

SINCOPE EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

SERGIO A. ANTONIUK

Centro de Neuropediatría, Hospital de Clínicas; Departamento de Pediatría da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil

Resumen **Objetivo.** Revisar el Síncope en la infancia y adolescencia, su etiología, manifestaciones clínicas, fisiopatología, métodos diagnósticos y tratamiento. **Desarrollo.** El síncope es una entidad clínica caracterizada por una alteración o pérdida abrupta y transitoria de la conciencia y del tono postural, con recuperación espontánea y completa. El síncope es frecuente en niños y adolescentes. La causa más frecuente es el neurocardiogénico (vasovagal) que presenta una evolución benigna. Otras causas son las enfermedades cardíacas, neurológica, metabólica, psicológica o psiquiátrica e intoxicaciones con pronósticos variables, pudiendo llegar a ser severas y ocasionalmente fatales. La evaluación del síncope se basa principalmente en una buena historia clínica y un examen clínico detallado. Pruebas complementarias básicas pueden ayudar en el diagnóstico, como estudios metabólicos, hemogramas y electrocardiograma. La prueba de Inclinación es la prueba por excelencia para confirmar el diagnóstico del Síncope Neurocardiogénico. El tratamiento está indicado en síncope con episodios recurrentes o con el riesgo de lesiones. La prevención y las medidas educacionales están indicadas en todos los pacientes con síncope. Un tratamiento específico debe ser indicado para cada paciente individualmente. En el Síncope Neurocardiogénico con recurrencia frecuente, donde fallan las medidas preventivas o hay riesgo de lesiones con las caídas, son utilizados fármacos como los beta bloqueantes, estimulantes alfa adrenérgicos, inhibidores de la captación de serotonina, fludrocortisona y marcapaso para los casos severos que no responden a los tratamientos farmacológicos. **Conclusiones.** El Síncope es una entidad clínica frecuente en la infancia y adolescencia con evolución benigna, pero potencialmente letal en los casos de origen cardíaco. Es importante el diagnóstico, y la etiología para elegir el tratamiento específico y precoz.

Palabras clave: síncope, síncope neurocardiogénico, prueba de inclinación, vasovagal

Abstract ***Syncope in infants and adolescents.*** Aim: To review the syncope in infants and adolescents as well as its etiology, clinical manifestations, physiopathology, diagnostic methods and treatment. Development: The syncope is a clinical entity characterized by sudden and transient loss of consciousness and postural tone, with a quick and complete recovery. The syncope is frequent in children and adolescents. The most common cause is neurocardiogenic (vasovagal), which has a benign evolution. Other causes may be neurological, cardiac and metabolic diseases, with a variable prognosis, which may come to be severe and potentially lethal. Evaluation of the syncope is mainly based on present clinical history, and on a detailed clinical examination. Basic complementary exams may help on the diagnosis, as a glycemia test, determination of electrolytes (sodium, potassium, magnesium), a hemogram and an electrocardiogram. The Tilt Test is "the" test to confirm the neurocardiogenic syncope. Treatment is indicated in syncopes with recurrent episodes or with risk of physical lesions. Prevention and education are indicated for all patients. Specific treatment should be individually given to each patient. In the case of neurocardiogenic syncope, beta-blockers, alpha-adrenergic stimulants, serotonin reuptake inhibitors, and fludrocortisone are used. In the frequently recurrent neurocardiogenic syncope, when preventive actions are not enough or there is risk of lesions in consequence of falls, beta-blockers, alpha-adrenergic stimulants, serotonin reuptake inhibitors, and fludrocortisone are used, as well as a pacemaker for severe cases non-responsive to pharmacological treatment. Conclusion: The syncope is a frequent clinical entity in infancy and adolescence, with benign evolution but potentially lethal. Diagnosis and correct etiology are important for the implementation of specific and early treatment.

Key words: syncope, neurocardiogenic syncope, tilt test, vasovagal

El Síncope es una entidad clínica frecuente en la consulta pediátrica y del adolescente causando gran ansiedad en los padres, maestros, hermanos y amigos. Está

definido como un cuadro con pérdida transitoria de la conciencia y tono postural, de aparición brusca y espontánea con recuperación rápida y completa^{1,2}. Si no es completo, con inestabilidad y comprometiendo parcialmente la conciencia, se denomina presíncope. Síncope es una situación de emergencia médica que, potencialmente puede causar lesiones físicas o psíquicas, evolucionar

Dirección postal: Dr. Sergio Antonio Antoniuk, Departamento de Pediatría, Universidad Federal del Paraná, Rua Hildebrando Cordeiro, 147; Bairro Campina do Siqueira. CEP- 80740-350. Curitiba-Paraná-Brasil
Fax: (5541) 33362866 e-mail: antoniuk@uol.com.br

con crisis tónicas o tónico-clónicas y puede ser letal, por lo que se hace necesario un diagnóstico etiológico inmediato, estableciendo el tratamiento precoz y la prevención de la recurrencia de otros episodios. El propósito de este trabajo es la revisión del síncope en la infancia y adolescencia, su etiología, manifestaciones clínicas, fisiopatología, métodos diagnósticos y tratamiento.

Epidemiología

El síncope ocurre por lo menos una vez en 15 a 50% de los niños antes del final de la adolescencia³. Un estudio epidemiológico en la población de Rochester, Minnesota (USA) mostró que solamente 0,7 a 1,3/1000 entre niños y adolescentes (1 a 22 años) buscaron atención médica por síncope⁵. El síncope predomina entre las edades de 15 a 19 años y es más frecuente en el sexo femenino. La edad media de inicio de los síntomas es de 17 a 19 años, 17 en las mujeres y 12 años para los hombres⁵. En un servicio de urgencias, el síncope ocurrió en 0.4% de las consultas (0-16 años) predominando en niñas y a una edad media de 10.8 años⁶.

