

Síncope cardiaco en la edad pediátrica (segunda parte)

Dr. Jorge Espino Vela,* Dr. Alfredo Bobadilla Aguirre**

PATOLOGÍAS TUMORALES

Mixoma auricular

Es un tumor intracardiaco mucoso de naturaleza benigna. No obstante, puede dar origen a metástasis en raras ocasiones. Ocurre tanto en niños como en adultos. Es el más frecuente de los tumores cardiacos si se consideran todas las edades. Puede ser de origen familiar. Su localización más común es la aurícula izquierda. Se le confunde a menudo con una valvulopatía mitral^{1,2} por la sintomatología que causa: disnea progresiva, insuficiencia cardiaca, edema pulmonar en algunos casos; por la signología, aunque atípica, que recuerda o imita la de una valvulopatía mitral. Algunos casos desarrollan datos que sugieren e imitan la endocarditis bacteriana: fiebre, leucocitosis, hemorragias en astilla, desprendimiento de embolias, que en casos infrecuentes causan obstrucción de arterias periféricas², o cerebrales en cuyo caso se produce un infarto cerebral.

Los datos que imitan una estenosis mitral se deben al obstáculo progresivo que el tumor causa al flujo sanguíneo. La obstrucción se acentúa considerablemente en algunos enfermos cuando cambian de posición, como cuando adoptan el decúbito lateral izquierdo, momento en que el tumor ocluye la válvula y ocasiona un síncope y en algunos casos la muerte^{3,4,5} (Figura 1). Esto último puede ocurrir cuando el tumor se encuentra en el ventrículo izquierdo y obstruye la válvula aórtica⁶.

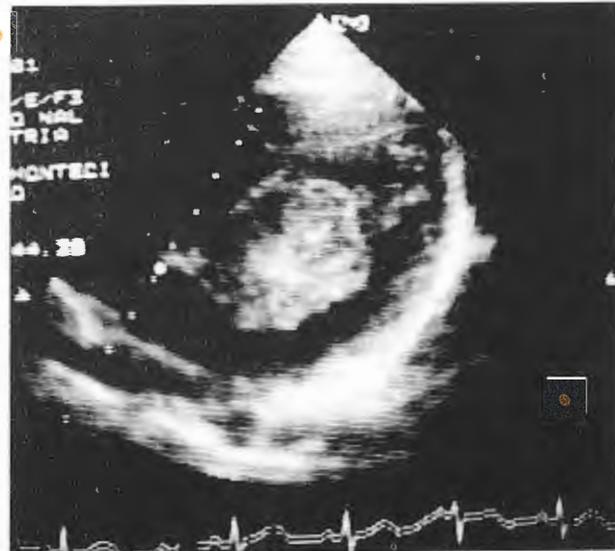


Figura 1. Ecocardiograma transesofágico. Mixoma de gran volumen en la aurícula izquierda que obstruía la válvula mitral y causaba síncope. El tumor fue extraído quirúrgicamente y el paciente curó. (Cortesía de la Dra. Laura Camacho)

La frecuencia de estas complicaciones es muy baja en niños, pero los datos señalados hacen necesario extirpar el tumor previa identificación ecocardiográfica.

Rabdomioma

Es el tumor más frecuente en lactantes y niños, sobre todo niños con esclerosos tuberosa, en quienes ocurre en el 50 a 64%. No es una neoplasia, sino un hamartoma o malformación. Se le diagnostica perfectamente por ecocardiografía, incluso *in utero*⁷⁻¹⁰. Puede ser único o múltiple. Asienta en diferentes cavidades cardiacas; puede hallarse en los dos ventrículos simultáneamente¹¹. Cuando el tumor se encuentra en el ventrículo izquierdo, obstruye la válvula aórtica y puede ser causa de síncope⁶. Puede obstruir la válvula pulmonar cuando está en el ventrículo derecho¹². Cualquiera de estas localizaciones que logren obstruir seriamente una válvula pueden causar arritmias, síncope o muerte súbita^{5,6}.

* Investigador Titular "C"

** Adscrito al Servicio de Cardiología
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Jorge Espino Vela. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C, col. Insurgentes Cuicuilco, México, 04530, DF.

Recibido: septiembre, 2003. Aceptado: febrero, 2004.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

En la mayoría de estos casos el curso es favorable por la involución espontánea de los tumores que es un curso frecuente. Sin embargo, las complicaciones relacionadas –arritmias o síncope– hacen necesario extirparlos previa identificación ecocardiográfica ¹³.

PROBLEMAS DEL SISTEMA DE CONDUCCIÓN

Bloqueo AV completo

Es un trastorno en el que hay disociación entre la activación auricular y la ventricular. Ocurre en dos de cada mil nacidos vivos ^{14,15}. Puede diagnosticarse *in utero* por el pulso sumamente lento del producto ¹⁶, lo que hace sospechar que hay sufrimiento fetal. En realidad la bradicardia se debe al bloqueo AV. Este trastorno puede ser la única patología o puede acompañar a una cardiopatía congénita como la transposición corregida de las grandes arterias ¹⁷ (Figura 2).

No es fácil definir la etiología congénita del bloqueo AV completo, ya que puede ser causado por la acción de complejos inmunes de una madre con lupus eritematoso sistémico que atraviesan la placenta y dañan el nodo AV del producto ^{18,19}. También lo pueden causar algunas enfermedades infecciosas como la parotiditis, la difteria, la rubéola ^{20,21}, la sepsis.

