

Mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes. Estudio observacional de base poblacional

Benito Morentin^a, M. Paz Suárez-Mier^b, Beatriz Aguilera^b y Andrés Bodegas^c

^aServicio de Patología Forense de Bizkaia. Instituto Vasco de Medicina Legal. Bilbao. Bizkaia. España.

^bServicio de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Madrid. España.

^cUnidad de Arritmias y Marcapasos. Servicio de Cardiología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción y objetivos. Hay pocos estudios sobre la mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes. El objetivo de este estudio es analizar sus características epidemiológicas y clinicopatológicas.

Pacientes y método. Estudio observacional sobre la población general de todas las muertes en personas de 1-35 años de edad en Bizkaia durante 12 años.

Resultados. Hubo 40 fallecimientos por enfermedades del miocardio: 30 muertes súbitas y 10 no súbitas; 29 varones y 11 mujeres (edad media, 25,3 años). La tasa de mortalidad fue de 0,64/100.000 habitantes/año. El riesgo relativo de muerte súbita fue significativamente más alto que el de muerte no súbita, en particular entre adolescentes y varones jóvenes. Las causas de muerte fueron: miocarditis en 12 casos (el 83,3% por muerte súbita), miocardiopatía dilatada en 10 (el 80% por muerte no súbita), miocardiopatía arritmogénica en 7, miocardiopatía hipertrófica en 6 e hipertrofia ventricular izquierda concéntrica idiopática en 5 (el 100% por muerte súbita). Sólo en 3 casos de muerte súbita la enfermedad se diagnosticó en vida. Diez sujetos presentaron en vida síntomas o anomalías electrocardiográficas, pero sin diagnóstico de la enfermedad. Se detectaron condiciones comórbidas en 6 casos (obesidad mórbida en 4), síntomas prodrómicos en 6 y factores desencadenantes de la arritmia letal en 11 (deporte en 7). Durante la reanimación cardiopulmonar se observó con frecuencia fibrilación ventricular.

Conclusiones. La mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes es infrecuente y la mayoría son muertes súbitas. Algunos casos podrían ser potencialmente previsibles. Los principales esfuerzos de prevención deberían orientarse al grupo de varones adolescentes y jóvenes. Es destacable la relación entre miocardiopatía arritmogénica y deporte.

Palabras clave: Miocardiopatía. Mortalidad. Epidemiología. Prevención. Muerte súbita. Patología forense.

VÉASE EDITORIAL EN PÁGS. 197-9

Correspondencia: Dr. B. Morentin.
Servicio de Patología Forense de Bizkaia. Instituto Vasco de Medicina Legal.
Barroeta Aldamar 10, planta 1. 48001 Bilbao. España.
Correo electrónico: morentin.b@aju.ej-gv.es

Recibido el 25 de abril de 2005.
Aceptado para su publicación el 15 de diciembre de 2005.

Myocardial Disease Mortality in Children and Young Adults. A Population-Based Observational Study

Introduction and objectives. Few studies have investigated death due to myocardial disease in children and young adults. The aim of this study was to analyze the epidemiological, clinical, and pathologic characteristics of death in these cases.

Patients and method. Population-based observational study of all deaths in individuals aged 1-35 years in the Spanish province of Biscay over a period of 12 years.

Results. Forty deaths from myocardial disease occurred in 29 males and 11 females (mean age 25.3 years): 30 sudden and 10 non-sudden deaths. The mortality rate was 0.64 per 100,000 persons-year. The relative risk of sudden death was significantly greater than that of non-sudden death, particularly in adolescents and young males. The cause of death was myocarditis in 12 cases (83.3% sudden death), dilated cardiomyopathy in 10 (80% non-sudden death), arrhythmogenic cardiomyopathy in seven, hypertrophic cardiomyopathy in six, and idiopathic concentric left ventricular hypertrophy in five (100% sudden death). Myocardial disease was diagnosed before sudden death in only three cases. Ten subjects had symptoms and electrocardiogram abnormalities but their cardiomyopathy had not been diagnosed. Six individuals had a comorbid condition (morbid obesity in four), six had prodromal symptoms, and 11 had arrhythmic triggering factors (sporting activity in seven). Ventricular fibrillation was frequently observed during cardiopulmonary resuscitation.

Conclusions. Mortality due to myocardial disease in children and young adults is uncommon. Most deaths are sudden. However, some may be preventable. Preventative measures should be aimed at sudden death in adolescents and young males. There was a noticeable association between arrhythmogenic cardiomyopathy and sporting activity.

Key words: Cardiomyopathy. Mortality. Epidemiology. Prevention. Sudden death. Forensic pathology.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

ABREVIATURAS

EM: enfermedades del miocardio.
 HVIC: hipertrofia ventricular izquierda concéntrica.
 MNS: muerte no súbita.
 MS: muerte súbita.
 RR: riesgo relativo.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades del miocardio (EM) son un grupo heterogéneo e infrecuente de anomalías potencialmente letales en niños y jóvenes. En estudios epidemiológicos recientes se ha mostrado que la miocardiopatía dilatada y la miocardiopatía hipertrófica son los sustratos morfológicos más frecuentes de miocardiopatía en los niños^{1,2}. Asimismo, las EM se han asociado con la muerte súbita (MS) inesperada en personas menores de 35 años aparentemente sanas³⁻⁹. La miocarditis aguda y la miocardiopatía hipertrófica son las principales causas de MS en este grupo de edad. Por otro lado, la miocardiopatía-displasia arritmogénica del ventrículo derecho ha sido reconocida como una causa relativamente frecuente de MS en países del sur de Europa^{4,9,10}. En algunos casos, la MS es la primera manifestación de la enfermedad, pero en ocasiones el niño o joven ha tenido algún síntoma en vida¹¹. Algunas de estas EM pueden ser diagnosticadas en vida y, si son tratadas, la MS podría ser evitada. Además de la identificación de los pacientes de alto riesgo, el reconocimiento de los factores desencadenantes de las arritmias ventriculares agudas es importante en la prevención de la MS de causa cardíaca^{11,12}.