En la mayoría de los casos la evolución es benigna, pero es una entidad potencialmente letal⁷. Aun los episodios benignos pueden causar lesiones, desde contusiones leves hasta fracturas graves⁸. Los síncope recurrentes pueden causar limitaciones psicosociales y físicas similares a otras enfermedades crónicas como la artritis reumatoide y enfermedad pulmonar obstructiva crónica⁹. En el estudio de Rochester con 194 pacientes, ocurrieron tres defunciones, una de ellas pudo ser relacionada con el síncope⁵.

Etiología y fisiopatología

El síncope es un síntoma, no una enfermedad y sus causas son variables. Puede ser de origen neurocardiogénico o cardíaco. Los episodios de síncope están relacionados con un inadecuado aporte de oxígeno al territorio cerebral (hipoperfusión cerebral). La mayoría de los síncope son del tipo neurocardiogénico (SNCG) también denominado síncope reflejo o vasovagal. Ocurre en hasta 75-80% de los pacientes con síncope^{6, 10}. Es causado por una respuesta autonómica exagerada a varios estímulos siendo los más comunes los emocionales, físicos y posturales. La causa cardíaca es más rara, y afecta entre 2 y 25% de los pacientes^{6, 10, 11}. El diagnóstico etiológico es muy importante debido a los cuadros potencialmente graves que llevan a secuelas graves o muerte. Existen varias afecciones que presentan una clínica de síncope, pero los mecanismos son distintos de la hipoperfusión cerebral y deben ser consideradas como diagnóstico diferencial. Las causas psicogénicas son de

origen psicológico o psiquiátricas (histeria, crisis convulsivas, simulación, ansiedad, hiperventilación), las neurológicas (migraña, crisis epilépticas, vértigos), cataplejía, trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipoxia, hipopotasemia, hipocalcemia) y las intoxicaciones^{2, 12, 13}.

Síncope Neurocardiogénico: está asociado a factores desencadenantes emocionales como el estrés emocional (dolor, miedo, ansiedad, emoción) o físicos como la defecación, micción, tos, espasmo del sollozo, compresión del seno carotídeo, calor extremo, ayuno y hambre. También ocurren durante un cuadro infeccioso asociado (infección viral), ortostatismo prolongado en locales cálidos, cerrados, aglomeración de personas como en iglesias, ejercicios exagerados y estados de hipovolemia asociados a deshidratación, anemia, restricción de sodio en la dieta y el uso de medicamentos como diuréticos y sedativos^{2, 6, 10, 12, 14, 16}. Inicialmente el síncope está precedido de pródromos como cansancio, cefalea, zumbidos, alteraciones visuales (borrosa, nublada, oscura o en blanco), bostezos, náuseas o dolor abdominal, sensación de calor o frío, parestesias, mareo, debilidad en las piernas, audición de voces lejanas o sensación de desmayo inminente. Sigue una inestabilidad con total o parcial disminución del conocimiento. Raramente la pérdida de conocimiento es breve y súbita sin pródromos. La caída al suelo generalmente es lenta y progresiva. Después del episodio el paciente puede sentirse fatigado o cansado^{2, 6, 10, 12, 14, 15}.

El síncope, principalmente cuando está relacionado con la bipedestación, ejercicios, dolor, miedo, está asociado a una respuesta vasomotora anormal que provoca hipotensión (respuesta vasodepresora), bradicardia (respuesta cardioinhibitoria) o respuesta mixta². En 50 a 80% de los casos la forma es mixta, vasodepresora en 12 a 35% y cardioinhibitoria en 5 a 15%¹⁷. Varias teorías son presentadas para explicar estas anomalías. Una de las teorías más aceptables es aquella asociada al reflejo de Bezold-Jarisch^{2, 10, 12, 15, 18}.

Normalmente la disminución del retorno venoso al ventrículo derecho y del volumen sistólico causa inhibición de los barorreceptores y mecanorreceptores, situados en la arteria pulmonar en las paredes del atrio y de los ventrículos que envían señales para los centros cardiovasculares del tallo encefálico. De esta manera, hay un reflejo central que causa reacción simpática con un mayor inotropismo y cronotropismo cardíaco con vasoconstricción periférica que mantiene la presión arterial sistémica y perfusión cerebral¹⁸. La hipotensión inicial también activa los barorreceptores del seno carotídeo resultando en taquicardia. En los pacientes con Síncope Neurocardiogénico, luego de esta respuesta simpática inicial ocurre una respuesta paradójica con aumento de la actividad parasimpática (vasovagal), causando vasodilatación periférica, hipotensión y síncope.

La contracción miocárdica vigorosa causa una respuesta vasovagal debido a una excesiva activación de los mecanorreceptores intramiocárdicos (fibras C vagales) ubicados en el ventrículo izquierdo y arteria pulmonar, causando hipotensión y bradicardia.

Otros mecanismos responsables descritos son el aumento de mediadores químicos como la epinefrina, endorfinas, adrenalina, serotonina, óxido nítrico endógeno y adenosina^{12, 19}. La serotonina tiene una gran participación en la regulación del simpático, parasimpático y la integración neurohumoral con el sistema cardiovascular. Administración intraventricular o intracerebral de serotonina causa inhibición simpática, bradicardia e hipotensión en estudios con animales²⁰. Otra teoría que explica el síncope se refiere a la hipotensión sistémica causando reducción del flujo sanguíneo cerebral por vasoconstricción^{20, 21}.