El genuino bloqueo AV congénito debido a una anomalía estructural del sistema de conducción, puede ser un problema familiar, como lo señaló Morquio ²² en 1901, quien estudió una familia en la que varios miembros lo padecían. Si el bloqueo AV es la única anomalía, el pronóstico en general es favorable. No lo es si existe una cardiopatía asociada. En cualquier caso el pulso lento es causa de limitación a los esfuerzos físicos y en ocasiones, pérdida de la conciencia y de síncope que puede ser mortal ²³.



Figura 3. Facies de una niña con síndrome de Kearns-Sayre. Obsérvese el aspecto característico de la ptosis palpebral. A esta paciente hubo que implantarle un marcapaso, pues su frecuencia cardíaca llegó a descender a 13 por minuto.

Tratamiento. Los casos asintomáticos sólo requieren vigilancia periódica. Los que han sufrido síncope requieren un marcapaso ²⁴. Quienes tienen una cardiopatía asociada deben ser operados para corregirla.

Síndrome de Kearns-Sayre ²⁵

Está integrado por retinitis pigmentosa, oftalmoplejía externa (Figura 3) y bloqueo AV completo. Es una entidad patológica familiar con alteraciones mitocondriales ²⁶ que afectan a diversos órganos, el corazón



Figura 2. Electrocardiograma de un niño con bloqueo AV de tercer grado. Obsérvese que la onda P de activación auricular se inscribe con el doble de la frecuencia que los complejos ventriculares.

entre otros ²⁷, específicamente en el sistema de conducción.

Debido al bloqueo y el pulso lento resultante, los pacientes sufren episodios de pérdida de la conciencia que pueden acompañarse de convulsiones y ser mortales. Se les diagnostica erróneamente como epilépticos y reciben medicamentos anticonvulsivos que pueden agravar los síntomas; que acentúan la bradicardia (como la difenilhidantoína) sin ningún beneficio.

El diagnóstico se sospecha por el aspecto de la facies, sobre todo la ptosis palpebral asimétrica y los problemas oftálmicos. El bloqueo se sospecha por la lentitud del pulso y se confirma por el electrocardiograma ²⁸.

El único tratamiento es la implantación de un marcapaso ²⁹.

SÍNDROMES DEL INTERVALO Q-T LARGO

Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen ³⁰ (J y L-N)

La duración del intervalo QT o sístole eléctrica normal varía con la frecuencia cardíaca dentro de ciertos límites. Existen casos en los que este intervalo es anormalmente largo como problema congénito de naturaleza familiar hereditaria autosómica recesiva ^{31,32}. En otros casos el intervalo QT se prolonga por algunos

trastornos electrolíticos como la hipokalemia y la hipocalcemia. También lo producen algunos medicamentos como la quinidina, la procainamida, la amiodarona, los antibióticos, los antidepresivos tricíclicos, fenotiazinas, por ejemplo cizaprida, comúnmente usada para tratar el reflujo gastroesofágico del lactante y otros ^{31,33}.

El síndrome de J y L-G consiste en: a) intervalo QT largo que con frecuencia muestra onda T anormal ³⁴; b) sordera; c) crisis sincopales debidas a arritmias de alta frecuencia, como taquicardia ventricular o fibrilación ventricular provocadas por los esfuerzos, por dolor, por miedo; pueden ser mortales ³⁵. Se ha sugerido que el QT largo pudiera ser el causante de la muerte súbita del recién nacido (Figura 4) ³⁶. La duración excesiva de QT prolonga el período refractario relativo, altera la repolarización ventricular ³⁷ y propicia la instalación de taquiarritmias ventriculares que pueden terminar en fibrilación ventricular y esta arritmia, a su vez, en síncope o la muerte.

Síndrome de Romano ³⁸; síndrome de Ward ³⁹. (También conocidos como síndrome de Romano-Ward)

En estos casos no hay sordera. Los pacientes también son propensos a las crisis sincopales debidas a

