertonia vagal se asocia a síntomas como mareo, palpitaciones, fatiga, opresión en el pecho, disnea y síncope. Muchos pacientes se presentan con síncope recurrente y refractario, que puede ocasionar trauma severo u otras condiciones que pueden afectar la calidad de vida de ellos mismos y de sus familiares. Los fármacos con acción en el nervio vago tienen efectos adversos poco tolerables, por lo que el implante de marcapasos sigue siendo una alternativa en este grupo de pacientes, asimismo la ablación con radiofrecuencia de los plexos ganglionares (PGs) que son parte del sistema nervioso intrínseco del corazón ha surgido como una alternativa y es conocida como cardioneuroablación.^{7,8}

2. SINCOPE

2.1 DEFINICION

El síncope (derivado de la palabra griega *syn* que significa “con” y del verbo *kóptein* que significa “cortar” o, más adecuadamente en este caso “interrumpir”) es un síntoma que define una pérdida transitoria, brusca y limitada de la conciencia que usualmente lleva a la pérdida del tono postural. Es debido a una hipoperfusión cerebral global transitoria; tiene una recuperación espontánea, rápida y completa.³

2.2 EPIDEMIOLOGÍA

El síncope es un problema frecuente en pediatría. Aproximadamente el 15%-25% de niños y adolescentes de 8 a 18 años de edad han experimentado al menos un episodio, con preponderancia en el sexo femenino y una tasa de recurrencia de 33-51% en los primeros 5 años que impacta en la calidad de vida, el estrés psicológico y el ausentismo escolar. Es poco frecuente por debajo de los 6 años de edad, en caso de presentarse a dicha edad es posible que exista de base patología neurológica (epilepsia), cardiológica (arritmias) o espasmos del sollozo.^{1,2}

2.3 FISIOPATOLOGÍA

En el individuo joven normal, el requerimiento mínimo de oxígeno necesario para mantener la conciencia es aproximadamente de 3 a 3.5 ml de oxígeno por 100 g de tejido por minuto, que representa cerca del 12 al 15% del gasto cardiaco en reposo. La presión de perfusión cerebral es principalmente dependiente de la presión arterial sistémica. Cualquier factor que disminuya el gasto cardiaco o la resistencia vascular periférica disminuye la presión arterial y secundariamente la presión de perfusión cerebral. Con relación al gasto cardiaco, el determinante fisiológico más importante es el llenado venoso. Así, una excesiva acumulación de sangre en determinadas partes del cuerpo o una disminución del volumen sanguíneo pueden predisponer al síncope. Con relación a la resistencia vascular periférica, una vasodilatación generalizada puede ser crítica en la disminución de la presión arterial. La hipoperfusión cerebral puede resultar también de una resistencia vascular cerebral anormalmente alta.

El cese súbito del flujo cerebral por seis a ocho segundos o una caída del 20% de la entrega de oxígeno cerebral han sido demostradas como suficientes para causar la pérdida de la conciencia.

2.4 CLASIFICACION

En función de su etiopatogenia se puede resumir en 3 grandes grupos:

a) Síncope reflejo o neuromediado.

- Es el más frecuente (75%). Factores como la bipedestación prolongada condicionan una disminución brusca de la precarga. Esta hipovolemia relativa por descenso de la presión arterial provoca una liberación inicial de catecolaminas para mejorar el cronotropismo e inotropismo. Sin embargo, las contracciones cardiacas en ventrículos relativamente vacíos, estimulan los mecanorreceptores del ventrículo izquierdo y por vía vagal llegan al tronco cerebral. Luego, la respuesta vagal eferente es doble, provocando la bradicardia (respuesta cardioinhibidora) y la vasodilatación (respuesta vasodepresora). El desencadenante de un síncope por una emoción intensa, visión de sangre o un traumatismo a distancia, sugieren la implicación de estructuras cerebrales. Hay estudios que señalan la existencia de niveles bajos de serotonina y altos de beta-endorfinas en pacientes con este tipo de síncope ^{1,2}.

Otro componente importante que se ha relacionado con el síncope neuromediado es la función endotelial. El óxido nítrico (ON) es un potente vasodilatador. En niños y adolescentes con este tipo de síncope, se han detectado niveles más altos de ON que en el grupo control. ³

El síncope vagal o neurocardiogénico es la forma más frecuente y representativa de este tipo de síncope, en el que además de los mecanismos implicados ya descritos, suele haber un factor desencadenante que actuaría de *trigger*, como, por ejemplo: el estrés emocional (ansiedad, miedo, dolor) o el estrés físico (calor, bipedestación prolongada, fatiga, deshidratación, ayunas, enfermedad intercurrente...). Algunas veces, sucede en circunstancias específicas, como en la micción, especialmente en varones (en bipedestación) y en la primera micción de la mañana (en ayunas y tras reincorporarse de estar tumbado). Otros síncofes situacionales se relacionan con la defecación, ingesta de bebidas frías, ejercicio físico, baños de agua caliente, tos, risa intensa, soplar o tocar instrumentos de viento (maniobra de Valsalva). ¹

Otro cuadro dentro de este grupo es el síndrome del seno carotídeo. El seno carotídeo es un regulador de la presión arterial a través de sus barorreceptores; en caso de hipersensibilidad, al realizar un estímulo, como, por ejemplo: un masaje del seno carotideo puede producir un síncope.