Los episodios asociados a determinados gatillos situacionales como defecaciones, tos, micciones, están relacionados a una respuesta anormal a estímulos en los receptores genitourinarios, gastrointestinal y pulmonares¹³.

Síndrome del seno carotídeo (SSC): ocurre con la estimulación mecánica de los senos carotídeos, y que puede ser reproducido con un masaje del seno carotídeo¹³. Estímulos como masaje del seno, barbear, uso de collares ceñidos, elevación de los brazos y rotación de la cabeza pueden desencadenar estos episodios¹⁶. Dos hipótesis intentan explicar la fisiopatología del SSC: una lesión a nivel de los receptores del seno de la carótida o disfunción central a nivel del sistema nervioso autónomo²².

Síndrome de taquicardia postural ortostática: este cuadro puede ser considerado una variante de SNGC y está caracterizada por una taquicardia [>30 latidos por minuto (lpm) en relación a la posición supina o una frecuencia igual o mayor a 120 lpm] en los primeros 10 minutos de la adopción de la posición de bipedestación, e hipotensión leve asociada a síntomas de síncope o presíncope. Cesa con el decúbito²³. Esta respuesta está relacionada a una disfunción autonómica con una incapacidad del aumento de la vasoconstricción periférica que ocurre en la bipedestación seguida de una taquicardia compensatoria²³.

Síncope de causa cardíaca: Son poco frecuentes pero están relacionados a un pronóstico grave, pudiendo ser fatal en hasta el 50% de los casos²⁴. Puede estar asociado a una enfermedad cardíaca o más frecuentemente a una arritmia cardíaca²⁵. Síncope en pacientes con cardiopatía es debido a una disminución de la contractibilidad cardíaca (isquemia o miocardiopatía), obstrucción al flujo cardíaco (estenosis aórtica, pulmonar o hipertensión pulmonar) o por arritmia cardíaca (bradicardia o taquicardia)^{2, 12, 26}. Las crisis generalmente no están asociadas a síntomas premonitorios y se relacionan con ejercicio físico o estrés emocional. Fatiga, palpitaciones y dolor precordial pueden preceder al síncope. El evento

puede requerir resucitación cardiopulmonar. Anamnesis familiar positiva con episodios de síncope, muerte súbita precoz e inexplicada, arritmia o infarto del miocardio en jóvenes^{2, 6, 12}. Entre las enfermedades estructurales podemos citar la estenosis aórtica, estenosis pulmonar severa con hipertensión pulmonar. Miocardiopatías dilatadas e hipertróficas, lesiones de isquemia y malformaciones coronarias deben ser consideradas en el diagnóstico²⁶. Como se menciona previamente, el síncope asociado a estrés o ejercicio puede ser causado por una arritmia cardíaca. Taquicardia y palpitaciones asociadas a síntomas vegetativos indican esta posibilidad. Entre las taquiarritmias podemos citar el Síndrome del QT prolongado, Síndrome de Brugada, Síndrome de Wolf-Parkinson-White y la Taquicardia Ventricular Catecolaminérgica que presenta un electrocardiograma normal en reposo y la arritmia es fácilmente reproducida durante el ejercicio. Pueden ser fatales^{25, 26}. Entre las bradiarritmias se encuentran el Bloqueo Atrio-Ventricular completo que puede ser congénito o adquirido, prolongación del espacio PR y enfermedad del seno sinusal^{25, 26}.

Condiciones no sincopales: Estos cuadros clínicos son similares al síncope pero el mecanismo es distinto de la hipoperfusión cerebral. Las etiologías son distintas:

1) Neurológica: Las crisis epilépticas están asociadas a una descarga neuronal y no propiamente a alteraciones del flujo cerebral. Durante la crisis hay actividad epiléptica en el monitoreo electroencefalográfico (EEG). En el síncope el EEG muestra lentificación²⁷. En la Epilepsia los factores desencadenantes son raros, los pródromos están relacionados a síntomas sensoriales, psíquicos, sensitivos y motores, el inicio es súbito, la duración es más larga, seguida de un período post crítico prolongado caracterizado por confusión, somnolencia y cefalea. En el síncope los síntomas convulsivos son tardíos asociados a hipotensión y asistolia prolongada, los factores desencadenantes son frecuentes, los pródromos son caracterizados por náusea, zumbidos, mareos, alteraciones visuales típicas, cefalea; el inicio del episodio es lento, flácido, la duración generalmente es menor^{28, 29}. Una gran confusión en el diagnóstico es que las crisis pueden ser causadas por episodios de síncope, en el 11.6% de adolescentes con Test de inclinación positivo³⁰. Drogas antiépilépticas pueden deprimir la contractilidad cardíaca causando síntomas cardiovasculares con episodios de síncope que pueden ser interpretados como epilepsia refractaria²⁹. Crisis epilépticas pueden causar paro cardíaco pudiendo llevar a muerte súbita³¹. En la migraña son frecuentes episodios de cefalea asociados a náuseas, vómitos, mareos, síntomas visuales, sensoriales y sensitivos. Los pródromos son característicos. Hay antecedentes familiares de migraña. Síncope neurocardiogénico puede estar asociado con migraña y puede ocurrir durante los vómitos^{32, 33}.

2) Otras causas: Origen metabólico (hipoxemia, hipoglucemia, hipomagnesemia e hipocalcemia), origen psicológico o psiquiátrico (histeria, crisis conversivas, crisis de pánico, depresión mayor, ataque de pánico, Síndrome de Munchausen, abuso sexual) e intoxicaciones (cocaína, alcohol, monóxido de carbono, diuréticos, antiarrítmicos)^{2, 12, 13}.