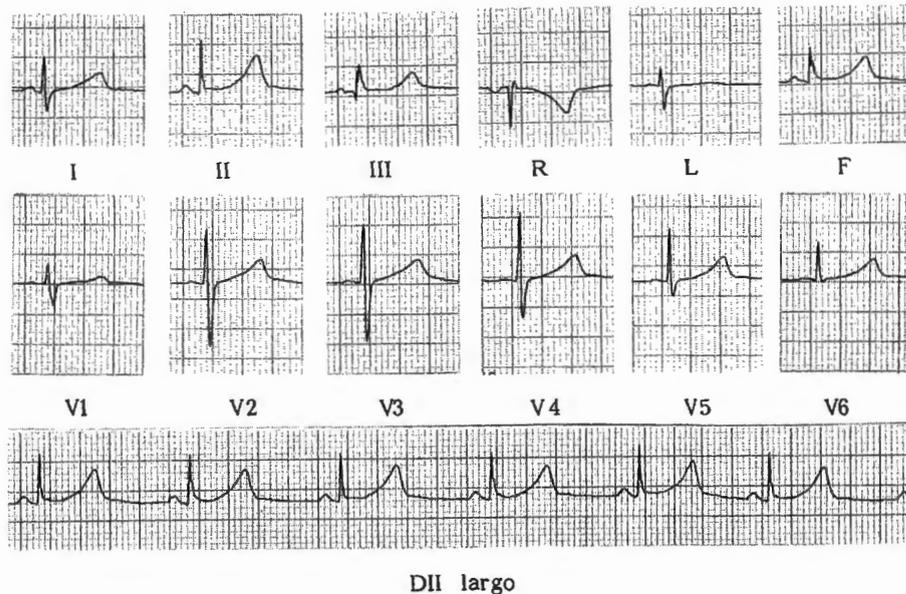


Figura 4. Electrocardiograma de un niño con síndrome de Jervell y Lange-Nielsen o de intervalo QT largo congénito. En este caso, el intervalo QT mide 0.48"; debería medir 0.38" para la frecuencia cardíaca de 60 por minuto.

fibrilación ventricular y muerte súbita incluso desencadenada por ruidos excesivos⁴⁰. Estas arritmias son difíciles de suspender con medicamentos (bloqueadores beta) y los casos refractarios al tratamiento médico son candidatos a la implantación de un marcapaso o un desfibrilador de cardioversión implantable (DCI) para tratar de evitar la muerte súbita⁴¹⁻⁴³. Se han obtenido resultados favorables con la denervación simpática del corazón^{44,45}.

SÍNDROME DEL INTERVALO PR CORTO

Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)⁴⁶

Es una anomalía congénita del sistema de conducción atrioventricular a veces familiar. Se le conoce también como síndrome del intervalo PR corto con propensión a las taquiarritmias.

En corazones normales el impulso eléctrico del marcapaso atraviesa las aurículas y solamente puede pasar a los ventrículos por la vía de conducción atrioventricular constituida por el nodo atrioventricular (AV) y el haz de His. Ningún impulso puede saltar esta vía. Por el contrario, en el síndrome de WPW la onda eléctrica sí puede alcanzar los ventrículos precozmente sin pasar por el sistema nodo AV-haz de His, por una vía accesoria anómala, el haz de Kent, por la cual la onda eléctrica activa los ventrículos en un

tiempo menor al normal. Esto ocurre porque la primera porción del septum ventricular en activarse es la superior derecha y no la superior izquierda que es lo normal⁴⁷. El intervalo PR se reduce a 0.10" o menos. Los complejos ventriculares no muestran onda Q; en lugar de ella muestran un empastamiento de la rama ascendente de la onda R, llamada onda delta (Figura 5).

Esta anomalía del sistema de conducción es responsable de la aparición de taquiarritmias en ciertas circunstancias como el esfuerzo físico, una comida abundante, una emoción, el uso de fármacos que aumentan el automatismo cardiaco como extractos tiroideos, pseudoefedrina, etc. Las taquiarritmias casi siempre son supraventriculares y ocurren por el mecanismo de reentrada, que consiste en que el impulso eléctrico que pasa por el haz de Kent puede viajar en una de dos formas; en una, la retrógrada, después de alcanzar el ventrículo por el haz de Kent el impulso regresa por el haz de His y vuelve a iniciar su trayecto y a repetir el ciclo en forma antidrómica. En la otra forma, el impulso eléctrico se conduce normalmente por el haz de His, pero regresa por el haz de Kent y vuelve a alcanzar el haz de His en forma ortodrómica⁴¹. En ambos casos este fenómeno mantiene la taquiarritmia por períodos variables de minutos, horas o días (Figura 6).

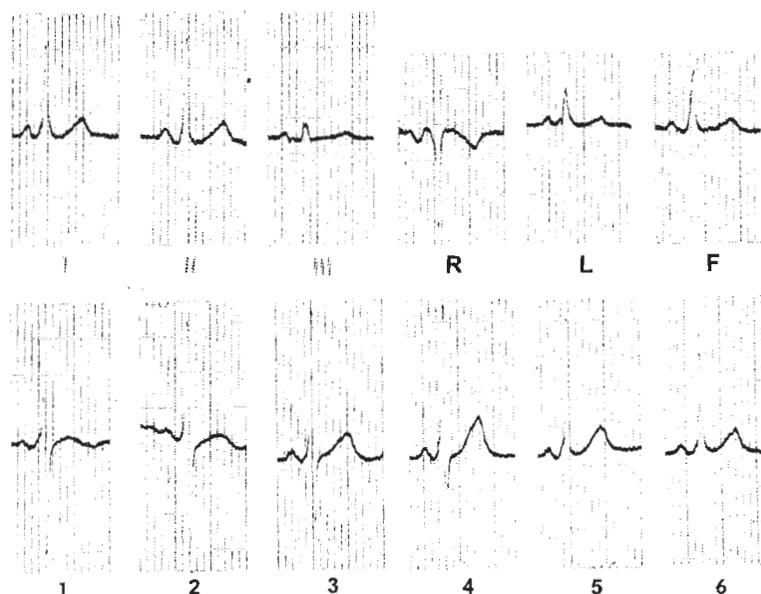


Figura 5. Electrocardiograma de un caso de WPW. Obsérvese que los complejos ventriculares no muestran onda Q y que la primera porción de la onda R es empastada; es la onda delta.