La incidencia real y la distribución por sexos y grupos de edad de la MS cardíaca en poblaciones bien definidas está mal caracterizada. Sólo unos pocos artículos observacionales han valorado este problema en niños y jóvenes. La mayoría de los estudios se ha efectuado en muestras seleccionadas o en centros de referencia, con el consiguiente sesgo y la imposibilidad de ofrecer datos epidemiológicos. Con el objetivo de evaluar los datos epidemiológicos y clínicos de la mortalidad por EM, así como de determinar las causas de MS y muerte no súbita (MNS), se efectuó un estudio retrospectivo observacional de base poblacional en niños y jóvenes menores de 35 años en la provincia de Bizkaia entre los años 1991 y 2002.

PACIENTES Y MÉTODO

El estudio fue realizado en Bizkaia (población aproximada de 1.200.000 habitantes), provincia industrial del País Vasco con una población homogénea y con un porcentaje de extranjeros respecto al total de habitantes del 0,7%. Todos los casos de 1 a 35 años de edad que murieron como consecuencia de una EM durante el período del 1 de enero de 1991 al 31 de diciembre

de 2002 fueron incluidos en este estudio. Los casos fueron clasificados como MS y MNS de acuerdo con la siguiente definición.

La MS fue definida como la que acontece de forma natural (no violenta), inesperada e instantánea, o en un intervalo inferior a las 6 h desde el inicio de los síntomas premonitorios o el colapso, en una persona en aparente buen estado de salud, que no está ingresada hospitalariamente y que se encuentra realizando sus actividades habituales en el momento del suceso fatal^{6,13}. De acuerdo con la legislación, se requiere una autopsia forense en todas las muertes violentas y sospechosas de criminalidad. Estas últimas incluyen las muertes naturales súbitas e inesperadas en niños y jóvenes no hospitalizados. El Servicio de Patología Forense de Bizkaia se encarga de la investigación de las ocurridas en Bizkaia.

En las muertes naturales no súbitas, la legislación requiere un certificado médico de defunción firmado por el médico que estaba tratando al paciente por una enfermedad previamente conocida. En Bizkaia, todos estos certificados de defunción son supervisados en el Servicio de Patología Forense. En los casos de muerte extrahospitalaria de un niño o joven se hace una investigación preliminar del caso y, en el supuesto de que haya indicios de que se trate de una muerte violenta o de una MS inesperada (a efectos forenses se considera como una muerte sospechosa de criminalidad), se solicita una autopsia forense y se anula el certificado médico de defunción (fig. 1).

Posteriormente, todos los certificados médicos de defunción y todos los informes de autopsia forense son codificados de acuerdo con la causa básica de defunción, según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9), en el Registro de Mortalidad de la Comunidad Autónoma del País Vasco (fig. 1).

Para conseguir el objetivo de este trabajo se analizaron los datos del Registro de Mortalidad y se revisaron los archivos del Servicio de Patología Forense de Bizkaia desde 1991 a 2002 (ambos inclusive). Todas las muertes súbitas ocurridas en personas de 1 a 35 años fueron examinadas. En todos los casos se practicaron una autopsia completa y estudios toxicológicos e histopatológicos. El sistema de conducción cardíaco fue estudiado de acuerdo con un método simplificado descrito previamente¹⁴. La información clínica y las circunstancias en torno a la muerte fueron también revisadas. Esta información fue obtenida de informes médicos y forenses, del atestado policial y de entrevistas con miembros de la familia del fallecido. No hubo posibilidad de revisar los informes médicos de los pacientes de MNS.

Análisis estadístico

Las tasas de incidencia del total y para cada uno de los sexos y grupos de edad fueron calculadas según los