En Pediatría existe una entidad propia de síncope reflejo, son los espasmos del sollozo con sus dos variantes, el tipo cianótico y el tipo pálido. El espasmo de sollozo tipo cianótico ocurre entre los 6 meses y los 5 años de edad, con un pico a los 2 años; el síncope empieza con un llanto intenso (“rabieta”) seguido de una pausa de apnea. El espasmo del sollozo tipo pálido aparece entre los 12 y 24 meses de edad, y el síncope ocurre súbitamente tras un estímulo (dolor o susto) y sin llanto previo. El pronóstico de estos cuadros clínicos es bueno, el 100% desaparece con la edad. El 25% de los casos de espasmos del sollozo tipo pálido, presentarán síncope vasovagales en la adolescencia. ^{1,3}

Otra entidad a tener en cuenta es el síndrome de taquicardia postural ortostática, en inglés POTS (*postural orthostatic tachycardia síndrome*), frecuente en adolescentes, especialmente del sexo femenino. Consiste en una intolerancia al ortostatismo que ocurre en los primeros 10 minutos tras reincorporarse en bipedestación, con aceleración mayor de 30 lpm de la frecuencia cardiaca (frecuencia máxima de 130 lpm para 6-12 años, 125 lpm para 13-18 años y más de 120 lpm en adultos) en ausencia de hipotensión. Con la taquicardización puede aparecer mareo, debilidad, visión borrosa y síncope. El POTS se trataría de una exageración de un mecanismo fisiológico compensatorio. Aunque su fisiopatología no está aclarada, se relaciona con diferentes factores como, por ejemplo: la hipovolemia, déficit de hierro, estado hiperadrenérgico, disfunción de la regulación local de la tensión vascular, disfunción endotelial, disfunción autoinmune (anticuerpos frente los receptores de la colinesterasa) o la activación de mastocitos. ¹

b) Síncope cardíaco

Aunque es poco frecuente (5-10%), tiene una gran trascendencia por su morbimortalidad. Puede ser la primera manifestación de una enfermedad cardiaca potencialmente mortal. ^{1,2,3}

Globalmente, podemos clasificarlos en tres grandes grupos: el primero, situaciones de obstrucción al tracto de salida ventricular; el segundo, la disfunción miocárdica y, por último, las arritmias. Entre las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo figuran la estenosis

aórtica y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, en el caso del ventrículo derecho, destaca la estenosis pulmonar grave y la hipertensión pulmonar primaria. La disfunción miocárdica puede ser primaria (p. ej., las miocardiopatías familiares) o secundaria (p. ej., las miocarditis víricas). La miocardiopatía isquémica por lesión coronaria es infrecuente en Pediatría, pero, como patología congénita, debemos tener presente el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco pulmonar o síndrome de ALCAPA (*Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*) y, como patología adquirida, la enfermedad de Kawasaki.

Entre las bradiarritmias que pueden ocasionar síncope, está la enfermedad del seno carotídeo y, sobre todo, el bloqueo auriculoventricular completo, que puede ser congénito (hijo de madres con lupus eritematoso sistémico) o adquirido (postcirugía cardíaca, procesos inflamatorios/infecciosos del corazón). Las taquiarritmias también son causa de síncope. Las taquicardias supraventriculares (p. ej., síndrome de Wolff-Parkinson-White) suelen ser mejor toleradas en Pediatría, pero las taquicardias ventriculares tienen peor pronóstico, siendo potencialmente letales. Mención especial merecen las canalopatías, como el síndrome del QT largo, el síndrome del QT corto, el síndrome de Brugada o la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica que, teniendo corazones estructuralmente normales, se asocian a taquiarritmias ventriculares graves que pueden culminar en una muerte súbita. Hay que recordar que el intervalo QT puede estar alargado, no solamente de forma congénita, sino también de forma adquirida por alteraciones electrolíticas (hipopotasemia) y especialmente por la administración de fármacos (determinados antiarrítmicos, psicotropos, macrólidos o antihistamínicos). Es importante conocer estos medicamentos, especialmente en pacientes con síndrome QT largo congénito.

c) Síncope no cardíaco

Deben tenerse en consideración, especialmente para el diagnóstico diferencial con otras formas de pérdida transitoria del conocimiento. En este grupo se debe destacar la epilepsia, por el reto que supone para el médico.^{3,10} Otras alteraciones neurológicas que pueden simular un episodio sincopal son las migrañas (migraña basilar), los accidentes cerebrovasculares transitorios, las crisis catapléjicas en la narcolepsia, los “síncope vestibulares” (crisis otolíticas de Tumarkin o *drop attacks*) o las elevaciones agudas de la presión del líquido cefalorraquídeo (hidrocefalia).

Entre los “síncope psicógenos”, se deben tener presentes diversos trastornos de índole psiquiátrica, como las crisis histéricas, crisis de pánico, reacciones de conversión o depresión mayor. En la hiperventilación se produce hipocapnia que, si no es compensada, se genera una alcalosis respiratoria aguda y con ello, mareo, confusión, parestesias periféricas y periorales, calambres y finalmente un síncope.