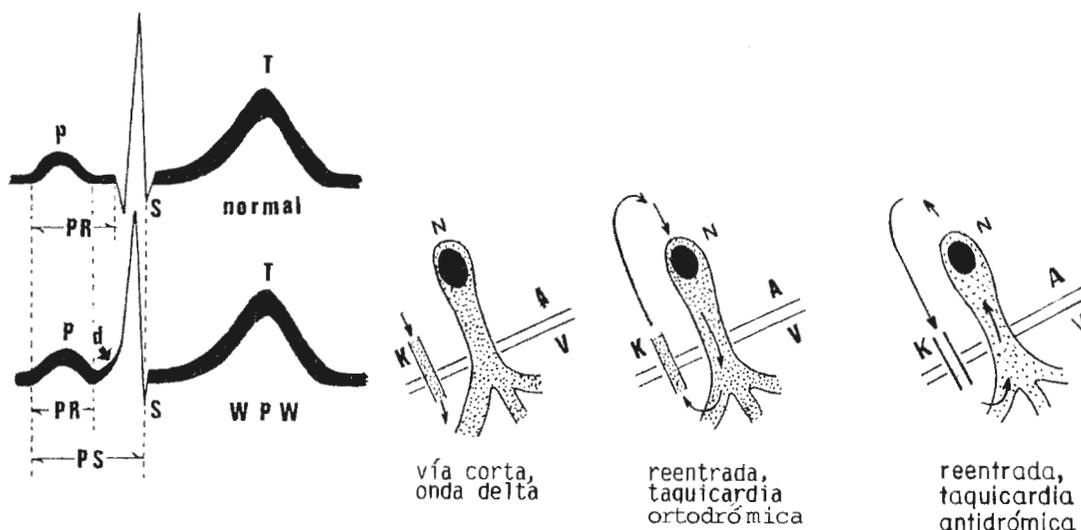


Figura 6. Esquema de un complejo ventricular normal (arriba) y uno con WPW (abajo). Obsérvese que el intervalo PR en este último es muy corto y que el complejo ventricular se inicia con un empastamiento, la onda delta (d) en vez de una onda Q. Los esquemas al lado del complejo con WPW muestran el haz de Kent (K) por el que un impulso eléctrico puede pasar de la aurícula (A) al ventrículo (V) sin seguir el trayecto normal por el nodo (N) y el haz de His. Enseguida, dos formas, ortodrómica y antidrómica en las que puede instalarse una taquicardia supraventricular.

El haz de Kent se origina por una alteración cromosómica⁴⁸ con carácter hereditario autosómico dominante. Algunos pacientes con WPW son asintomáticos y no sufren taquicardias. Otros son propensos a tenerlas aun teniendo corazón estructuralmente normal. Otros más pueden tener una malformación asociada como prolapso de la válvula mitral⁴⁹ o como enfermedad de Ebstein^{50,51} en la cual es frecuente el síndrome de WPW. Las taquiarritmias reducen considerablemente el gasto cardiaco; pueden causar angina de pecho, síncope y en algunos casos, muerte súbita⁵².

Síndrome de Lown-Ganong-Levine (LGL)⁵³ o de Clerc-Levy-Cristesco⁵⁴

Se caracteriza por un intervalo PR corto, de 0.10" o menos (Figura 7). Puede ser hereditario. A diferencia del síndrome de WPW, en las ondas R del complejo ventricular no hay onda delta y sí existe onda Q. El síndrome tiene interés porque los pacientes también son propensos a las taquiarritmias sobre todo supraventriculares. También se ha observado que la taquicardia supraventricular puede progresar a fibrilación ventricular, síncope y muerte súbita⁵⁵.

Ocurre en corazones estructuralmente normales, pero puede verse en casos de prolapso de la válvula mitral⁴⁹ o de miocardiopatía hipertrófica⁵⁶.

Las taquiarritmias se deberían a que existen nodos AV "hiperconductores"⁴¹. No se descarta que existan haces accesorios ocultos como fibras de James, entre la aurícula y el nodo AV⁵⁷. También se ha señalado que hay una hipoplasia congénita del nodo AV que permite una conducción rápida del impulso eléctrico porque carece (el nodo) de la función normal de retardar dicho impulso⁵⁸.

Los pacientes que sufren arritmias deben recibir fármacos antiarrítmicos. Si no responden a ellos pueden mejorar con la ablación eléctrica de vías accesorias ocultas, que deben identificarse con estudios electrofisiológicos. En casos extremos se ha recurrido a la implantación de un marcapaso⁵⁷.

Síndrome Neurocardiogénico (SNCG)

Es un trastorno funcional caracterizado por bradicardia, hipotensión arterial, hipoperfusión cerebral y síncope ocasionado por el mecanismo de "hipotensión ortostática"⁵⁹. No existen anomalías estructurales del corazón.

Es probable que este síndrome sea más frecuente en la edad pediátrica de lo que señalan las publicaciones. La identificación creciente de estos casos se explica por el mayor interés en esta patología y por el diseño de métodos de exploración que la identifican.

