



**Viernes 6 de febrero de 2015**

**Seminario:**

**Porque hay razones que solo entiende el corazón: lo que el pediatra de primaria necesita conocer de la muerte súbita cardíaca**

**Ponente/monitor:**

- **Javier Pérez-Lescure Picarzo**  
*Cardiología Infantil. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid.*

Textos disponibles en  
[www.aepap.org](http://www.aepap.org)

**¿Cómo citar este artículo?**

Pérez-Lescure Picarzo J. Prevención de la muerte súbita cardíaca en pediatría; el insustituible papel del pediatra de Atención Primaria. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2015. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2015. p. 159-66.



## Prevención de la muerte súbita cardíaca en pediatría; el insustituible papel del pediatra de Atención Primaria

**Javier Pérez-Lescure Picarzo**

*Cardiología Infantil. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid.*  
[jplescore@fhacorcon.es](mailto:jplescore@fhacorcon.es)

### RESUMEN

Con este taller pretendemos: conocer la incidencia y las causas de la muerte súbita en la edad pediátrica; los datos clave de la historia clínica, antecedentes personales y familiares y exploración, que pueden ser premonitorios de muerte súbita cardíaca; recordar los hallazgos electrocardiográficos de patología cardíaca que predisponen a muerte súbita y que todo pediatra debe ser capaz de detectar; conocer la utilidad del estudio genético en la prevención de la muerte súbita cardíaca; conocer las estrategias de prevención de muerte súbita en la edad pediátrica: cuando, a quién y cómo; recordar la importancia esencial del pediatra en la prevención de la muerte súbita.

### INTRODUCCIÓN

La muerte súbita (MS) se define como la muerte abrupta e inesperada en ausencia de anomalías cardiovasculares conocidas.

La MS cardíaca (MSC) en pediatría es por fortuna un hecho muy poco frecuente, pero al ser un acontecimiento absolutamente inesperado y de consecuencias devastadoras se deben buscar estrategias basadas en la evidencia que permitan prevenir estos eventos de una manera coste/efectiva.

El papel del pediatra de atención primaria es trascendental e insustituible en la detección de niños con riesgo de MS.

Se discuten datos de la historia clínica, los antecedentes personales y familiares, la exploración y el electrocardiograma que constituirán el decálogo para la prevención de la MSC, que todo pediatra debería conocer.

## INCIDENCIA Y ETIOLOGÍA

Excluyendo el síndrome de muerte súbita del lactante, que tiene una incidencia aproximada de 1-1,5/1000 lactantes, la MS es un evento poco frecuente en la edad pediátrica.

La incidencia de MS en niños y adolescentes oscila entre 0,8 y 6,2/100 000 personas/año<sup>1</sup>. El 90% son de origen cardiovascular<sup>2</sup> por lo que es teóricamente posible identificar a los pacientes en riesgo antes del evento y prevenirlo.

Las causas que predisponen a MSC en la edad pediátrica y adolescencia se muestran en la Tabla 1<sup>3</sup>.

Aunque la frecuencia de las distintas causas de MSC en la edad pediátrica y adolescencia varía según los distintos autores, entre las más frecuentes se encuentran la miocardiopatía hipertrófica (25%), miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (20%), anomalías coronarias (12%), síndrome QT largo (20%) y miocarditis 12%<sup>4</sup>.

## CAUSAS CARDÍACAS QUE PREDISPONEN A MUERTE SÚBITA

### I. Alteraciones estructurales/funcionales

**1. Miocardiopatía hipertrófica.** Es la causa más frecuente de MSC en menores de 30 años<sup>5</sup> estimándose la prevalencia hasta el 1/500 en los adultos jóvenes. La MCH es a menudo clínicamente silente, pero el ECG puede mostrar hipertrofia ventricular izquierda o anomalías de la onda T. La MSC suele estar desencadenada por el esfuerzo y es habitualmente secundaria a arritmias ventriculares malignas.