La hipoglucemia puede remedar manifestaciones de índole sincopal por la respuesta adrenérgica asociada con: ansiedad, taquicardia, sudoración, palidez, temblor, debilidad y sueño.

Tampoco debemos olvidar la posibilidad de ingesta de tóxicos, fármacos o drogas de abuso, especialmente en adolescentes. Entre los fármacos, están los que alargan el segmento QT del electrocardiograma, fármacos que disminuyen la volemia (antihipertensivos y diuréticos) y los fármacos psicotrópicos.^{1,3}

2.5 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del síncope se basa en tres pilares básicos:

a) Historia clínica:

Es la piedra angular y herramienta fundamental.

Se deben buscar datos de las circunstancias previas al síncope, que puedan ser factores predisponentes. Se deben describir los síntomas iniciales que preceden a la pérdida de conciencia (palidez, sudoración, náuseas, vómitos, dolor abdominal, dolor torácico, palpitaciones, debilidad, mareos, visión borrosa...). Son importantes las características del episodio, su duración, actitud corporal, coloración y descripción de posibles movimientos anormales y la recuperación posterior o existencia de estado postcrítico (somnolencia, confusión, focalidad neurológica...).

b) Exploración física

Debe ser completa, prestando especial atención a signos cardiovasculares (palpación de pulsos arteriales centrales, frecuencia cardíaca o auscultación de soplos cardíacos) y neurológicos (nivel de conciencia, equilibrio, función vestibular, focalidad neurológica...). Se debe realizar toma de constantes vitales, sobre todo, frecuencia cardíaca y tensión arterial en decúbito y bipedestación.

Un tema importante a valorar son los cambios con el ortostatismo, solicitando al paciente pasar de la posición de decúbito a la bipedestación y a los 3 minutos comprobar si aparece clínica y medir la frecuencia cardíaca y tensión arterial. Una disminución de más de 20 mmHg de la presión arterial sistólica, o de 10 mmHg de la diastólica, o una aceleración de la frecuencia cardíaca mayor de 30lpm, sugiere un mecanismo neuromediado.

Otro método para evaluar la función autonómica, es mediante la maniobra de Valsalva. El paciente realiza una espiración forzada durante 15 segundos con la glotis cerrada (boca y nariz cerrados). Al principio, la presión arterial aumenta ligeramente por el llenado del ventrículo izquierdo, pero enseguida disminuye por la reducción brusca del retorno venoso, disminuye el gasto cardíaco y la frecuencia cardíaca aumenta para compensar (reflejo barorreceptor). Esta hipotensión en personas sanas, provoca una respuesta automática simpática compensadora: aumenta la resistencia vascular sistémica y la frecuencia cardíaca. Al finalizar la maniobra, cuando el paciente libera todo el aire retenido y respira con normalidad, desaparece la sobrepresión intratorácica y se produce una caída de la presión arterial, y se normaliza la frecuencia cardíaca. En el síndrome situacional, por ejemplo, al tocar un instrumento de viento o levantar un peso excesivo, la respuesta normal de la frecuencia cardíaca se asocia a una hipotensión pronunciada por falta de la respuesta automática compensadora.

Otra de las pruebas diagnósticas es el masaje del seno carotídeo, que reproduce la clínica sincopal con mecanismo reflejo (bradicardia e hipotensión), sin embargo, no está indicada en Pediatría.

c) Pruebas complementarias

Existe un amplio consenso en la recomendación de realizar un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones en todo síncope, aunque en la guía canadiense lo indica en un síndrome atípico o con factores de riesgo asociados.^{1,2} En este se debe comprobar la frecuencia cardíaca y el ritmo cardíaco, descartar arritmias y confirmar la presencia de ritmo sinusal.

El electroencefalograma (EEG) no está indicado como prueba de rutina en el síncope y quedaría limitado a aquellos casos con sospecha de posible etiología neurológica de base, en concreto, la epilepsia.^{1,10} Una crisis epiléptica con pérdida de conciencia puede simular un síncope convulsivo y, por lo tanto, es importante plantearlo en el diagnóstico diferencial. Las pruebas de

neuroimagen, como la Tomografía Axial Computerizada (TAC) o la Resonancia Magnética (RM), también quedarían limitadas en su indicación, por el mismo motivo.

La analítica sanguínea, salvo una glucemia capilar, tampoco es necesaria en todo síncope, sino que se debe justificar por criterios clínicos el hemograma (p. ej., hipovolemia o infección) o la bioquímica (sospecha de alteración metabólica). En determinados casos, se debe tener en cuenta la posibilidad de solicitar tóxicos en orina o test de embarazo.

El estudio se puede completar con ecocardiografía, ECG- Holter ambulatorio y ergometría. En casos definidos, también se pueden indicar otros estudios: RM cardiaca, holter implantable subcutáneo, estudio electrofisiológico y cateterismo cardiaco.