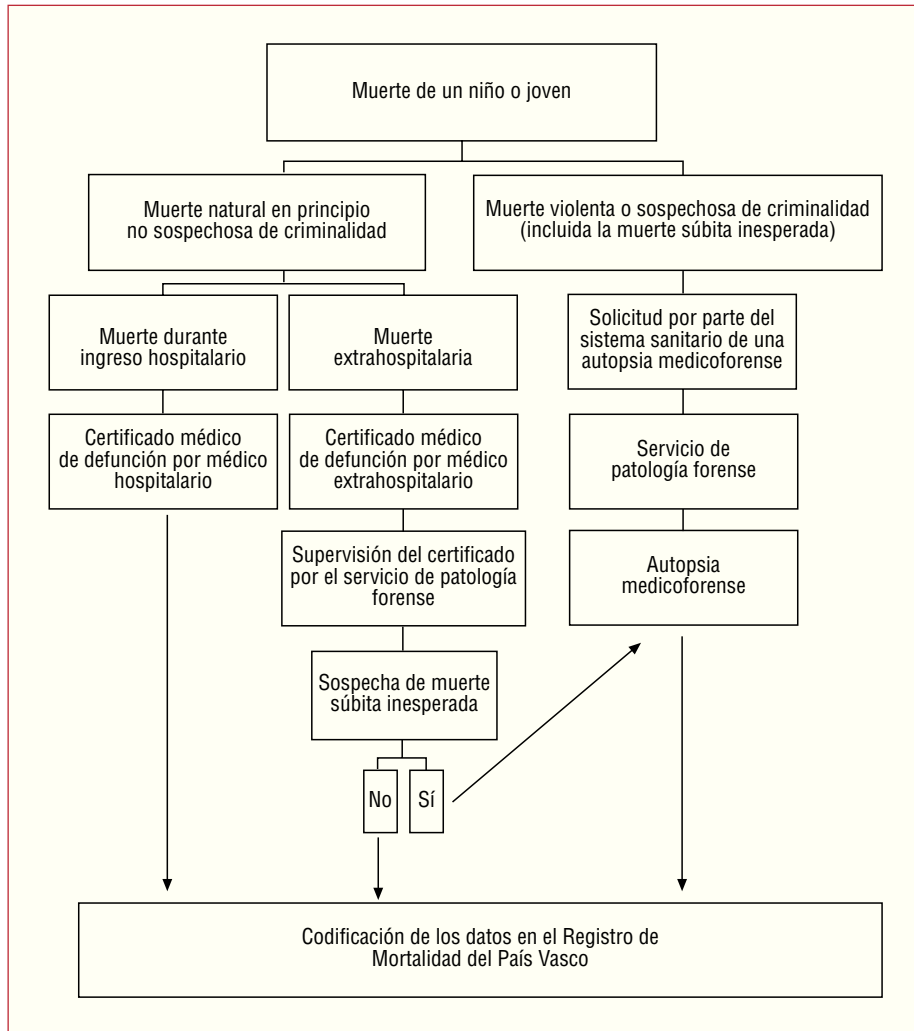


Fig. 1. Diagrama representativo de la actuación médica tras la muerte de un niño o joven en Bizkaia durante el período de estudio.

datos del censo de población de la provincia de Bizkaia de los años 1991, 1996 y 2001. Para los años interpadronales se calcularon las interpolaciones anuales de población para cada uno de los sexos y grupos de edad, considerando un crecimiento o decrecimiento anual lineal de la población. Para el año 2002 se calculó la proyección de la población suponiendo una tasa de crecimiento igual a los 5 años anteriores⁶. La media de la población de 1 a 35 años de edad en el período 1991-2002 en Bizkaia fue de 523.951 habitantes.

En un estudio previo⁶ en el que se calculó la incidencia de MS por grupos quinquenales de edad, observamos que las tasas de mortalidad eran más bajas en los grupos de edad pediátrica y que a partir de los 24 años las cifras se incrementaban progresivamente. Debido a ello, en el presente trabajo seleccionamos un primer grupo correspondiente a los grupos quinquenales de edad pediátrica (niños de 1 a 14 años) y la población restante fue clasificada en 2 grupos, uno correspondiente a los grupos quinquenales de adolescentes y jóvenes de menos edad (de 15 a 24 años) y otro a los jóvenes adultos (de 25 a 35 años de edad).

Se calculó el riesgo relativo (RR) (y su intervalo de confianza [IC] del 95%) de MS por EM en relación con la MNS, tanto para el total como para los distintos grupos de sexo y edad. Se comprobaron, asimismo, el RR y su IC del 95% de MS y MNS entre sexos y entre grupos de edad (1-14 y 15-35 años). Se usó el programa Epi Info 6 (versión 6.04). Por otro lado, se calculó la diferencia de distribución de frecuencias absolutas de MS en relación con la actividad realizada en el momento de la muerte (actividad física frente a otra actividad) entre el grupo de MS por EM y el grupo de resto de causas de MS, para lo que se utilizó el test exacto de Fisher. El nivel de significación elegido fue $p < 0,05$.

RESULTADOS

Datos epidemiológicos y demográficos

De acuerdo con los datos del Registro de Mortalidad, desde 1991 hasta 2002, en Bizkaia hubo 8.299 muertes en personas de 1 a 35 años de edad (6.130 va-

TABLA 1. Casos de muerte por enfermedades del miocardio en personas de 1 a 35 años entre 1991 y 2002 en Bizkaia. Distribución por sexos y edad

	Total	Muerte súbita	Muerte no súbita	Riesgo relativo ^a (IC del 95%)
N.º casos	40	30	10	
Incidencia anual/100.000 personas	0,64	0,48	0,16	3 (1,47-6,14)
Sexo				
Varones	29	23	6	
Incidencia anual/100.000 personas	0,90	0,72	0,19	3,83 (1,56-9,41)
Mujeres	11	7	4	
Incidencia anual/100.000 personas	0,36	0,23	0,13	1,75 (0,51-5,98)
Grupo de edad, años				
1-14	4	1	3	
Incidencia anual/100.000 personas	0,23	0,06	0,17	0,33 (0,03-3,20)
15-24	16	14	2	
Incidencia anual/100.000 personas	0,78	0,68	0,10	7 (1,59-30,80)
25-35	20	15	5	
Incidencia anual/100.000 personas	0,81	0,61	0,20	3 (1,09-8,25)

IC: intervalo de confianza.