Diagnóstico

Diagnóstico Clínico

La mayoría de las causas del síncope son benignas, pero una causa cardíaca puede ser fatal. Así, el objetivo inicial de la evaluación de un niño con síncope es diferenciar causas benignas de una causa cardíaca potencialmente grave y tratable¹. Una historia minuciosa asociado al examen físico permite el diagnóstico del síncope en el 50 a 60% de los casos¹. La sospecha clínica ocurre cuando un paciente presenta una pérdida total o parcial de la conciencia de forma lenta y prolongada. Durante el episodio de síncope el paciente presenta pulsos débiles o ausentes, palidez o cianosis, piel fría, pupilas dilatadas y sudoración. Puede ocurrir incontinencia fecal o urinaria y movimientos tónico o clónicos. La duración es rápida, menos de 1 minuto. Sigue después una fase post crítica (5-30 minutos) en la que el paciente presenta cefalea, fatiga y náuseas. El examen físico debe ser completo, con atención especial a los signos vitales, examen cardiovascular y neurológico. Debe evaluarse la frecuencia cardíaca (FC) y medir la tensión arterial (TA) en posición acostada, sentada y de pie (a los 2, 5 y 10 minutos)². Durante la auscultación del corazón, arterias carótidas, subclavias y fosas supraclaviculares, debe buscarse soplos e identificar anomalías del ritmo cardíaco. Debe realizarse un examen neurológico completo^{2, 6, 10, 12, 34, 35}.

Estudios Complementarios

Después de una minuciosa evaluación clínica (antecedentes en la historia, examen físico, examen cardiovascular, examen neurológico) varios exámenes complementarios básicos deben ser solicitados, como estudios de laboratorio (glicemia, electrolitos –sodio, potasio, magnesio, calcio–, hematocrito y hemoglobina) y un electrocardiograma.

Pruebas cardíacas

Electrocardiograma (ECG): Un ECG siempre debe ser realizado para diagnosticar arritmia cardíaca y es de ayuda para diagnosticar enfermedades cardíacas estructurales. El ECG junto a la evaluación clínica permite identificar hasta 96% de las causas de arritmias⁵. Se indica

en todos los pacientes que presentan el primer episodio de síncope.

Monitoreo electrocardiográfico continuo (Holter de 24 o 48 horas): Está indicado en el estudio de arritmias cardíacas. El problema es que las arritmias pueden ser sintomáticas y los episodios pocas veces son vistos en la monitorización. Cerca de 4% de los pacientes presentan síntomas con el episodio de arritmia y 17% presentan síntomas sin arritmias, excluyendo teóricamente las arritmias como causa del síncope. En 79% de los pacientes que no presentaron síntomas durante la monitorización, 13% tenían arritmia. Así, la ausencia de síntomas durante monitorización, la presencia de arritmias leves o ausencia de arritmias no aleja el diagnóstico de arritmia^{36, 37}.

Ecocardiografía: La ecocardiografía en la ausencia de evidencia clínica de enfermedad cardíaca (historial clínico, auscultación, ECG, radiología) no ayuda al diagnóstico de la etiología del síncope, por lo tanto no es recomendado como examen de rutina para síncope^{36, 38}.

Test de Inclinación (TI): puede ser realizado en niños mayor de 3 años para el diagnóstico de SNCG. La sensibilidad varía de 26% a 80% y la especificidad es aproximado a un 90%¹. El TI es positivo en 41.6% a 60% en niños y adolescentes^{39, 40}. Para algunos autores este examen debe ser restringido para los casos con episodios recurrentes, presentaciones atípicas o graves que no responden al tratamiento inicial⁴¹. El TI es contraindicado en enfermedades cardíacas graves como estenosis aórtica, estenosis mitral y enfermedades coronarias⁴². El test consiste en colocar el paciente en una mesa basculante en posición supina conectado a registro continuo de ECG y tensión arterial (TA). En los primeros 5 a 10 minutos se debe verificar el valor basal de la TA, registro del ECG y frecuencia cardíaca (FC). En seguida se inclina la mesa en un ángulo de 60 a 90 grados durante 10 a 60 minutos^{12, 36, 39, 43, 44}. Un tiempo menor (20 a 30 minutos) es considerado para niños y adolescentes^{39, 45}. Sustancias químicas como el isoproterenol puede ser utilizado después del examen inicial con la técnica basal (inclinación)^{36, 39, 46}. La prueba es considerada positiva cuando se reproducen los síntomas de Síncope o presíncope como náuseas, alteraciones visuales, palidez, mareos con o sin alteraciones de la TA, FC y EC. Son considerados los siguientes patrones anormales: 1) SN (vasovagal), hipotensión sin o con bradicardia, 2) Hipotensión ortostática con taquicardia, aumento de la frecuencia cardíaca (30 lpm hasta el máximo de 120 lpm) en los primeros 10 minutos del test asociado a leves alteraciones de la TA, 3) Disfunción autonómica, hipotensión con alteraciones de la TA sistólica y diastólica, sin cambios significativos en la frecuencia cardíaca, 4) Respuesta psicogénica, pacientes presentan síncope sin alteraciones de la FC, ECG o TA³⁶.