La prueba de inclinación permite provocar la clínica sincopal en personas predispuestas y bajo una situación de control con monitorización de la presión arterial, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y saturación periférica de oxígeno. La indicación quedaría limitada a pacientes con síncope recurrentes con sospecha de síncope reflejo que la evaluación clínica no lo puede concretar. Los protocolos son diversos pero la metodología más aceptada es iniciar con entre 5 y 10 minutos en reposo (en decúbito supino) y posteriormente inclinar a 70 grados para una etapa inicial de 20 minutos; si no ocurre síncope se realiza una segunda etapa con reto farmacológico: nitroglicerina, isoproterenol o nitrato de isosorbida. De acuerdo con la respuesta hemodinámica en esta prueba se clasifican los diversos tipos de síncope. El síncope neurocardiogénico, de acuerdo con dicha respuesta, puede ser cardioinhibitorio si la frecuencia cardíaca al momento del síncope es predominantemente bradicardia o asistolia. El vasodepresor se caracteriza por la caída significativa de la presión arterial sin bradicardia importante al momento del síncope. La respuesta mixta tiene ambas características, es decir bradicardia e hipotensión al momento del evento.² Algunos pacientes muestran asistolia durante la prueba y son un grupo de mayor riesgo si no se identifican y son advertidos de cómo prevenir sus síntomas. En ellos las convulsiones durante el síncope pueden ser más frecuentes debido probablemente a una hipoperfusión cerebral más marcada. Por tanto, es de vital importancia destacar que es la reproducción de los síntomas subjetivos durante la prueba junto a la constatación de alteraciones de la regulación vasomotora congruentes con los síntomas del paciente, lo que da consistencia al diagnóstico de síncope neurocardiogénico. La prueba es positiva si la presión baja sustancialmente o la persona se mareo o tiende a desmayarse.

2.6 TRATAMIENTO

La mayoría de síncope son neuromediados y es importante informar al paciente y a la familia sobre la naturaleza benigna del proceso, evitar o minimizar los factores predisponentes y desencadenantes (evitar bipedestación prolongada, ambientes estresantes, calurosos o con aglomeraciones). Así como, ayudarlos a saber detectar los síntomas prodrómicos y pautarles instrucciones para la realización de maniobras para interrumpir el episodio.^{1,2}

Las maniobras de contrapresión más comunes son tres:

1. Cruzar las piernas en bipedestación de manera intensa y mantenida.
2. Contracción de manos, apretando con la mayor fuerza posible una pelota de goma o un objeto blando, de manera intensa y mantenida.
3. Tensar los brazos, se entrelazan las manos quedando bien agarradas y tirar con los codos hacia fuera (fuerza centrífuga).

Se recomienda mantener una buena hidratación (aporte de líquido 30-50 mL/kg/día, 1,5- 2,5 L/día) y un aumento controlado en la ingesta de sal (2-5 g/día).

El uso de tratamiento farmacológico es controvertido y queda limitado a casos definidos. Para aumentar el volumen sanguíneo (Fluodrocortisona), aumentar la vasoconstricción (Midodrina) o bloquear el efecto de la norepinefrina (beta bloqueador). En ocasiones se pueden emplear combinaciones. El uso de ansiolíticos y antidepresivos es a veces necesario.

El marcapasos estaría indicado en forma excepcional para evitar síncope recurrentes que no responden a las terapias anteriores.

2.7 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe diferenciarse, en primer lugar, de otros cuadros en los que hay una pérdida de conciencia aparente o real, pero que no cumple las características que lo definen, es decir, no es súbita, completa o con recuperación espontánea. Por lo tanto, es esencial hacer una historia detallada y un completo examen físico general.

Las convulsiones son movimientos anormales, rítmicos y de inicio paroxístico causados por una disfunción del sistema nervioso de diferente etiología. Constituyen el síntoma de presentación más habitual de la epilepsia. Diferenciar ambas situaciones puede evitar procedimientos diagnósticos o terapéuticos innecesarios. Si la anoxia cerebral en el síncope se prolonga más de 15 segundos, se puede producir un síncope convulsivo, caracterizado por un espasmo tónico generalizado, trismus mandibular, opistótonos, sacudidas mioclónicas y relajación de esfínteres. El síncope convulsivo, aunque no es frecuente (5% de los síncope), puede suponer un gran reto en su diagnóstico diferencial con un trastorno epiléptico.

Es importante no confundir el síncope con el presíncope. El término de “presíncope” hace referencia a la situación clínica con los síntomas previos del síncope, es decir, la clínica vegetativa con: mareo, palidez, sudoración fría y visión borrosa, pero sin llegar a perder la conciencia. Por lo tanto, el presíncope sería un episodio de síncope frustrado.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A pesar de la escasez de información, es importante reconocer al paciente pediátrico con síncope neurocardiogénico y asociación con epilepsia, ya que de ello depende un tratamiento más preciso y mejor control clínico; de ahí la importancia.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la asociación de síncope neurocardiogénico y epilepsia observada en pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez?.