^aRiesgo relativo de muerte súbita por enfermedades del miocardio en relación con muerte no súbita.**TABLA 2. Causas de muerte súbita en personas de 1 a 35 años (n = 170) entre 1991 y 2002**

Causas de muerte	n (%)
Cardiaca	
Enfermedad cardiaca estructural	
Enfermedades del miocardio	30 (17,6)
Enfermedad ateromatosa coronaria	27 (15,8)
Anomalías del sistema de conducción cardiaco	9 (5,3)
Enfermedad valvular	4 (2,3)
Disección de aorta	4 (2,3)
Origen anómalo de las arterias coronarias	3 (1,8)
Tetralogía de Fallot	1 (0,6)
Extracardiaca	
Hemorragia intracraneal	12 (7)
Epilepsia	12 (7)
Asma	11 (6,4)
Bronconeumonía confluyente	11 (6,4)
Otras	17 (10)
Sin alteraciones estructurales (inexplicadas) ^a	29 (17)

^aEstos casos pueden corresponder a muertes súbitas por cardiopatía no estructural (canalopatías, etc.) de las que no disponemos de pruebas diagnósticas electrocardiográficas o moleculares que nos permitan demostrarlo²⁶.

rones y 2.169 mujeres). En 40 la causa de la muerte fue una EM. En 30 casos se realizó una autopsia forense al tratarse de MS; en uno de ellos, aunque el médico había emitido el certificado médico de defunción, éste fue anulado por el sistema forense al considerarse que se trataba de una MS, procediéndose a la autopsia forense. En los otros 10 se emitió el correspondiente certificado médico, sin que en el Servicio de Patología Forense se evidenciaran datos indicativos de MS sospechosa de criminalidad, por lo que fueron incluidas en el grupo de MNS. Ningún caso de MNS por EM fue investigada por el Servicio de Patología Forense.

De los 40 casos de muerte por EM, 29 fueron varones y 11 mujeres, con una media de edad de $25,30 \pm 7,17$ años. Todos eran caucásicos. La tasa de mortalidad por EM fue de 0,64/100.000 habitantes/año, y fue más alta para varones que para mujeres, y para los grupos de edad de 15-24 y de 25-35 años que para los niños de 1-14 años (tabla 1). El RR de MS fue significativamente más alto que el de MNS, particularmente entre adolescentes y jóvenes varones (tabla 1). El RR de MS fue significativamente superior en los varones que en las mujeres (3,17; IC del 95%, 1,36-7,38) y en los jóvenes que en los niños (11,39; IC del 95% 1,55-83,65).

Causas de muerte

El análisis de los datos del Servicio de Patología Forense mostró 170 casos de MS en personas de 1 a 35 años, 30 de las cuales correspondían a EM (tabla 2).

Las EM presentes fueron miocarditis, miocardiopatía dilatada, miocardiopatía arritmogénica, miocardiopatía hipertrófica e hipertrofia ventricular izquierda concéntrica (HVIC) idiopática (fig. 2). La miocarditis fue la causa más frecuente de MS (33,3%), seguida de la miocardiopatía arritmogénica (23,3%), mientras que la miocardiopatía dilatada fue la más frecuente de las MNS (80%). La miocarditis fue la causa más frecuente en el grupo de 15-24 años (37%) y la miocardiopatía dilatada en el de 25-35 años (30%).

Hallazgos patológicos en el grupo de muerte súbita

De los 10 casos de miocarditis, el ventrículo izquierdo estaba afectado en 3, el ventrículo derecho en 3 y ambos ventrículos en 4. Cuatro casos correspondían a

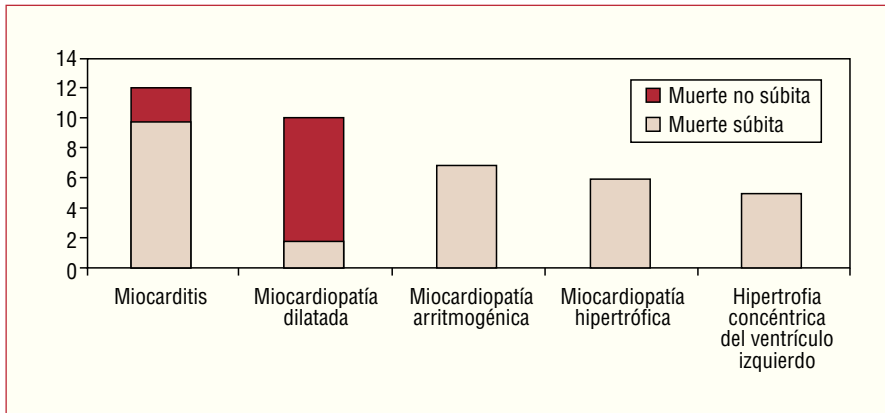


Fig. 2. Distribución de las enfermedades del miocardio según la manera de la muerte.

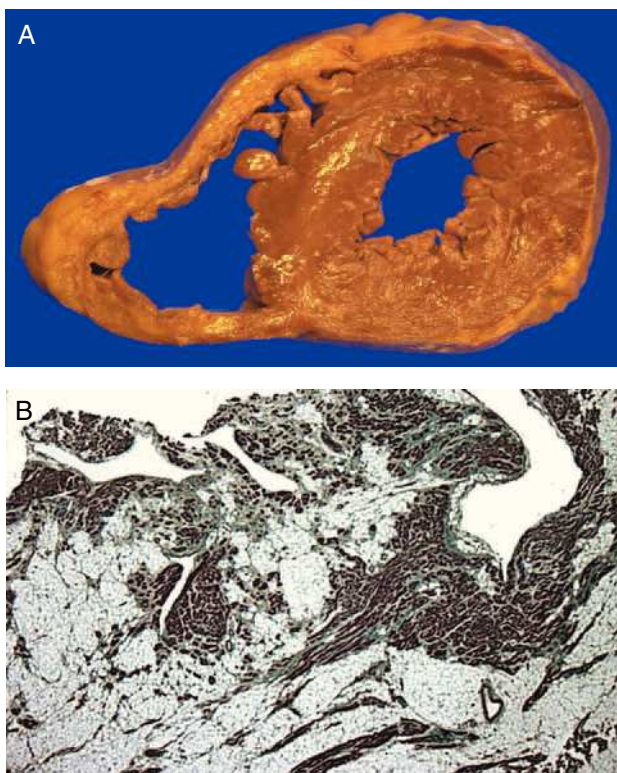


Fig. 3. A: miocardiopatía arritmogénica observada en un varón de 31 años que murió súbitamente mientras jugaba al fútbol. El ventrículo derecho está dilatado y presenta una extensa sustitución de la pared libre por tejido adiposo. B: histológicamente, el miocardio está ampliamente reemplazado por tejido fibroadiposo (tricrómico, MO $\times 4$).