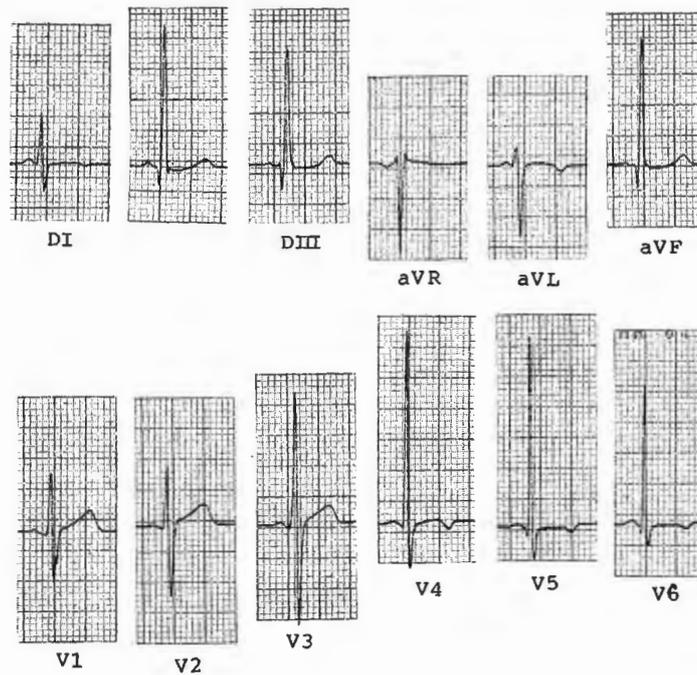


Figura 7. Electrocardiograma de un paciente con síndrome de Lown-Ganong-Levine o de Clerc-Levy-Cristesco: intervalo PR corto, de 0.10" o menos con complejos ventriculares normales.

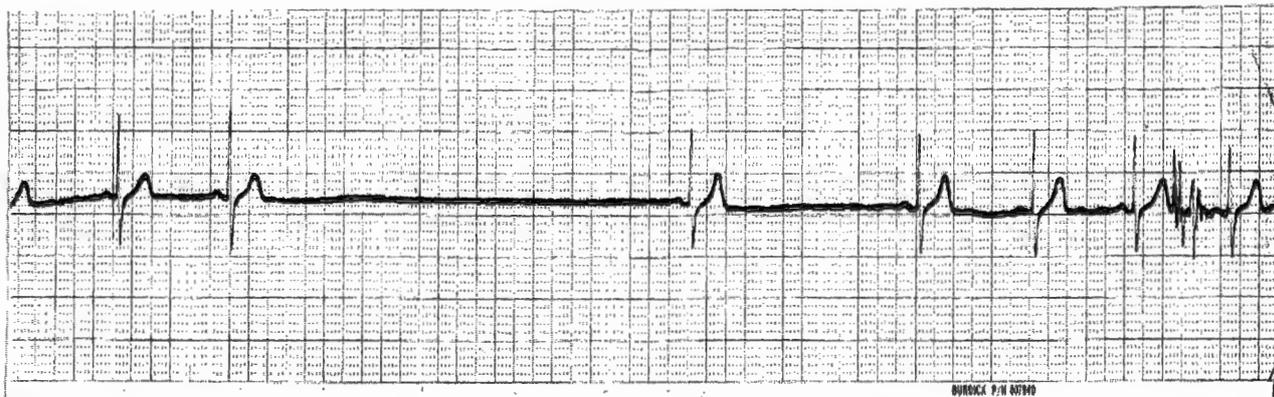


Figura 8. Electrocardiograma en un niño con prueba positiva al pasar del decúbito al ortostatismo; la respuesta fue cardioinhibitoria. Obsérvese que hubo un intervalo de 5 segundos en el momento de la máxima respuesta cardioinhibitoria.

El problema se debe a un desequilibrio entre los sistemas simpático y parasimpático que por distintos motivos provocan el síncope. Lewis⁶⁰ lo llamó síncope vasovagal. Señaló que el dolor y las tensiones emocionales podían causarlo. Otras causas son los esfuerzos físicos vigorosos, el ortostatismo prolongado; la adopción súbita del ortostatismo después del decúbito. Este fenómeno fue descrito por Bradbury en 1925⁶¹. Stead y cols.⁶² (1941) le llamaron hipotensión postural por enfermedad del sistema simpático.

Bevegard y cols.⁶³ (1962) preconizaron la importancia de "la respuesta circulatoria al ejercicio en decúbito y a la elevación de la cabeza en pacientes con un defecto del control cardiovascular simpático" o hipotensión postural. A partir de 1986 este problema se estudió con más atención y dejó de ser una patología de "causa desconocida". Kenny y cols.⁶⁴ sistematizaron la prueba de la mesa basculante y provocaron intencionalmente bradicardia (Figura 8) e hipotensión al modificar la posición de los pacientes del decúbito al ortostatismo.

Tanto en el individuo normal como en el que tiene SNCG la prueba ocasiona modificaciones hemodinámicas; se deben a que cuando un individuo adopta el ortostatismo, un volumen de sangre que varía de 1/6 a 1/10 del volumen sanguíneo total, o hasta 20 a 25%⁶⁵ se desplaza al abdomen y las extremidades inferiores⁶⁶. Por estos cambios en ambos casos descienden: 1) el retorno venoso al corazón; 2) el llenado ventricular; 3) el volumen/latido; 4) el gasto cardíaco; 5) la presión arterial; 6) la perfusión cerebral.