**Tabla 1.** Causas cardíacas que predisponen a muerte súbita

#### Alteraciones estructurales / funcionales

1. Miocardiopatía hipertrófica\*
2. Anomalías de las arterias coronarias
3. Ruptura aórtica / Síndrome de Marfan\*
4. Miocardiopatía dilatada o restrictiva\*
5. Miocarditis
6. Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo
7. Prolapso de la válvula mitral
8. Enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias
9. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho\*
10. Postoperatorio cardiopatía congénita

#### Causas eléctricas

11. Síndrome de QT largo\*
12. Síndrome de Wolff-Parkinson-White
13. Síndrome de Brugada\*
14. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica
15. Síndrome de QT corto\*
16. Bloqueo cardíaco completo

#### Otras causas

17. Drogas y estimulantes (cocaína)
18. Hipertensión pulmonar primaria\*
19. Commotio cordis.

(\*)de origen familiar/genético

**2. Anomalías de las arterias coronarias.** En EE.UU. las anomalías de las arterias coronarias son la segunda causa más frecuente de MSC en los jóvenes.

**3. Ruptura aórtica / Síndrome de Marfan.** El 25% de pacientes presentan afectación cardiovascular durante la edad pediátrica incluyendo dilatación de la raíz aórtica con riesgo de disección aórtica, poco frecuente en la infancia pero de importancia en la adolescencia.

**4. Miocardiopatía dilatada o restrictiva.** La miocardiopatía dilatada se caracteriza por dilatación ventricular y disminución de la función sistólica. Hay formas adquiridas secundarias a isquemia, miocarditis o tóxicos y formas hereditarias, por lo general como un rasgo autosómico dominante con penetrancia variable.

**5. Miocarditis.** La miocarditis se ha encontrado con frecuencia en la necropsia de los pacientes con muerte súbita de causa desconocida. Puede no haber síntomas

previos o aparecer síntomas de insuficiencia cardíaca o hallazgos sutiles, como una frecuencia cardíaca elevada.

**6. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.** La estenosis aórtica valvular está relacionada clásicamente con la MSC en los niños. Una historia previa de síncope, dolor torácico o hipertrofia ventricular izquierda con signos de obstrucción severa son factores de riesgo para la misma.

**7. Prolapso de la válvula mitral.** El prolapso severo de la válvula mitral se asocia con arritmias y fibrilación auricular que pueden evolucionar hasta producir paro cardíaco y MSC. No está claramente definida la relación causa-efecto entre el prolapso mitral y las arritmias, por lo que también se postula que la MSC sea secundaria a la insuficiencia mitral grave o a la insuficiencia cardíaca congestiva que estos pacientes pueden terminar desarrollando.

**8. Enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias.** En raras ocasiones puede aparecer enfermedad arterial coronaria adquirida precoz en menores de 30 años. La predisposición familiar junto con otros factores de riesgo puede conducir a episodios coronarios por aterosclerosis.

**9. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.** La displasia o miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD/MAVD) es la causa más frecuente de MSC en deportistas jóvenes en Italia<sup>6</sup>. La presentación clínica se produce normalmente en la adolescencia temprana y la edad adulta. Es una miocardiopatía hereditaria y progresiva que se caracteriza por el reemplazo graso y fibroso del miocardio, causando adelgazamiento de la pared libre del ventrículo derecho e inestabilidad eléctrica. Pueden aparecer arritmias ventriculares que a menudo son provocados por el ejercicio.

**10. Postoperatorio de cardiopatía congénita.** La incidencia de muerte súbita en pacientes con cardiopatía congénita es de 100/100 000 pacientes/año<sup>7</sup>. Es más alta en cardiopatías cianógenas y lesiones obstructivas del corazón izquierdo y puede ser debida a arritmias, embolias o alteraciones circulatorias.

## II. Causas eléctricas

**1. Síndrome de QT largo (SQTL).** La forma congénita es una enfermedad genética familiar que se produce en 1 de cada 2500-3500 personas. Se manifiesta por alteraciones de la repolarización ventricular secundarias a cambios en los canales iónicos cardíacos. En los pacientes sintomáticos, el síntoma de presentación suele ser el síncope secundario a taquicardia ventricular tipo "torsades de pointes".