Específicamente, se considera anormal: 1) TA sistólica < 80 mmHg o disminución de 15 mmHg y/o TA diastólica < 50 mmHg 2) bradicardia de <75 latidos por minuto (lpm) para niños de 4 a 6 años de edad, < 65 lpm de 7 a 8 años de edad, <60 bpm para 8 años de edad o niños mayores⁴³. Si el paciente permanece asintomático en el TI con estimulación basal, la mayoría de los investigadores usan isoproterenol, un estimulante beta-1, para incrementar la contractilidad miocárdica (estimulación de las fibras C)⁴⁷. Un estudio demostró que el test con isoproterenol indujo Síncope con más frecuencia que el estudio basal (56% versus 32%)⁴⁸. El TI es positivo a cualquier edad, dependiendo del grado de severidad de la disfunción autonómica. Qingyou relata una mayor frecuencia positiva en el sexo femenino, en adolescentes mayores (12-20 años) y está relacionado con la presencia de factores desencadenantes (levantarse súbitamente por la mañana, ortostatismo prolongado o estrés emocional) y pródromos (náuseas, alteraciones visuales, zumbidos)⁴³.

Otros exámenes: La compresión ocular durante el electroencefalograma permite diferenciar espasmo del sollozo y síncope, de crisis epiléptica cuando es realizado en servicios especializados⁴⁹. Ante la sospecha de crisis epiléptica, se debe ordenar evaluación neurológica, electroencefalograma y examen de neuroimágenes, principalmente si presentan signos neurológicos focales⁵⁰. Una consulta psiquiátrica es importante para los pacientes en que la causa emocional puede estar asociada.

En la figura 1 se presenta un algoritmo para la evaluación inicial en la infancia y adolescencia.

Tratamiento

El tratamiento del síncope está dirigido a conductas generales educativas para prevenir y evitar los factores desencadenantes y a la terapia específica para cada caso, conforme la etiología.

Pérdida transitoria del conocimiento

Evaluación inicial: historia, examen físico, presión arterial en supino y bipedestación, semiología cardiológica y electrocardiograma

Síncope		Evento no sincopal		
Factores desencadenantes	Historia familiar de muerte súbita o infarto cardíaco	Episodios repetidos	Início súbito	Crisis en ayuno
Pródromos típico		Clínica variable	Pérdida de conocimiento prolongado	sudoración
Caída lenta y progresiva	Arritmia cardíaca, enfermedad cardíaca, examen cardiológico	Factores emocionales de riesgo	Período pos-crítico prolongado	hiperventilación
Recuperación rápida		Exámenes complementarios	Síntomas de crisis convulsivas en el inicio de los episodios	coma
	Anormal. Dolor o cansancio a los ejercicios o stress	Normales		uso de drogas
<i>Síncope Neurocardiogénico</i>	<i>Enfermedad cardíaca</i>	<i>Crisis conversiva, simulación</i>	<i>Crisis epiléptica</i>	<i>Disturbio metabólico-intoxicación</i>
Electrocardiograma	Electrocardiograma Holter, ecocardiografía y Otros exámenes electrofisiológicos	Evaluación psiquiátrica o psicológica	Electroencefalograma Estudio con Imagen (TC o RM)	Estudios metabólicos, Análisis toxicológicos

Fig. 1.- Algoritmo para la evaluación inicial de pérdida transitoria del conocimiento en la infancia y adolescencia

Síncope neurocardiogénico

Medidas generales: además de explicar al enfermo y familiares la naturaleza de su problema e instruirlo para evitar las situaciones predisponentes como ejercicios exagerados, uso de ropas apretadas, ambientes cerrados, calor, aglomeración de personas, ortostatismo prolongado, dolor, cuidados en la tos, micción y defecación, por ejemplo, debe mantenerse una hidratación apropiada con ingesta adecuada de líquidos y sal (1 gr. al día), así como evitar medicamentos que alteren la regulación del volumen. Medidas generales como levantarse despacio, dormir en posición de 45°, presión con medias elásticas compresivas pueden ser útiles. Varios tratamientos con distintas maniobras de posición son propuestos. Un estudio controlado mostró que maniobras físicas de contrapresión de las piernas (cruce de piernas) o de los brazos (agarrar las manos y tensar los brazos) son capaces de inducir un aumento significativo de la presión arterial durante la fase inminente del síncope que permite evitar o retrasar la pérdida de conocimiento⁵¹.

Tratamiento farmacológico:

La mayoría de los pacientes con SNCG no necesitan de tratamiento farmacológico. Este es indicado para los casos recurrentes, o incapacitantes o asociados a traumas significativos y que no son controlados con las medidas preventivas. Seguidamente presentamos los principales medicamentos utilizados para reducir la frecuencia y gravedad de los síncope^{2, 15, 16, 34, 42, 52}.

Bloqueantes beta adrenérgicos: es utilizado para bloquear la activación del reflejo de Bezold-Jarisch disminuyendo la contractilidad cardíaca. Se han utilizados el propanolol (1-2 mg/kg/día), atenolol (1-2 mg/kg/día) y metoprolol (1-2mg/kg/día). Efectos colaterales: fatiga, broncoespasmo, hipotensión, bradicardia y depresión⁵³.

Fludrocortisona: aumenta la reabsorción renal de sodio con consecuente aumento del volumen sanguíneo. También aumenta la sensibilidad vascular a los efectos vasoconstrictores de la norepinefrina. La dosis inicial es de 0,05 a 0,1 mg/día aumentando hasta 1,0 mg/día. Efectos colaterales: hipertensión, hipomagnesemia, hipocalcemia, depresión, edema, cefalea y acné⁵³.