En individuos normales esta prueba no causa una respuesta patológica. En contraste, en el paciente con SNCG, la respuesta a la prueba es patológica: no sólo ocurre una pérdida paradójica del reflejo simpático, sino que aumenta la actividad parasimpática que da lugar a bradicardia, vasodilatación arteriolar periférica, hipotensión arterial, reducción de la perfusión cerebral y en casos extremos, pérdida de la conciencia o síncope e incluso la muerte⁶⁷. Estos fenómenos han sido descritos como reflejo de Bezold-Jarisch⁶⁸ en el que participan los impulsos vagales y los mecanorreceptores del miocardio, que es el órgano efector del reflejo (Cuadro 1). Sin embargo, los niños

con este problema parecen tener buen pronóstico a mediano plazo si no tienen síncope de repetición sino un solo evento⁶⁹.

El tratamiento de esta patología es necesariamente preventivo. Se recomienda a los pacientes que eviten permanecer de pie durante períodos prolongados: que procuren ingerir cantidades de sal mayores de las habituales; que ejerciten la prueba de pasar del decúbito al ortostatismo para entrenar a su organismo a responder adecuadamente a los cambios de posición⁷⁰; que cuando experimenten síntomas premonitorios de un evento sincopal o presíncope (debilidad, mareo) adopten la posición sedente o mejor aún, el decúbito con las extremidades inferiores elevadas. Cuando permanezcan de pie, deben hacer levantamiento de puntillas; realizar mucho ejercicio aeróbico; ingerir líquidos con sales minerales antes, durante y después del ejercicio. En casos refractarios la fluorohidrocortisona (0.1 mg/kg/día) favorece la reabsorción renal de sodio y en tal forma aumenta el volumen intravascular. Los betabloqueadores (atenolol 0.2 a 2.0 mg/kg/día o píndolol 0.1 a 0.2 mg/kg/día en tres dosis) pueden inhibir la respuesta a las catecolaminas

Cuadro 1. Eventos hemodinámicos del ortostatismo. Comparación entre individuos sanos y pacientes con síndrome neurocardiogénico.

Sano	Enfermo
<ul style="list-style-type: none"> • retorno venoso reducido • presión arterial reducida • llenado ventricular reducido • volumen/latido reducido • gasto cardíaco reducido • perfusión cerebral reducido 	<ul style="list-style-type: none"> • retorno venoso reducido • presión arterial reducida • llenado ventricular reducido • volumen/latido reducido • gasto cardíaco reducido • perfusión cerebral reducido
↓	↓
Activación refleja del sistema simpático por estimulación de barorreceptores aórticos, carotídeos y cardiopulmonares.	Pérdida paradójica del reflejo simpático; aumento de la actividad parasimpática por la activación de mecanorreceptores en las aurículas, los ventrículos y la arteria pulmonar.
↓	↓
<ul style="list-style-type: none"> • aumento de la frecuencia cardíaca y de la energía de contracción • aumento del llenado ventricular • aumento del volumen/latido • aumento del gasto cardíaco • aumento de la presión arterial por vasoconstricción arteriolar • mejoría de la perfusión cerebral 	<ul style="list-style-type: none"> • reducción de la frecuencia cardíaca • reducción del llenado ventricular por vasodilatación periférica • hipotensión arterial • caída del gasto cardíaco • hipoperfusión cerebral • síncope