**2. Síndrome de Wolff-Parkinson-White.** Además de causar taquicardia supraventricular paroxística, puede dar lugar a fibrilación auricular con conducción rápida a través de la vía accesoria que conduce a la fibrilación ventricular y muerte súbita. Este cuadro es inusual en pacientes pediátricos, pero su incidencia aumenta en la adolescencia.

**3. Síndrome de Brugada.** Es un síndrome arritmogénico hereditario caracterizado por alteraciones del ECG y arritmias ventriculares potencialmente mortales. Los hallazgos electrocardiográficos son característicos. Se han descubierto varias mutaciones genéticas siendo el defecto SCN5A el más frecuente.

**4. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC).** Se caracteriza por extrasístolia ventricular inducida por el ejercicio o el estrés emocional. Se trata de un canalopatía de base genética. El inicio de los síntomas ocurre típicamente en la niñez y la adolescencia. La ergometría es importante para el diagnóstico, ya que la TVPC no se puede diagnosticar en el ECG basal.

**5. Síndrome de QT corto.** El conocimiento de este síndrome es reciente<sup>8</sup> habiéndose relacionado con MSC a edades tempranas.

**6. Bloqueo AV completo.** El bloqueo AV completo congénito suele ser el resultado de un proceso autoinmune con destrucción del sistema de conducción en el nódulo auriculoventricular. Los pacientes pueden presentarse con fatiga, intolerancia al ejercicio, síncope, presín-

cope o convulsiones. El hallazgo clínico de bradicardia en un deportista joven puede traducir una disfunción sinusal, un bloqueo AV completo o una bradicardia sinusal fisiológica en un paciente entrenado siendo necesario realizar un ECG para su distinción.

### III. Otras causas

#### 1. Drogas y estimulantes (cocaína).

#### 2. Hipertensión pulmonar primaria.

**3. Commotio cordis.** Este término define la MSC debido a un impacto leve en la pared anterior del tórax en personas con un corazón normal. Requiere un golpe directo sobre el corazón, justo antes del pico de la onda T en la fase vulnerable de repolarización, que desencadenaría una arritmia por lo general fibrilación ventricular. Es una causa muy poco frecuente de MSC en los jóvenes, aunque su frecuencia puede ser subestimada<sup>9</sup>, las víctimas suelen ser varones menores de 18 años de edad.

### SIGNOS Y SÍNTOMAS DE ALARMA

Aunque la MSC puede ser la primera manifestación de la enfermedad, los pacientes con enfermedad cardíaca estructural-funcional o eléctrica primaria tienen con frecuencia síntomas previos como mareo, dolor de pecho, síncope, palpitaciones, disnea o antecedentes familiares de muerte súbita<sup>10</sup>. A veces, estas señales de advertencia pueden ser mal interpretadas o ignoradas, tanto por los pacientes como los padres o el personal médico.

En la mayoría de los casos, la causa inmediata de la MSC es una taquiarritmia ventricular letal (fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso) con parada cardíaca. Algunas de estas arritmias pueden ser autolimitadas, causando episodios de síncope/presíncope o convulsiones<sup>11</sup>. Estos pacientes son remitidos con frecuencia a neurología lo que condiciona un retraso en el diagnóstico y tratamiento correctos.

El dolor torácico rara vez está presente en pacientes con trastornos eléctricos primarios pero es más probable en pacientes con miocardiopatías, anomalías congénitas de las arterias coronarias, o enfermedad de la aorta (por ejemplo, la disección o ruptura asociada con el síndrome de Marfan).

En ocasiones la disminución de la distensibilidad ventricular izquierda o la hipertensión venosa pulmonar secundaria a las miocardiopatías puede provocar síntomas sugestivos de broncoespasmo inducido por ejercicio que se mal interpretan como asma de esfuerzo. La normalidad de las pruebas de función pulmonar en un niño con sospecha de asma de esfuerzo debe condicionar la evaluación cardiovascular del paciente para descartar patología cardíaca.

Las convulsiones febriles pueden ser un signo de presentación del síndrome de Brugada<sup>12</sup>.

Aproximadamente el 5-10% de los casos de muerte súbita del lactante pueden estar relacionados con mutaciones genéticas productoras de canalopatías como el síndrome de QT largo, síndrome de Brugada o la TVPC<sup>13</sup>.