miocarditis aguda (necrosis de miocitos con infiltrado inflamatorio linfocitario) (curiosamente, en estos casos también se apreció tromboembolia pulmonar); otros 4 a miocarditis subaguda (áreas de necrosis de miocitos con sustitución por tejido conectivo joven y escaso infiltrado linfocitario), y en los otros 2 casos se observó fibrosis intersticial extensa con arterias coronarias permeables, compatible con secuela de miocarditis.

En los 7 casos de miocardiopatía arritmogénica se observó una extensa infiltración fibroadiposa del ven-

trículo derecho (n = 3) (fig. 3), del ventrículo izquierdo (n = 2) o de ambos (n = 2), sin necrosis miocitaria significativa y sin enfermedad ateromatosa coronaria^{10,15,16}. En 6 casos se observaron hallazgos morfológicos característicos de la miocardiopatía hipertrófica, con hipertrofia de la porción anterior del septo (tipo I) en 2, hipertrofia de todo el septo (tipo II) (fig. 4A) en 3, e hipertrofia del septo y la pared anterior del ventrículo izquierdo en 1 (tipo III)¹⁵. El grosor parietal máximo del septo interventricular osciló entre 20 y 40 mm, y en 3 corazones fue ≥ 30 mm. (Conviene recordar que la correspondencia entre las medidas ecocardiográficas de los grosores parietales tomadas en diástole y las necroscópicas es limitada, ya que los corazones se encuentran en grados variables de contracción.) En las áreas hipertróficas macroscópicamente, el miocardio tenía aspecto arremolinado y se observaban pequeñas cicatrices. Microscópicamente, en todos se apreció una marcada hipertrofia y desorganización de los miocitos, displasia de las arterias coronarias intramurales y parches de fibrosis (fig. 4B), todas ellas lesiones diagnósticas de la miocardiopatía hipertrófica.

En 3 casos, el único hallazgo patológico fue una severa HVIC en ausencia de hipertensión arterial, enfermedad valvular, isquémica o congénita y de los rasgos histopatológicos característicos de la miocardiopatía hipertrófica y de antecedentes familiares de esta enfermedad. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de HVIC idiopática¹⁵. Finalmente, hubo 4 casos de miocardiopatía de la obesidad¹⁶, de los que 2 correspondían a una HVIC y otros 2 a una miocardiopatía dilatada.

Antecedentes médicos, pródromos y circunstancias en torno a la muerte

Sólo en 3 casos de MS la EM había sido diagnosticada en vida, todos ellos con miocardiopatía hipertrófica y bajo control cardiológico, y 2 de ellos con tratamiento farmacológico (uno verapamilo y otro

amiodarona). En 10 personas, mayoritariamente diagnosticadas de miocardiopatía arritmogénica ($n = 5$) y de miocarditis ($n = 3$), se recogieron antecedentes en vida de síntomas cardiovasculares y/o anomalías electrocardiográficas, pero sin que el diagnóstico de la enfermedad se lograra antes del fallecimiento (tabla 3). En los otros 17 casos, la MS fue la primera manifestación de la enfermedad. En 6 personas se registraron condiciones comórbidas: 2 sujetos con miocarditis habían recibido atención médica por una gastroenteritis viral y 4 sujetos presentaban obesidad mórbida. Seis pacientes (20%) tuvieron síntomas prodrómicos, principalmente síncope y dolor torácico.

Respecto a los antecedentes familiares, en 3 había el antecedente de MS prematura. Dos jóvenes con miocardiopatía arritmogénica de esta serie eran hermanos. En uno de los 3 familiares de éstos, en los cuales se efectuó un estudio cardiológico detallado, se diagnosticó la enfermedad. Además de esta familia, otros 4 familiares de primer grado de otros 2 casos de miocardiopatía arritmogénica fueron estudiados; en 2 (uno de cada familia) se diagnosticó displasia del ventrículo derecho. El estudio cardiológico de la familia de 1 caso de miocardiopatía hipertrófica no reveló signos de la enfermedad.

En 25 casos se realizaron maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP). En 9, el ECG obtenido durante la RCP mostraba fibrilación ventricular, en 8 asistolia y en 1, taquicardia ventricular que degeneraba en fibrilación ventricular.

En 11 casos se documentaron factores desencadenantes de la arritmia. En 3 jóvenes, el análisis toxicológico detectó la presencia de etanol. En 7 casos la muerte ocurrió durante la práctica de una actividad deportiva (fútbol 3, frontón 2, ciclismo 1 y baloncesto 1). En 1 caso se obtuvo el antecedente de una historia de estrés psicológico agudo en los instantes previos a la muerte. El 71% de los casos de miocardiopatía arritmogénica falleció durante el deporte. La MS relacionada con una actividad deportiva ocurrió en el 23,3% de los casos de EM (7 de 30), en comparación con el 9,3% (13 de 140) del resto de causas de MS ($p = 0,05$).