Inhibidores de la recaptación de serotonina (IRS): inhiben la recaptación de la serotonina en las sinapsis con aumento de la concentración de serotonina intrasináptica y disminución en los receptores post sinápticos. Así se obtiene una disminución en la respuesta a la serotonina que causa hipotensión y bradicardia durante la SNCG. Se utiliza la fluoxetina (5-20 mg/día), sertralina (25-100 mg/día) y paroxetina (10-20 mg/día). Efectos secundarios: anorexia, bulimia, cefalea, ansiedad, náusea, diarrea, fatiga, prurito, insomnio y somnolencia^{2, 54}.

Teofilina: efectivo en hasta 80% de la SN. Actúa a través del bloqueo de la adenosina, la cual es un mediador de la hipotensión y bradicardia.

Estimulantes alfa adrenérgicos: aumentan la resistencia vascular periférica (vasoconstricción) y disminuyen la capacidad venosa. Se han estudiados la efedrina, etilefrina, dextroanfetamina y el metilfenidato^{2,15}. La midodrine, utilizada en la dosis de 2,5 mg 2 veces al día, es eficaz en 75% de de los pacientes⁵⁵.

Se debe resaltar que estudios randomizados no demostraron diferencias significativas estadísticas entre el tratamiento medicamentoso y el placebo en la mayoría de los estudios^{16, 44}. Midodrine y los IRS son los medicamentos que se mostraron eficaces en estudios controlados^{54, 55}. Los estudios controlados con bloqueantes beta adrenérgico y fludrocortisona no probaron la eficacia de estos tratamientos^{16, 56}.

Otras drogas como la teofilina, disopiramida, verapamil y anticolinérgicos pueden ser utilizados^{2, 15, 16, 34}.

La recurrencia de los episodios de SNCG en niños ha sido poco estudiada. Scout y col. reportaron una recurrencia de 52% en niños tratados por 6 meses con atenolol y fludrocortisona⁵³. En otro estudio, con un seguimiento de 54 meses en 15 niños (8 niñas) con TI negativo, sin tratamiento, solamente 2 (13%) recidivaron, y 25 (15 niñas) con TI positivo, tratados con fludrocortisona, atenolol o IRS, 52% recidivaron⁵⁷. Estudio con adultos y niños mostraron una recidiva de 59% de los episodios post suspensión de la terapia específica⁵⁸. Otros estudios con adultos refieren recidiva de los episodios entre 64,8 a 72% de los pacientes seguidos por >2 años⁵⁹. El TI negativo después de 6 meses de terapia está relacionado con menor probabilidad de recidiva (2% versus 36%)⁶⁰.

Marcapaso cardíaco: El uso de marcapasos todavía es controversial. La dificultad se refiere al hecho de que la hipotensión precede la bradicardia en la mayoría de los pacientes con SNCG¹⁶. Hay estudios que muestran algunos resultados favorables en pacientes con SNCG⁶¹. Marcapaso es indicado en pacientes con síncope grave, resistente al tratamiento médico, con un componente cardioinhibidor predominante en la prueba de inclinación, y si la prueba terapéutica con un marcapaso bicameral temporal durante un TI muestra una buena respuesta⁵⁶. En un análisis de 5 estudios randomizados con el uso del marcapaso cardíaco en 318 pacientes, el síncope recurrió en 21% de los pacientes con marcapaso y en 44% sin marcapaso ($p < 0.005$)¹³.

Algunos criterios para iniciar el tratamiento farmacológico: dos o tres episodios de síncope al año, TI positiva y persistencia de los síntomas aun con las medidas generales^{55, 58}. En nuestra rutina empezamos con medicación beta bloqueante 1 a 2 mg/kg/día o fludrocortisona en dosis de hasta 1mg/día. Sigue en nuestro medio el

uso de IRS. Una vez obtenida una adecuada respuesta clínica (supresión de los síntomas) se mantiene el tratamiento por un periodo variable de 3 meses a un año. Las medidas generales siempre deben ser mantenidas. El tratamiento farmacológico puede ser repetido en periodos cortos.

Síncope cardíaca y episodios no sincopales

El tratamiento depende de la etiología. Por ejemplo, una malformación cardíaca necesita de tratamiento quirúrgico, una cardiomiopatía exige un trasplante cardíaco y algunas arritmias el uso de marcapaso. Los disturbios metabólicos, la corrección de los mismos con el uso de glucosa o calcio. Medicación profiláctica es indicada en la migraña grave y crisis epilépticas. El tratamiento psicológico o psiquiátrico es indicado en las crisis histéricas, simulación y/o depresión.

Conclusión

El síncope es una entidad clínica frecuente en niños y adolescentes, que presenta evolución benigna, pero potencialmente grave. El diagnóstico debe hacerse lo más pronto posible para identificar el mecanismo fisiopatológico y la posible etiología con el objeto de establecer un tratamiento específico y precoz. Deben ser consideradas las causas neurocardiogenéticas, cardíacas y los cuadros diferenciales de origen neurológico, metabólico y psiquiátrico. La evaluación del síncope se basa principalmente en una historia clínica actual y examen clínico detallado. Estudios metabólicos, investigación de enfermedades neurológicas o psiquiátricas son innecesarios a menos que las evidencias clínicas los indiquen. Estudios cardiológicos complementarios dependen del resultado del "screening" inicial. El Test de Inclinación es el test por excelencia para confirmar el diagnóstico del síncope neurocardiogenético y debe ser considerado conforme la clínica. Prevención y medidas educacionales están indicados en todos los pacientes. Tratamiento específico debe ser indicado para cada paciente. El tratamiento medicamentoso está indicado en síncope neurocardiogenéticos con episodios recurrentes o con el riesgo de lesiones y consiste principalmente en drogas betabloqueantes, estimulantes alfa adrenérgicos, inhibidores de la recaptación de serotonina y fludrocortisona. La evolución es favorable en la gran mayoría de los pacientes aunque la recidiva de crisis sea frecuente.