Las estrategias para la prevención pasan por reconocer las enfermedades que pueden acabar en una muerte súbita mediante los procedimientos de cribado y mantener un índice de sospecha adecuado cuando se atienden los niños en la consulta.

### PROCEDIMIENTOS DE CRIBADO

No hay ningún método de cribado validado con alta efectividad en la detección de niños con riesgo de MSC. Pueden realizarse como parte del reconocimiento predeportivo y durante los controles del niño sano en Atención Primaria.

#### Revisión predeportiva

Como la MSC es más frecuente durante la práctica deportiva se han desarrollado distintos protocolos de

evaluación predeportiva. Recientemente la sociedad española de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas (SECPCC) ha desarrollado una guía clínica de revisión predeportiva con objeto de detectar patología cardiovascular de riesgo. En ella se recomienda una evaluación sistemática de los antecedentes personales y familiares, realización de historia clínica dirigida a la presencia de dolor precordial, síncope o presíncope, palpitaciones o disnea, exploración física general y específica con tensión arterial, presencia de deformidades torácicas, auscultación cardíaca, palpación de pulsos y presencia de estigmas síndrome de Marfan. Además, recomienda la realización sistemática de un ECG en la evaluación predeportiva de los niños por su utilidad en el diagnóstico de miocardiopatías (hipertrófica, arritmogénica, dilatada), enfermedades del sistema de conducción (bloques aurículo-ventriculares, síndromes de pre-excitación como el Wolff-Parkinson-White o algunas canalopatías (SQTL, SQTC, síndrome de Brugada).

### Controles del programa de salud infantil

Se debe considerar la evaluación de riesgo cardiovascular en la infancia y la adolescencia en todos los pacientes durante estos controles. Los pediatras de atención primaria deben conocer los signos de alarma de la MSC y actuar de forma adecuada con una evaluación cardiovascular, realización de ECG, remisión del paciente a unidad de cardiología y restricción de la actividad física cuando sea necesario. Existen diferentes cuestionarios que evalúan el riesgo de MSC, la mayoría de los cuales recogen al menos las cuatro preguntas básicas señaladas en la Tabla 2.

El reconocimiento del origen genético de varias entidades relacionadas con la MSC y el estudio de la familia tienen gran relevancia clínica pues pueden identificar de forma prospectiva miembros de la familia afectados genotípicamente por una enfermedad que predispone a MSC.

### ATENDIENDO NIÑOS EN LA CONSULTA

Muchas de las causas más frecuentes de muerte súbita en niños y adolescentes pueden ser identificados a par-

**Tabla 2.**

1. ¿Síncope o convulsión sin síntomas previos especialmente durante el ejercicio o con desencadenantes como despertador o timbres?
2. ¿Dolor torácico o dificultad respiratoria en relación al ejercicio?
3. ¿Antecedentes familiares de muerte súbita antes de los 50 años?
4. ¿Antecedentes familiares de enfermedades predisponentes a muerte súbita como miocardiopatía hipertrófica, síndrome de QT largo o síndrome de Brugada?

tir de la historia clínica, los antecedentes personales y familiares y la exploración física.

### Síncope

Es un motivo de consulta relativamente frecuente. La evaluación cuidadosa de un niño que experimenta, por ejemplo, un síncope asociado con el ejercicio es de suma importancia ya que puede ser la última oportunidad para diagnosticar una afección potencialmente mortal.

En la Tabla 3 se muestra el diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el vasovagal<sup>14</sup>.

Los datos que han mostrado mayor sensibilidad para detectar el síncope de origen cardiológico<sup>15</sup> son: síncope de esfuerzo, sin pródromos, precedido por dolor torácico o palpitaciones, que requiere reanimación cardiopulmonar, examen físico anormal, ECG anormal, historia cardíaca previa, antecedentes familiares de riesgo.

La literatura sugiere que a todos los niños con síncope se les debe realizar un ECG. Un ECG normal puede ser tranquilizador, ya que las causas graves a menudo tienen cambios en el ECG, sin embargo, un ECG normal no siempre excluye patología cardíaca subyacente.