JUSTIFICACIÓN

- El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez es una Institución de tercer nivel de referencia Nacional para niños portadores de patología cardíaca, incluyendo portadores de síncope neurocardiogénico, el cual es un problema médico que puede afectar a niños y adolescentes y cuya presencia impacta en la calidad de vida, el estrés psicológico y el ausentismo escolar, representando una consecuencia de la alteración del sistema autonómico. Existen muchas condiciones asociadas a la alteración de reflejos autonómicos, entre las que se incluyen la epilepsia. Su atención crea la necesidad de realizar este estudio.

HIPÓTESIS

- Este trabajo no tiene hipótesis, al ser un estudio descriptivo.

OBJETIVOS

- Caracterizar la asociación de síncope neurocardiogénico y epilepsia observada en pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

MÉTODO

DISEÑO

- El presente trabajo es un estudio observacional, descriptivo, transversal, retrolectivo, a partir de la revisión de la casuística del departamento de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

TIPO DE INVESTIGACIÓN

- **Observacional:** según el propósito del estudio.
- **Descriptivo:** según el control de las variables y alcance de los resultados.
- **Transversal:** según el número de mediciones.
- **Retrolectivo:** recolección de datos de fuente secundaria (expediente clínico).

POBLACIÓN DE ESTUDIO:

- Pacientes pediátricos atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Criterios de inclusión

- Pacientes pediátricos afectados de síncope neurocardiogénico confirmado por prueba de inclinación positiva y epilepsia a través de electroencefalograma con actividad anormal.

Criterios de exclusión

- Pacientes con síncope neurocardiogénico y otras comorbilidades diferentes a la epilepsia.
- Pacientes con síncope de causas distintas al síncope neurocardiogénico.
- Etiologías de epilepsia bien definidas (causas estructurales, causas genéticas, secundarias a proceso hipoxico post quirúrgico o post evento de paro cardiorespiratorio, etc).

PROCEDIMIENTO

Se recolectará información de los expedientes clínicos. Posteriormente se buscará la asociación entre síncope neurocardiogénico y epilepsia, y se caracterizará los datos clínicos que nos ayuden a diferenciar dichas entidades con el fin de un abordaje y tratamiento más preciso en pacientes pediátricos afectados de esas patologías para posteriormente hacer un informe, y de ser posible publicar la información.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

- Los pacientes incluidos en el estudio son pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, por lo que la información se encuentra en un expediente clínico protegido por la Norma Oficial Mexicana NOM-004-SSA3-2012, por lo cual hay una obligación legal y ética para proteger su confidencialidad.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Es un estudio observacional, descriptivo, transversal, ambispectivo a partir de la revisión de la casuística del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Las variables cualitativas se presentarán en frecuencia y porcentajes. Las variables cuantitativas se expresarán en media y desviación estándar si la distribución es simétrica, en el caso de que no sea simétrica se expresarán en mediana y rangos intercuantiles.

Se evaluarán los pacientes pediátricos con síncope neurocardiogénico y epilepsia que se encuentran en seguimiento en la consulta de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez que cumplan criterios establecidos posterior a la sospecha clínica, de los cuales cabe destacar: Historia clínica detallada, exploración física, así como prueba de inclinación y electroencefalograma positivos con dichas entidades.

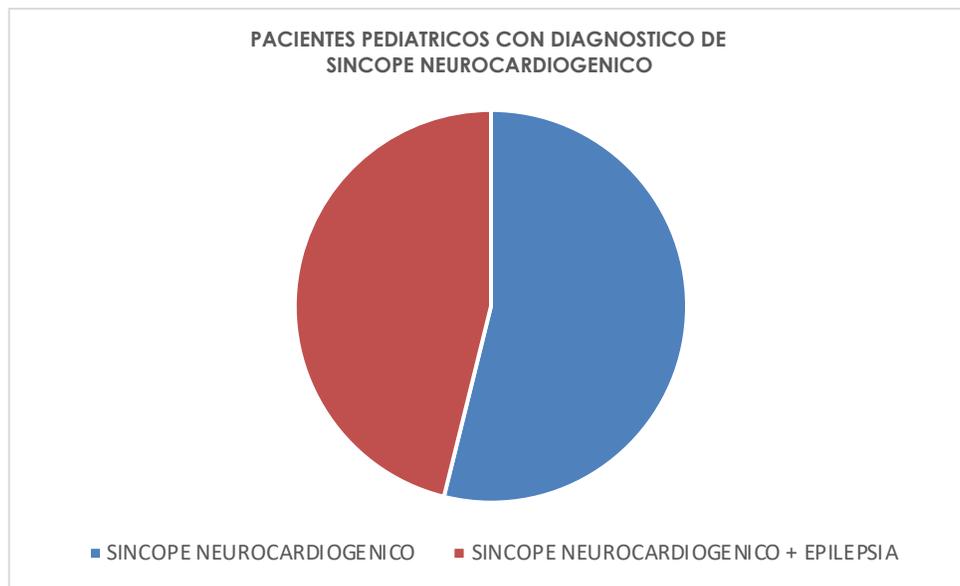
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición Conceptual	Definición operacional	Tipo de variable y escala	Escala de medición
PRINCIPAL: Síncope neurocardiogénico	Pérdida de conciencia transitoria (PCT) debido a una hipoperfusión cerebral global transitoria caracterizada por tener un inicio rápido, de corta duración y recuperación espontánea completa.	Prueba de inclinación positiva/ negativa.	Cualitativa nominal dicotómica	Presente/ ausente
Epilepsia	Afección cerebral crónica caracterizada por crisis recurrentes, autolimitadas y de etiología diversa provocadas por descargas excesivas y desordenadas sobre un grupo muscular.	Electroencefalograma positivo/ negativo para actividad anormal.	Cualitativa nominal dicotómica	Presente/ ausente
Sexo.	Condición orgánica, fenotípica masculina o femenina de un individuo.	Datos obtenidos del expediente clínico	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino o femenino
Edad.	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.	Datos obtenidos del expediente clínico	Cuantitativa continua	Meses/años