Conflicto de interés: ninguno

Bibliografía

1. Strickberger SA, Benson DW, Biaggioni I, Callans DJ, Cohen MI, Ellenbogen KA, et al. AHA/ACCF scientific

- statement on the evaluation of syncope: from the American Heart Association Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Nursing, Cardiovascular Disease in the Young, and Stroke, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group; and the American College of Cardiology Foundation In Collaboration With the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 473-84.
2. Johnsrude CL. Current approach to pediatric syncope. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 522-31.
3. Ruckman RN. Cardiac causes of syncope. *Pediatr Rev* 1987; 9: 101-8.
4. Prodinge RJ, Reisdorff EJ. Syncope in children. *Emerg Med Clin North Am* 1998; 16: 617-26, ix.
5. Driscoll DJ, Jacobsen SJ, Porter CJ, Wollan PC. Syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1039-45.
6. Massin MM, Bourguignon A, Coremans C, Comte L, Lepage P, Gerard P. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. *J Pediatr* 2004; 145: 223-8.
7. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5 (6 Suppl): 118B-121B.
8. Kapoor W, Peterson J, Wieand HS, M. K. Diagnostic and prognostic implications of recurrences in patients with syncope. *Am J Med* 1997; 83: 700-8.
9. Linzer M, Pontinen M, Gold DT, Divine GW, Felder A, Brooks WB. Impairment of physical and psychosocial function in recurrent syncope. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1037-43.
10. McHarg ML, Shinnar S, Rascoff H, Walsh CA. Syncope in childhood. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 367-71.
11. Berger S, Dhala A, DZ. F. Sudden cardiac death in infants, children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 221-34.
12. Pace AE, J. S. Síncope en pediatría (Parte 1): etiología, diagnóstico y tratamiento del lactante al adolescente. *Arch Argent Pediatr* 2004; 102: 344-52.
13. Brignole M, Alboni P, Benditt DG, et al. [Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. Update 2004. Executive summary]. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 175-93.
14. Kaufmann H. Neurally mediated syncope: pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Neurology* 1995; 45 (Suppl 5): S12-8.
15. Araya-Gómez V. Síncope Neurocardiogenético. *Acta Méd Costarric* 2001; 43: 11-9.
16. Chen-Scarabelli C, Scarabelli TM. Neurocardiogenic syncope. *Bmj* 2004; 329: 336-41.
17. Wolff GS. Unexplained syncope: clinical management. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20: 2043-7.
18. Mark AL. The Bezold-Jarisch reflex revisited: clinical implications of inhibitory reflexes originating in the heart. *J Am Coll Cardiol* 1983; 1: 90-102.
19. Kosinski D, Grubb BP, Temesy-Armos P. Pathophysiological aspects of neurocardiogenic syncope: current concepts and new perspectives. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18: 716-24.
20. Grubb BP, Karas BJ. The potential role of serotonin in the pathogenesis of neurocardiogenic syncope and related autonomic disturbances. *J Interv Card Electrophysiol* 1998; 2: 325-32.
21. Abe H, Kohshi K, Kuroiwa A. Possible involvement of cerebral hypoperfusion as trigger of neurally-mediated vasovagal syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 613-6.
22. Tea SH, Mansourati J, L'Heveder G, Mabin D, Blanc JJ. New insights into the pathophysiology of carotid sinus syndrome. *Circulation* 1996; 93: 1411-6.