y prevenir la bradicardia y la hipotensión reflejas. En otros casos los inhibidores selectivos de serotonina o vagolíticos como la disopiramida pueden aliviar los síntomas ⁷¹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Quijano Pitman F, Carrillo JD, Mendoza F y cols. Mixoma de aurícula izquierda. Informe del primer caso operado con éxito en México. *Arch Inst Cardiol Mex* 1967;37:541-8
- Santibañez Woolrich F, Gandy P, Rodríguez de AJ y cols. Mixoma de la aurícula izquierda. Informe de un caso tratado quirúrgicamente con éxito. *Arch Inst Cardiol Mex* 1967;37:604-10
- Badui E. Tumores cardiacos. *Rev Med IMSS* 1994;32:231-42
- Gasul BM, Arcilla RA, Lev M. Heart Disease in Children. Diagnosis and Treatment. Ed. JB Lippincott 1966
- Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumor of the heart. En: Braunwald, Zipes, Libby (eds) Heart Disease. 6th Ed. WB Saunders Co. 2001;pp1807-22
- Ariza Almeida S, Castillo Camacho JA. Tumores cardiacos. En: *Cardiología Pediátrica. Clínica, Cirugía*. Ed. PA Sánchez, Salvat Eds. 1986;pp926-46
- Webb DW, Thomas RD, Osborne JP. Cardiac rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. *Arch Dis Child* 1993;68:367
- Altamirano MC, Bobadilla A, Camacho RL, Espino Vela J y cols. Valor diagnóstico del ecocardiograma. *Acta Pediatr Mex* 1995;16:239 (R)
- Jiménez Caso S, Benito Bartolomé F, Sánchez Fernández-Bernal C. Rbdomiomas cardiacos en la esclerosis tuberosa: síntomas y curso clínico en 18 casos diagnosticados en la niñez. *Ann Esp Pediatr* 2000;52:36-40
- Sallee D, Spector ML, van Heeckeren DW, et al. Primary pediatric tumors: a 17 year experience. *Cardiol Young* 1999;9:155-62
- Plaza Celemín L, Espino Vela J. Rbdomioma del corazón. Estudio de dos casos. *Rev Esp Cardiol* 1969;22:171-80
- Choi JM, Jaffe R, Maidman J et al. Multiple cardiac rhabdomyomas detected in utero. *Diagn Ther* 2000;15:174-6
- Henglein D, Guirquis NM, Bloch G. Surgical ablation of a cardiac rhabdomyoma in an infant with tuberous sclerosis. *Cardiol Young* 1998;8:134-5
- Zamora C, Espino Vela J, Mata LA. Bloqueo AV congénito. *Arch Inst Cardiol Mex* 1972;42:494-503
- Michaelson M, Engle MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972;1:85
- Dunn HP. Antenatal diagnosis of congenital heart block. *J Obstet Gynecol Brit Emp* 1960;67:1006
- Walker WF, Colonel MC, Cooley DA et al. Corrected transposition of the great vessels, atrioventricular heart block and ventricular septal defect. A clinical triad. *Circulation* 1938;17:249
- Guillevin L. Bloqueo AV congénito en recién nacidos de madre lúpica. *IMES* 1985;1:1
- Borbón R, Fraga A, Eisenberg P y cols. Bloqueo cardiaco congénito y enfermedades del tejido conjuntivo. *Rev Med IMSS (Mex)* 1987;25:29-34
- Logue RB, Hanson JF. Complete heart block in German measles. *Am Heart J* 1945;30:205
- Rowe RD, Mehrizi A. The Neonate with Congenital Heart Disease. En: Major problems in clinical pediatrics. WB Saunders Co. 1968
- Morquio L. Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la mort subite. *Arch Méd d'Enfants* 1901;4:467
- Van den Heuvel GCJ. De zeitke van Stokes-Adams eneen geval von aangeborenen hartblock. Groningen Proefschrift aan de Rijks Universitait 1908;12:142
- Gregoratos G, Cheitlin MD et al. ACC/ANA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmic devices. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1175
- Kearns TP, Sayre GP. Retinitis pigmentosa, external ophthalmoplegia, and complete heart block. *Arch Ophthalmol* 1958;60:280
- Groh WJ, Zipes DP. Neurological disorders and cardiovascular disease. En: Heart Disease. Braunwald, Zipes, Libby (eds). 6th Ed. WB Saunders Co. 2001;pp2262-73
- Vázquez Acevedo M, Coria R, González Astiazarán A y cols. Characterization of a 5025 base pair mitochondrial deletion in Kearns-Sayre syndrome. *Biochimica et Biophysica Acta* 1995;1271:363-8
- González Astiazarán A, Bobadilla Aguirre A, Turati M y cols. Bloqueo auriculoventricular completo y neurooftalmoplejía. Estudio de un caso de síndrome de Kearns-Sayre. *Rev Med IMSS (México)* 1987;25:53-7
- Berenberg RA, Pollock JM, Di Mauro S et al. Lumping or splitting? "Ophthalmoplegia plus" or Kearns-Sayre syndrome? *Ann Neurol* 1977;1:37-54
- Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deafmutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1857;54:59
- Olguin JE, Zipes DP. Long QT syndrome. En: Braunwald, Zipes, Libby (eds) Heart Disease. 6th Ed. WB Saunders Co. 2001
- Wang Z, Li H, Moss AJ, et al. Compound heterozygous mutations in KvLQT1 cause Jervell and Lange-Nielsen syndrome. *Mol Genet Metab* 2002;75:308-16
- Viskin S. Long QT syndrome and torsade de pointes. *Lancet* 1999;354:1625-33
- Phillips JR, Case CL. Evaluation and treatment of pediatric patients with congenital or acquired long QT interval syndromes. *Prog Pediatr Cardiol* 2001;13:101-10
- Chorbachi R, Graham JM, Ford J et al. Cochlear implantation in Jervell and Lange-Nielsen syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;66:213-21
- Maron BJ, Spirito P, Wesley Y y cols. Development and progression of left ventricular hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1986;315:610-4
- Huang L, Bitner-Glindziez M, Transbjaergl et al. A spectrum of functional effects for disease causing mutations in the Jervell and Lange-Nielsen syndrome. *Cardiovasc Res* 2001;51:670-80
- Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Aritmie cardiache rare dell'eta pediatrica; accesi sincopale per fibrillazione ventricolare parossistica. *Clínica Pediatr* 1963;45:658-83
- Ward OC. New familial cardiac syndrome in children. *J Irish Med Assoc* 1964;54:103