RESULTADOS

Encontramos 51 expedientes de pacientes pediátricos conocidos en nuestro Instituto Nacional de Cardiología con diagnóstico de síncope de todas las causas, así como epilepsia tanto primaria (un caso de epilepsia genética y formando parte de un síndrome) como secundaria (estructural, post quirúrgica por cardiopatía congénita compleja, post paro cardiorespiratorio, secundaria a evento cerebro vascular y un caso por uso de sustancias) del año 2000 al 2023.

- De éstos, 13 casos contaban con diagnóstico de síncope neurocardiogénico documentado a través de prueba de inclinación positiva para dicha entidad. Seis de ellos, que corresponden al 46%, contaban además con abordaje positivo para epilepsia a través de electroencefalograma con actividad cerebral anormal, sin encontrar algún trazo característico.
- De los 6 pacientes encontrados con asociación de síncope neurocardiogénico y epilepsia documentados, 66% eran de sexo femenino (4/6) y 33% (2/6) eran de sexo masculino. La edad mínima de presentación inicial es a los 4 años y máxima a los 14 años, con una edad promedio de 7 años. En el 100% el motivo de referencia a nuestra unidad fueron los episodios sincopales.



A continuación se describe un resumen de los casos conocidos con superposición de síncope neurocardiogénico y epilepsia en nuestro Instituto:

CASO 1. Paciente femenino a quien conocimos a los 6 años de edad portadora de comunicación interatrial tipo ostium secundum, operada de cierre con parche de pericardio bovino sin cortocircuitos residuales, así como antecedente de ablación por taquicardia supraventricular por reentrada intranodal. Acude por cuadro de 2 semanas de evolución caracterizado por episodios de pérdida del estado de alerta 1-2 veces/día, ya con diagnóstico de epilepsia en hospital pediátrico de 3er nivel en tratamiento anticomitial con levetiracetam. Durante abordaje cardiológico, se

realiza prueba de inclinación durante la cual presenta pérdida del estado de alerta y movimientos tónico clónicos de 4 minutos de duración, con electroencefalograma con actividad epiléptica. Se optimiza anticonvulsivo y se dan medidas generales de síncope.

CASO 2. Paciente femenino a quien conocimos a los 4 años de edad, se concluyó portadora de comunicación interatrial ostium secundum con cierre por intervencionismo sin complicaciones. Acude por episodios sincopales con recuperación ad integrum. Ya conocida en Hospital pediátrico de referencia con diagnóstico de epilepsia con adecuado control. Se completa abordaje con prueba de inclinación positiva para síncope neurocardiogénico con respuesta vasopresora.

CASO 3. Paciente femenino a quien conocimos a los 6 años de edad portadora de corazón estructuralmente sano, acude a nuestro instituto para estudio de Síncope, con episodios asociados a aura y somnolencia posterior tras algunos de los eventos. Sin antecedente perinatales ni familiares importantes. Durante abordaje se realiza prueba de inclinación positiva para síncope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria IIA, asimismo con electroencefalograma positivo para epilepsia, resonancia magnética sin lesión estructural cerebral. Actualmente en la adolescencia, en seguimiento con medidas generales de síncope y seguimiento conjunto con neurología en tratamiento con levetiracetam sin recurrencia de sintomatología.

CASO 4. Paciente masculino a quien conocimos a los 8 años de edad por historia de síncope. Primer evento en durante horario escolar, no asociado con actividad física, presenciado por la maestra quien refiere notar pérdida del estado de alerta, así como movimientos anormales de extremidades inferiores con recuperación espontánea, con electroencefalograma con disarritmia frontotemporal por lo que se inicia levetiracetam, sin mejoría de cuadro clínico. Durante abordaje cardiovascular se concluye con síncope neurocardiogénico que desencadena taquicardia sinusal inapropiada.

CASO 5. Paciente masculino a quien conocimos a los 14 años de edad por historia de síncope. Con pérdida del estado de alerta al encontrarse en la escuela, con fatiga y somnolencia previa y posterior a los eventos. Valorado por neurología quienes como abordaje solicitan electroencefalograma con datos positivos para epilepsia, se inicia manejo con carbamazepina sin administrar el dicho tratamiento. Durante abordaje cardiológico, se realiza prueba de inclinación durante la cual presenta episodio de síncope con recuperación completa; se reporta compatible con para síncope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria IIB. Se explican medidas generales para síncope, con pérdida de seguimiento ambulatorio por pandemia de COVID.