En 7 casos la muerte no fue presenciada y ocurrió en la cama, probablemente durante el sueño. En 21 casos la muerte ocurrió en un intervalo inferior a los 15 min (virtualmente instantánea) y en 2 casos entre 15 y 60 min. El 47% de las muertes fue extrahospitalario y el 53% ingresó en parada cardiorrespiratoria en urgencias.

DISCUSIÓN

La incidencia de mortalidad por EM en personas de 1 a 35 años de edad es baja y el riesgo de MS es significativamente más alto que el riesgo de MNS. Por este motivo, es importante incluir la casuística forense ya

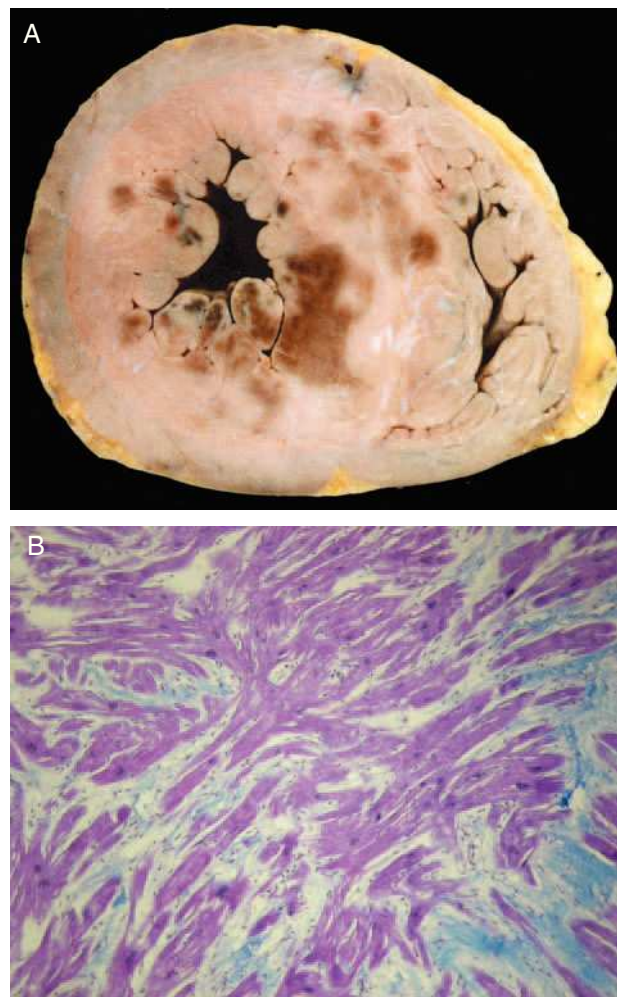


Fig. 4. A: miocardiopatía hipertrófica. Sección transversal del miocardio ventricular de un varón de 33 años que falleció súbitamente. El espesor del tabique interventricular era de 25 mm. Las zonas oscuras corresponden a extensas áreas de infarto agudo de miocardio. A: desorganización de los miocitos con incremento del colágeno intersticial, característico de la miocardiopatía hipertrófica (tricrómico, MO $\times 10$).

que, en caso contrario, la incidencia estaría subestimada. En el presente estudio, el 75% de todas las muertes por EM fueron súbitas. Por el contrario, en un estudio previo realizado en Bizkaia con el mismo tipo de población observamos que el porcentaje de MS en relación con el total de mortalidad por causas naturales fue del 4,5%, y en el grupo de enfermedades del grupo VII de la CIE-9 (aparato circulatorio) fue del 22,6%⁶. La incidencia de MS por EM observada en Bizkaia está dentro del rango descrito en otros estudios^{3,5,7}. Por otro lado, el riesgo relativo (RR) de MS es significativamente más alto entre varones, adolescentes y jóvenes en comparación con mujeres y niños. Es interesante destacar la baja frecuencia de MS por EM en niños de 1-14 años, lo que podría indicar que las miocardiopatías (sobre todo hipertrófica y arritmogénica) son clínicamente silentes hasta la adolescencia, en que

TABLA 3. Antecedentes clínicos en los 10 casos de muerte súbita con síntomas cardiovasculares y/o anomalías electrocardiográficas en los que la enfermedad del miocardio no fue diagnosticada antes de la muerte

Caso	Edad (años)/sexo	Historia clínica	Causa de la muerte
1	34/V	Dolor torácico, palpitaciones y disnea algunos días antes de la muerte. Visitado en urgencias 4 días antes de la muerte, con pruebas negativas, y medicado con paracetamol	Miocarditis
2	24/M	Disnea, taquipnea y taquicardia sinusal días antes de la muerte; medicada con propranolol	Miocarditis
3	34/V	Colapso súbito recuperado 24 h antes de la muerte	Miocarditis
4	18/V	Síncope durante ejercicio físico 15 días antes de la muerte	Miocardopatía arritmogénica
5	18/V	Síncope recurrentes durante el ejercicio físico y taquicardia ventricular. El estudio cardiológico (incluida biopsia) concluyó ausencia de cardiopatía estructural demostrable. Tratamiento en el momento de la muerte (año 1991) con quinidina y mexiletina; refractario a amiodarona. Aunque la práctica deportiva le fue prohibida, el paciente continuó efectuándola	Miocardopatía arritmogénica
6	29/V	Extrasístoles ventriculares (hermano del caso 5)	Miocardopatía arritmogénica
7	34/V	Palpitaciones y dolor torácico después del ejercicio 2 años antes del fallecimiento. Taquicardia y extrasístoles ventriculares frecuentes. En tratamiento con propafenona hasta unos meses antes de la muerte, ya que el paciente estaba asintomático	Miocardopatía arritmogénica
8	22/V	En el ECG sistemático se observó bloqueo de rama derecha	Miocardopatía arritmogénica
9	24/M	Diagnóstico de enfermedad de Wolff-Parkinson-White con 1 año de edad, posteriormente asintomática	Miocardopatía hipertrófica
10	20/V	Jugador profesional de baloncesto. Durante un estudio sistemático (incluidos ECG y ecocardiograma) fue diagnosticado de hipertrofia ventricular izquierda (corazón del atleta)	Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo idiopática

ECG: electrocardiograma.

pueden iniciarse con MS. Estos hallazgos indican que los principales esfuerzos en las prevención de la MS deberían focalizarse en los varones jóvenes y adolescentes.