40. Green JD, Schuh MJ, Maddern BR et al. Cochlear implantation in Jervel and Lange-Nielsen syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000;185:27-8
41. Iturralde P. *Arritmias Cardiacas*. McGraw-Hill Interamericana 1997
42. Espino Vela J, Espinosa R, Cano A. Sordera e intervalo Q-T largo. *Acta Pediatr Mex* 1983;4:100-2
43. Lewy P, Levey G, Haiat R, Halphen C y cols. Le syndrome de Kearns-Sayre. Une rare indication pour cardiac pacing prophylactique. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1997;80:93-7
44. Olley M, Fowler RS. The surdo-cardiac syndrome and therapeutic observations. *Brit Heart J* 1970;32:467
45. Schwartz PJ, Moss A et al. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome. *Circulation* 1991;84:503-11
46. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxymal tachycardia. *Am Heart J* 1930;5:685
47. Tamburrini LR, Fontanelli A, Primossi G. Ventricular pre-excitation: electrophysiology, criteria for interpretation and clinical diagnosis. Reference for geriatrics (Review). *Minerva Cardioangiologica* 2001;49:47-73
48. Gollob MH, Green MS, Tang ASL y cols. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001;344:1823-31
49. Fomina IG, Tusikova OF, Reshetnikova AA, Pogrebkova NS. Disorders of cardiac rhythm in combined ventricular pre-excitation syndrome and primary mitral valve prolapse. *Terapevticheskii Arkhiv* 1990;62:38-43
50. Sodi Pallares D, Soberón Acevedo J, Cisneros F y cols. Síndrome de Wolff-Parkinson-White en la enfermedad de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex* 1955;25:17-34
51. Álvarez Mendoza M, Ridaura Sanz C, Espino Vela J. Unusual association of Wolff-Parkinson-White syndrome and massive myocardial calcification in an infant with Ebstein's anomaly. *Acta Pediatr Mex* 2001;22:353-6
52. Zardini M, Yee R, Thakur RK, Klein GT. Risk of sudden arrhythmic death in Wolff-Parkinson-White syndrome. *Current Prospectives. Pacing Clin Electrophysiol* 1994;17:966-75
53. Lown B, Ganong WF, Levine SA. The syndrome of short P-R interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation* 1952;5:693
54. Clerc A, Lévy R, Cristesco CA. A propos du raccourcissement permanent de l'espace P-R de l'électrocardiogramme sans déformation du complexe ventriculaire. *Arch Mal Coeur* 1938;31:569-82
55. Rossi L. Multifocal Purkinje-like tumor of the heart. Occurrence with other anatomic abnormalities in the atrioventricular junction of an infant with junctional tachycardia, Lown-Ganong-Levine syndrome and sudden death. *Chest* 1985;87:340-5
56. Hayano M, Imamura Y, Tsuruta M et al. Supraventricular tachycardia in a patient with Lown-Ganong-Levine syndrome associated with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jap Heart J* 1988;29:240-56
57. Beyerback DM, Cadman Ch. Lown-Ganong-Levine syndrome. Last updated Aug. 25, 2003 www.emedicine.com/med/topic2954.html
58. Ometto R, Thiene G, Corrado D, Vincenzi M, Rossi L. Enhanced A-V nodal conduction (Lown-Ganong-Levine syndrome) by congenitally hypoplastic A-V node. *Eur Heart J* 1992;13:1579-84
59. Benestad AM, Boe J. Idiopathic orthostatic hypotension, clinical and laboratory studies with report of a case. *Acta Med Sci* 1954;150:1
60. Lewis T. Vasovagal syncope and the carotid sinus mechanism. *Br Med J* 1932;1:873-6
61. Bradbury. citado por Chávez Rivera I. *Coma, Síncope y Shock*. UNAM dirección General de Publicaciones 1966
62. Stead EA Jr, Ebert RV. Postural hypotension. A disease of the sympathetic nervous system. *Arch Int Med* 1941;67:546
63. Bevegard S, Johnson B, Karloff I. Circulatory response to recumbent exercise and head-up tilting in patients with disturbed sympathetic cardiovascular control (postural hypotension). *Acta Med Sci* 1962;172:223 (citado por Chávez Rivera I. *Coma, Síncope y Shock*. 1966 UNAM Dirección General de Publicaciones)
64. Kenny RA, Ingram A, Bayliss J et al. Head-up tilt a useful test for investigating unexplained syncope. *Lancet* 1986;1:1352-4
65. Lockhart A. Los lechos vasculares venosos; retorno venoso. En: Meyer Ph (ed) *Fisiología Humana*. Ed. Salvat 1985;p695
66. Calkin H, Zipes DP. Hypertension and syncope. En: Braunwald, Zipes, Libby (eds) *Heart disease*. WB Saunders Co. 2001;pp932-40
67. Grubb BP, Hunt C, Samoid D y cols. Provocation of bradycardia and hypotension by head upright tilt table testing in survivors of the sudden death syndrome. *PACE* 1993;16:892
68. von Bezold A, Hirt L. Über die physiologischen Wirkungen des essigsäuren veratrins. *Untersuchungen aus dem physiologischen. Laboratorium Wurzburg*. 1867;1:75-156 (Citado por Mark AL. The Bezold-Jarisch reflex revisited: Clinical implications of inhibitory reflexes originating in the Heart. *Am Coll Cardiol* 1983;1:90102)
69. Díaz JF, Tercedor L, Moreno E y cols. El síncope vasovagal en pacientes pediátricos. Un análisis de la evolución a medio plazo. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:487-92
70. Girolamo ED, Losio CD, Leonzio L et al. Usefulness of a tilt training program for the prevention of refractory neurocardiogenic syndrome in adolescents. *Circulation* 1999;100:1798-801
71. Johnsrude CL. Current approach to pediatric syncope. *Pediatr Cardiol* 2000;21:522

Agradecimiento: Los autores expresan su reconocimiento al Dr. Alfredo Vizcaíno por la revisión del manuscrito y en particular por sus valiosas sugerencias, que han quedado incorporadas al texto.