CASO 6. Paciente femenino a quien conocimos a los 5 años de edad por historia de síncope. Madre refiere episodios frecuentes de pérdida del estado de alerta de segundos de duración con desorientación posterior hasta 2 veces por semana. Ecocardiograma sin cardiopatía estructural, se concluyó disfunción del nodo sinusal, pausas significativas por lo que se interna para colocación de marcapasos bicameral endocárdico. Queda en seguimiento, con recurrencia de eventos de pérdida transitoria del estado de conciencia, en reposo, sin hallazgos de disfunción del marcapasos. Se decide prueba de inclinación y valoración conjunta por Neurología. Electroencefalograma se

informa con actividad paroxística de ondas agudas temporo-occipitales derechas, concluyendo diagnóstico de epilepsia e inicio de manejo con fenitoína, con mal apego a tratamiento y posterior suspensión del mismo con recurrencia de sintomatología. Electroencefalograma se seguimiento se encontró actividad irritativa biparietal de predominio derecho, concluyendo epilepsia de inicio temprano de la forma parcial secundariamente generalizada; se inicia anticonvulsivo (levetiracetam) con mejoría notable de sus manifestaciones. Con vigilancia a través de la consulta externa.

PACIENTE	PRUEBA DE INCLINACION	ELECTROENCEFALOGRAMA
1. Femenino de 6 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria	Actividad epiléptica.
2. Femenino de 4 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta vasopresora	Ondas de 8 a 12 Hz simétrico, asincrónico, desorganizado.
3. Femenino de 6 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria	Anormal. Paroxístico, polipuntas de predominio anterior con tendencia a generalizarse.
4. Masculino de 8 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta mixta	Disarritmia frontotemporal.
5. Masculino de 14 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria	Actividad epiléptica.
6. Femenino de 4 años	Sincope neurocardiogénico con respuesta cardioinhibitoria	Actividad irritativa biparietal de predominio derecho.

CONCLUSIONES:

El síncope es un motivo frecuente de consulta en cardiología pediátrica. Debido a la variabilidad de su sintomatología y a la difícil anamnesis al paciente o a los familiares, constituye un reto diagnóstico. Las relaciones entre epilepsia y corazón son complejas y se expresan en dos vertientes opuestas. Se pueden observar verdaderos ataques epilépticos en el curso de un ataque sincopal y un síncope puede complicar el problema de un ataque epiléptico.

De acuerdo a los datos que encontramos en nuestro Instituto, hasta 46% de los pacientes en abordaje de síncope que desencadenan episodios convulsivos durante la prueba de inclinación presentará un problema neurológico asociado. La incidencia de estos casos podría estar infraestimada por la falta de detección sistemática de entidades neurológicas al ser una Institución enfocada al estudio cardiovascular. La mayoría de los síncope son benignos y basta una detallada historia clínica para sospechar dicho diagnóstico. La asociación de síncope neurocardiogénico y epilepsia suponen un gran desafío, debido a la similitud de sus manifestaciones. En estos casos, la prueba de inclinación y el electroencefalograma son herramientas muy útiles que debemos considerar si tras una historia clínica meticulosa existen dudas entre síncope y epilepsia. Esta asociación es relevante porque inicialmente como clínicos nos enfrentamos a pacientes que pierden el conocimiento. La importancia de un abordaje completo radica en que un diagnóstico acertado nos permitirá un adecuado manejo terapéutico y, por ende, un mejor control de la sintomatología que puede influir en la calidad de vida de estos niños.

Durante este seguimiento, encontramos que la incidencia en niñas es mayor en comparación con los niños. Los afectados muestran aparición recurrente de los episodios, y en nuestros casos se observa que la optimización de los fármacos anticomiciales sumado a las medidas contra síncope, mejora notablemente la evolución clínica. Es frecuente que estos enfermos no sean diagnosticados precozmente y el problema radica en que no buscamos dirigidamente la asociación entre ambas patologías.

Algunas veces es difícil distinguir un desorden neurológico de un síncope neurocardiogénico. La pérdida repentina de la conciencia puede ser causada por un síncope o un ataque epiléptico, lo que requiere un estudio de diagnóstico que incluya exámenes cardiológicos y neurológicos. Así, en la práctica clínica la cooperación de estas dos especialidades médicas debería realizarse siempre que sea posible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Martin A., Probst V., J Reed M., Rice C., Sutton R., Ungar A., J Gert van Dijk. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope, *European Heart Journal*. 2018;39(21):1883–1948.
- 2) Rivera-Rodríguez L. El niño con síncope. *Acta Pediatr Mex*. 2015;36:352-360.
- 3) Singhi P, Saini A. Syncope in Pediatric Practice. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2017;85(8):636-640.
- 4) Massin, Martial M., Sophie Malekzadeh-milani, and Avram Benatar. "Cardiac syncope in pediatric patients." *Clinical Cardiology: An International Indexed and Peer-Reviewed Journal for Advances in the Treatment of Cardiovascular Disease*. 2007;30(2):81-85
- 5) Lewis T. A lecture on vasovagal syncope and the carotid sinus mechanism. *BMJ*. 1932; 1:873-76.
- 6) Bravo JF. Disautonomía: un problema médico poco conocido. *Boletín Hospital San Juan de Dios*. 2004;51:64-9.
- 7) Pachon JC. Neurocardiogenic syncope: Pacemaker or cardioneuroablation? *Heart Rhythm*. 2020;17:829-830.
- 8) Aksu T, Gupta D, Pauza DH. Anatomy and Physiology of Intrinsic Cardiac Autonomic Nervous System: Da Vinci Anatomy Card# 2. 2019; 55(8):6-19.
- 9) Kershman, J. Syncope and seizures. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr*. 1949;12,25.
- 10) Gastaut, H. & Fischer-Williams, M. The E.E.G. study of syncope. *Arch intern Med*. 1957:113,14.
- 11) Gillespie AL. Epilepsy and Other Chronic Convulsive Diseases: Their Causes, Symptoms, and Treatment. *Edinb Med J*. 1902;11(3):271–2.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