A diferencia del resto de EM, en las que la muerte es principalmente súbita y causada por un mecanismo arritmico, en la miocardiopatía dilatada hay un predominio de las MNS, lo que indica que en esta entidad el fallecimiento acontece en un período más avanzado de la enfermedad a causa de una insuficiencia cardiaca congestiva¹⁷.

La miocarditis es una de las principales causas de MS en niños y jóvenes^{9,11}, como también quedó patente en nuestro trabajo. Destaca que los 4 casos de miocarditis aguda mostraron también trombos en las arterias pulmonares. Este hallazgo debería ser investigado en el futuro, aunque en algunos estudios se ha señalado que la miocarditis viral aguda conlleva un riesgo apreciable de tromboembolia¹⁸.

La miocardiopatía arritmogénica, la miocardiopatía hipertrófica y la HVIC idiopática^{8,16,19} son causas bien conocidas de MS durante la actividad deportiva, con variaciones geográficas entre ellas: la segunda es especialmente frecuente en Norteamérica⁸ y la primera, en el sur de Europa^{9,10,19}. La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad de origen desconocido y se barajan distintas teorías, como son la genética y la inflamatoria^{12,20}. En algunos pacientes podría representar una forma de miocarditis cicatrizada.

La HVIC idiopática es clínica y morfológicamente muy similar al corazón del atleta. La distinción entre ellas es fundamental en atletas profesionales, pero no es fácil⁸, como lo muestra el caso de la presente serie (tabla 3). Se ha sugerido que podría ser una variante no familiar de la miocardiopatía hipertrófica o una forma de miocardiopatía hipertrófica sin la expresión morfológica típica¹⁶.

La prevención de la muerte por EM en niños y jóvenes es un difícil objetivo, debido a que en un alto porcentaje ocurre de forma súbita, sin que el sujeto haya experimentado síntomas cardiovasculares previos¹¹. Uno de los principales hallazgos de nuestro estudio es el porcentaje relativamente alto de personas con síntomas cardiovasculares o anomalías electrocardiográficas antes de la muerte, en las cuales el diagnóstico de la enfermedad no había sido efectuado en vida, aunque todos ellos habían sido examinados por un médico. En algunos de ellos, la prevención hubiera sido posible, particularmente en los casos de miocardiopatía arritmogénica y miocarditis. Sin embargo, ambas enfermedades pueden ser difíciles de diagnosticar en vida. Por el contrario, la mitad de los casos de miocardiopatía hipertrófica habían sido diagnosticados, lo que evidencia que la estratificación del riesgo de MS no es fácil a causa de su heterogeneidad clínica. Tanto la miocardiopatía arritmogénica como la hipertrófica se están convirtiendo en una indicación emergente para la implantación del desfibrilador automático implantable²⁰.

Ello podría haber sido eficaz en 2 de nuestros casos. Nuestros resultados concuerdan con el bien conocido mayor riesgo de MS que presentan las personas con obesidad mórbida²¹. La prevención y el tratamiento de la obesidad podrían ser de interés en la reducción de la mortalidad por EM.

Ciertos factores desencadenantes pueden precipitar arritmias letales en un miocardio vulnerable y, entre ellos, la actividad física vigorosa es el más importante en las EM, especialmente en la miocardiopatía arritmogénica^{9,10,19}. Por ello, en los jóvenes varones diagnosticados de esta enfermedad debería desaconsejarse la práctica de actividades deportivas de alto nivel¹². De acuerdo con el protocolo de la American Heart Association²², al menos 3 de nuestros pacientes deberían haber recibido este consejo hasta que se les hubiera practicado un examen cardiológico detallado. Uno de los pacientes con miocarditis murió durante una prueba ciclista, lo que apoya la contraindicación de la actividad deportiva durante la fase aguda de la enfermedad⁸. Aunque la miocardiopatía hipertrófica ha sido señalada como la principal causa de MS en jóvenes atletas⁸, ninguno de los sujetos con este diagnóstico de la presente serie falleció durante la práctica deportiva. Por otro lado, hasta donde llegan nuestros conocimientos, no se han publicado previamente casos de MS durante la práctica de frontón.

La ingesta de alcohol puede inducir arritmias ventriculares malignas en un miocardio susceptible²³. El ritmo más frecuentemente recogido en la MS es la fibrilación ventricular¹², hallazgo también observado por nosotros. Por ello, se deberían realizar esfuerzos para obtener una desfibrilación precoz en casos de parada cardiaca extrahospitalaria, especialmente en recintos deportivos.