23. Grubb BP, Karas B. Clinical disorders of the autonomic nervous system associated with orthostatic intolerance: an overview of classification, clinical evaluation, and management. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999; 22: 798-810.
24. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *Jama* 1996; 276: 199-204.
25. Massin MM, Malekzadeh-Milani S, Benatar A. Cardiac syncope in pediatric patients. *Clin Cardiol* 2007; 30: 81-5.
26. Villain E. [Cardiac syncope in children]. *Arch Pediatr* 2004; 11: 169-74.
27. Grubb BP, Samoil D, Kosinski D, et al. Cerebral syncope: loss of consciousness associated with cerebral vasoconstriction in the absence of systemic hypotension. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 652-8.
28. Thilenius OG, Ryd KJ, Husayni J. Variations in expression and treatment of transient neurocardiogenic instability. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1193-5.
29. Kowacs PA, Silva Junior EB, Santos HL, et al. Syncope or epileptic fits? Some examples of diagnostic confounding factors. *Arq Neuropsiquiatr* 2005; 63: 597-600.
30. Sanmartin FM, Nunez RA, Martinon-Torres F, Puñal EJ, JM. S. Convulsive syncope: characteristics and reproducibility using the tilt test. *An Pediatr* 2003; 59: 441-7.
31. Devinsky O, Pacia S, Tatambhotla G. Bradycardia and asystole induced by partial seizures: a case report and literature review. *Neurology* 1997; 48: 1712-4.
32. Bandinelli G, Cencetti S, Bacalli S, Lagi A. Disease-related syncope. Analysis of a community-based hospital registry. *J Intern Med* 2000; 247: 513-6.
33. Lewis NP, Fraser AG, Taylor A. Syncope while vomiting during migraine attack. *Lancet* 1988; 2: 400-1.
34. Pace AE, J. S. Síncope en pediatría (Parte 2): etiología, diagnóstico y tratamiento del lactante al adolescente. *Arch Argent Pediatr* 2004.; 102: 461-467.
35. Linzer M, Yang EH, Estes III M, Wang P, Vorperian VR, N. K. Clinical Guideline: Diagnosing Syncope: Part 1: Value of History, Physical Examination, and Electrocardiography. *Ann Intern Med* 1997; 126: 989-996.
36. Gupta AK, Maheshwari A, Lokhandwala Y. Evaluation of syncope: an overview. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2001; 1: 12-22.
37. DiMarco JP, Philbrick JT. Use of ambulatory electrocardiographic (Holter) monitoring. *Ann Intern Med* 1990; 113: 53-68.
38. Ritter S, Tani LY, Etheridge SP, Williams RV, Craig JE, Minich LL. What is the yield of screening echocardiography in pediatric syncope? *Pediatrics* 2000; 105: E58.
39. Mora EC, Jaramillo CV, DA. R. Características demográficas, clínicas y terapéuticas de pacientes pediátricos con prueba de mesa basculante. *Rev Col Cardiol* 2004; 11: 122-30.
40. Wu TC, Hachul D, Scanavacca MES. Diagnostic Value of the Tilt-Table Test for the Assessment of Syncope in Children and Adolescents. *Arq Bras Cardiol* 2001; 77: 505-8.
41. Massin M. Neurocardiogenic syncope in children: current concepts in diagnosis and management. *Paediatr Drugs* 2003; 5: 327-34.
42. Benditt DG, Fahy GJ, Lurie KG, Sakaguchi S, Fabian W, Samniah N. Pharmacotherapy of neurally mediated syncope. *Circulation* 1999; 100: 1242-8.
43. Qingyou Z, Junbao D, Jianjun C, Wanzhen L. Association of clinical characteristics of unexplained syncope with the outcome of head-up tilt tests in children. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 360-4.
44. Brignole M, Menozzi C, Gianfranchi L, Lolli G, Bottoni N, Oddone D. A controlled trial of acute and long-term medical therapy in tilt-induced neurally mediated syncope. *Am J Cardiol* 1992; 70: 339-42.
45. Levine MM. Neurally mediated syncope in children: results of tilt testing, treatment, and long-term follow-up. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 331-5.
46. Vlahos AP, Tzoufi M, Katsouras CS, et al. Provocation of neurocardiogenic syncope during head-up tilt testing in children: comparison between isoproterenol and nitroglycerin. *Pediatrics* 2007; 119: e419-25.
47. Almquist A, Goldenberg IF, Milstein S, et al. Provocation of bradycardia and hypotension by isoproterenol and upright posture in patients with unexplained syncope. *N Engl J Med* 1989; 320: 346-51.
48. Shen WK, Jahangir A, Beinborn D, Lohse CM, Hodge DO, Rea RF, et al. Utility of a single-stage isoproterenol tilt table test in adults: a randomized comparison with passive head-up tilt. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 985-90.
49. Khurana DS, Valencia I, Kruthiventi S, et al. Usefulness of Ocular Compression During Electroencephalography in Distinguishing Breath-Holding Spells and Syncope From Epileptic Seizures. *J Child Neurol* 2006; 21: 907-10.
50. Gordon TA, Moodie DS, Passalacqua M, et al. A retrospective analysis of the cost-effective workup of syncope in children. *Cleve Clin J Med* 1987; 54: 391-4.
51. Van Dijk N, Quartieri F, Blanc JJ, Garcia-Civera R, Brignole M, Moya A, et al. Effectiveness of physical counterpressure maneuvers in preventing vasovagal syncope: the Physical Counterpressure Manoeuvres Trial (PC-Trial). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 1652-7.
52. Oslizlok P, Allen M, Griffin M, Gillette P. Clinical features and management of young patients with cardioinhibitory response during orthostatic testing. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1363-5.
53. Scott WA, Pongiglione G, Bromberg BI, Schaffer MS, Deal BJ, Fish FA, et al. Randomized comparison of atenolol and fludrocortisone acetate in the treatment of pediatric neurally mediated syncope. *Am J Cardiol* 1995; 76: 400-2.
54. Di Girolamo E, Di Iorio C, Sabatini P, Leonzio L, Barbone C, Barsotti A. Effects of paroxetine hydrochloride, a selective serotonin reuptake inhibitor, on refractory vasovagal syncope: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1227-30.
55. Qingyou Z, Junbao D, Chaoshu T. The efficacy of midodrine hydrochloride in the treatment of children with vasovagal syncope. *J Pediatr* 2006; 149: 777-80.
56. Brignole M. Randomized clinical trials of neurally mediated syncope. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14 (9 Suppl): S64-9.
57. Salim MA, Ware LE, Barnard M, Alpert BS, DiSessa TG. Syncope recurrence in children: relation to tilt-test results. *Pediatrics* 1998; 102 (4 Pt 1): 924-6.
58. Bastos S, Scanavacca M, Darrieux F, Ludovice AC, Sosa E, T. H. Clinical Outcome of Patients with Neurocardiogenic Syncope (NCS) After Therapy Interruption. *Arq Bras Cardiol* 2006; 86: 256-2; 60.
59. Sheldon R, Rose S, Koshman ML. Comparison of patients with syncope of unknown cause having negative or positive tilt-table tests. *Am J Cardiol* 1997; 80: 581-5.
60. Hachul D, Scanavacca MES. Does a Role Exist for Tilting-Guided Therapy in the Management of Neurocardiogenic Syncope? *Arq Bras Cardiol* 2002; 78: 167-71.
61. Fitzpatrick A, Theodorakis G, Ahmed R, Williams T, Sutton R. Dual chamber pacing aborts vasovagal syncope induced by head-up 60 degrees tilt. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14: 13-9.