- **Principal:** tipo de datos (provenientes de expedientes clínicos), por lo que puede haber datos faltantes.
- Escases de información en la literatura acerca de la verdadera asociación de síncope neurocardiogénico y epilepsia.
- Enfoque cardiovascular en nuestros pacientes pediátricos sin dar seguimiento estrecho a niños afectos de epilepsia.

ANEXOS

	Síncope	Epilepsia
Antecedentes familiares	60%	10-20%
Sexo predominante	Mujer	Varón
Edad de aparición	6-14 años	Cualquier edad
Factores desencadenantes	+++	+
Pródromos	++	+
Palidez	+	—
Pérdida de consciencia	Gradual	Brusca
Movimientos rítmicos	Ocasionales al final	Muy frecuentes
Duración	Segundos	Variables
Síntomas poscríticos	—/+	++
Amnesia	—	+
Frecuencia cardíaca	Bradicardia	Taquicardia
Presión arterial	Baja	Elevada

FIG 1. Diferencias clínicas entre síncope y epilepsia.

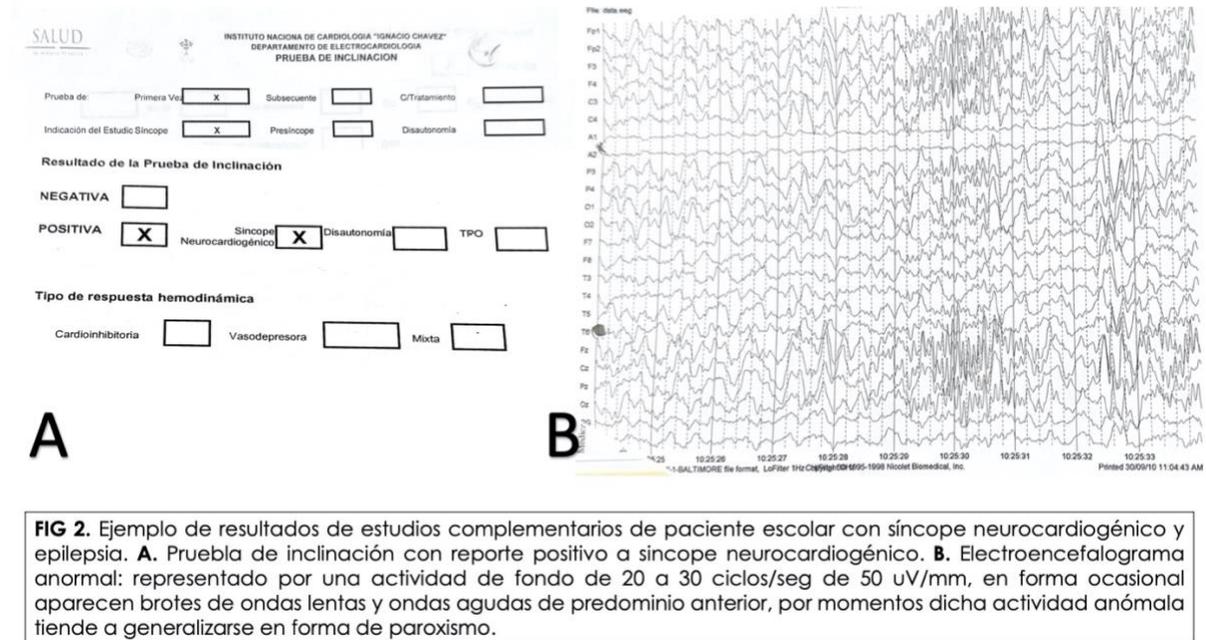


FIG 2. Ejemplo de resultados de estudios complementarios de paciente escolar con síncope neurocardiogénico y epilepsia. **A.** Prueba de inclinación con reporte positivo a síncope neurocardiogénico. **B.** Electroencefalograma anormal: representado por una actividad de fondo de 20 a 30 ciclos/seg de 50 uV/mm, en forma ocasional aparecen brotes de ondas lentas y ondas agudas de predominio anterior, por momentos dicha actividad anómala tiende a generalizarse en forma de paroxismo.

FIG 2. Ejemplo de resultados de estudios complementarios de paciente escolar con síncope neurocardiogénico y epilepsia.