Debemos mencionar algunas limitaciones del presente estudio. Aunque el historial clínico de los casos en los que se había emitido el certificado médico de defunción no estaban disponibles, nosotros asumimos que no cumplían los criterios de MS, ya que se trataba de muertes hospitalarias o muertes extrahospitalarias que en su momento pasaron por una supervisión forense. Tal y como se ha considerado en otros estudios de MS en Europa^{7,13,24-26}, es altamente improbable que ante una MS extrahospitalaria en un niño o joven no se realice una investigación médico-forense. Por otro lado, la distinta distribución de las EM en los grupos de MS y MNS es un soporte adicional para la fiabilidad de los presentes resultados.

Implicaciones clínicas

En todos los casos de MS en niños y jóvenes se debería realizar una autopsia forense por dos motivos fundamentales: por un lado, ofrece información útil y fiable para estudios epidemiológicos y preventivos, y por otro, debido a que algunas de las EM son hereditarias,

un diagnóstico preciso puede hacer posible la prevención de la muerte en familiares. En 3 de las familias estudiadas en nuestra serie, otros miembros asintomáticos fueron diagnosticados de miocardiopatía arritmogénica. Los estudios genéticos en las EM están en constante progreso²⁷. Uno de los objetivos es encontrar mutaciones genéticas asociadas con un alto riesgo de MS²⁷. De acuerdo con ello, sería deseable que en un futuro cercano se incluyeran estudios genéticos en el protocolo de autopsia. Por otro lado, parece que la muerte podría haber sido potencialmente prevenible en algunos casos mediante un diagnóstico precoz de la enfermedad, así como mediante la identificación y la modificación de los factores de riesgo de la enfermedad y de los factores desencadenantes de la MS. Por último, también sería interesante la implantación de programas efectivos de reanimación de las víctimas de un paro cardiaco.

AGRADECIMIENTO

Expresamos nuestro agradecimiento por su asistencia editorial a la Dra. Marta Pulido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med.* 2003;348:1639-46.
2. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orac EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med.* 2003;348:1647-55.
3. Neuspiel DR, Kuller LH. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. *JAMA.* 1985;254:1321-5.
4. Corrado D, Basso C, Poletti A, Angelini A, Valente M, Thiene G. Sudden death in the young. Is acute coronary thrombosis the major precipitating factor? *Circulation.* 1994;90:2315-23.
5. Shen W, Edwards WD, Hammill SC, Bailey KR, Ballard DJ, Gersh BJ. Sudden unexpected nontraumatic death in 54 young adults: a 30-year population-based study. *Am J Cardiol.* 1995;76:148-52.
6. Morentin B, Suárez-Mier MP, Audicana C, Aguilera B, Garamendi PM, Elexpe X. Incidencia y causas de muerte súbita en menores de 36 años. *Med Clin (Barc).* 2001;116:281-5.
7. Wisten A, Forsberg H, Krantz P, Messner T. Sudden cardiac death in 15-35-year olds in Sweden during 1992-99. *J Intern Med.* 2002;252:529-36.
8. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med.* 2003;349:1064-75.
9. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:1959-63.
10. Aguilera B, Suarez-Mier MP, Morentin B. Miocardiopatía arritmogénica como causa de muerte súbita en España. Presentación de 21 casos. *Res Esp Cardiol.* 1999;52:656-62.
11. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med.* 1996;334:1039-44.
12. Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med.* 2001;345:1473-82.
13. Morentin B, Aguilera B, Garamendi PM, Suárez-Mier MP. Sudden unexpected non-violent death between 1 and 19 years in north Spain. *Arch Dis Child.* 2000;82:456-61.

14. Suarez-Mier MP, Gamallo C. AV node fetal dispersion and His bundle fragmentation of the cardiac conduction system in sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:1885-90.
15. Virmani R, Burke AP, Farb A, Kark JA. Causes of sudden death in young and middle-aged competitive athletes. *Cardiol Clin.* 1997;15:439-66.
16. Virmani R, Burke A, Farb A, Atkinson JB. Sudden cardiac death. En: Virmani R, Burke A, Farb A, Atkinson JB, editors. *Cardiovascular pathology.* 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2001. p. 340-85.
17. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 1994;331:1564-75.
18. Kishimoto C, Ochiai H, Sasayama S. Intracardiac thrombus in murine *Coxsackievirus* B3 myocarditis. *Heart Vessels.* 1992;7: 76-81.
19. Suarez-Mier MP, Aguilera B. Causes of sudden death during sports activities in Spain. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55:347-58.
20. Tomé MT, García-Pinilla JM, McKenna WJ. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación de riesgo. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:757-67.
21. Dufloy J, Virmani R, Rabin I, Burke A, Farb A, Smialek J. Sudden death as a result of heart disease in morbid obesity. *Am Heart J.* 1995;130:306-13.
22. Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, McGrew CA, Strong WB, Douglas PS, et al. Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes. A statement for health professionals from the Sudden Death Committee (clinical cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (cardiovascular disease in the young), American Heart Association. *Circulation.* 1996;94:850-6.
23. Panos RJ, Sutton FJ, Young-Hyman P, Peters R. Sudden death associated with alcohol consumption. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1998;11:423-4.
24. Bowker TJ, Wood DA, Davies MJ, Sheppard MN, Cary NRB, Burton JDK, et al. Sudden, unexpected cardiac or unexplained death in England: a national survey. *QJMed.* 2003;96:269-79.
25. Molander N. Sudden natural death in later childhood and adolescence. *Arch Dis Child.* 1982;57:572-6.
26. Morentin B, Suárez-Mier MP, Aguilera B. Sudden unexplained death among persons 1 to 35 years old. *Forensic Sci Int.* 2003; 135:213-7.
27. Navarro-López F. Miocardiopatía hipertrófica. Bases genéticas e implicaciones clínicas. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57 Supl 1:22-32.