En la Tabla 4 se muestran causas cardíacas que pueden producir síncope en la edad pediátrica y los cambios en el ECG correspondientes.

**Tabla 3.** Diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el síncope vasovagal

Sospecha síncope cardiovascular	Sospecha síncope vasovagal
Presencia de cardiopatía estructural	Desencadenado por ortostatismo o dolor
Historia familiar de MSC	Precedido de visión borrosa, debilidad y sudoración, palidez, náuseas
Durante el esfuerzo, o en posición supina	Pérdida de conciencia breve (menos de 15-30 segundos)
Inicio súbito de palpitations seguidas de síncope	Recuperación inmediata en posición de decúbito
Soplo orgánico	ACP normal
ECG anormal	ECG normal

**Tabla 4.** Causas cardíacas potenciales de síncope pediátrico y cambios en el ECG

<b>Síndrome QT largo</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Romano-Ward, autosómico dominante: ↑QTc. 10 subtipos. Tipo 1: (30%) onda T de base ancha, con una duración muy prolongada. Tipo 2: (30%) onda T de baja amplitud, con muescas. Tipo 3 (10%): onda T acuminada, de aparición tardía.</li> <li>Jervell-Lange-Nielsen, autosómico recesivo, sordera: ↑↑QTc 2 subtipos.</li> </ul>
<b>Síndrome QT corto</b>	QTc ≤0,330 seg
<b>Síndrome de Brugada</b>	<p>Patrón ECG en precordiales derechas (V1-V3):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Tipo I (diagnóstico): elevación del segmento ST "en ensenada" &gt; 2 mm, seguido de onda T descendente negativa.</li> <li>Tipo II (sugestivo): elevación del segmento ST en "silla de montar" &gt; 2 mm con T positiva o bifásica.</li> <li>Tipo III (sugestivo): elevación del segmento ST en "silla de montar" o "ensenada" &lt; 1mm.</li> </ul>
<b>Miocardopatía hipertrófica</b>	HVI, ↑ voltaje QRS, ondas Q profundas II, III, aVF, V5, V6, CAI
<b>Miocardopatía/Displasia arritmogénica ventrículo derecho</b>	Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas en V1-V3 o más allá (variante normal en < 12 años de edad y en 2% adultos sanos), onda epsilon (pequeña onda en segmento ST tras QRS en V1-V3, alteración de la conducción en VD, TV con morfología de BRI)
<b>Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica</b>	ECG normal en reposo. El ejercicio induce: extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular, taquicardia ventricular polimórfica/bidireccional
<b>Hipertensión pulmonar</b>	Signos de HVD: desviación del eje QRS a la derecha, ondas P altas, BIRD.
<b>Síndrome de Wolf-Parkinson-White</b>	QRS ancho (>LSN), PR corto (<LSN), presencia de onda delta
<b>Síndrome de Long-Ganong-Levine / Conducción AV acelerada</b>	PR corto, QRS normal, TSV
<b>Miocarditis</b>	↓ voltajes QRS, T aplanadas, ondas Q patológicas, alteraciones conducción AV (desde ↓ PR a disociación AV), TSV, TV, taquicardia sinusal inexplicada, extrasístoles supraventriculares o ventriculares, elevación ST

ACI: arteria coronaria izquierda. AP: arteria pulmonar. AV: aurículoventricular. BAV: bloqueo aurículoventricular. BIRD: Bloqueo incompleto de rama dcha. BRI: bloqueo de rama izquierda. CAI: crecimiento aurícula izquierda. CBA: crecimiento biauricular. DAVID: displasia arritmogénica ventrículo derecho. HVI: hipertrofia ventricular izquierda. HVD: hipertrofia ventricular derecha. LSN: límite superior normalidad. TSV: taquicardia supraventricular. TV: taquicardia ventricular. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.

No todos los trastornos que causan MSC en los niños tienen alteraciones fácilmente identificables en el ECG. Entre las enfermedades detectables habitualmente por ECG se encuentran la MCH, el SQTL, el síndrome de Wolff-Parkinson-White o el síndrome de Brugada.

### Dolor torácico

Entre las enfermedades cardíacas que pueden debutar con dolor torácico en niños sin antecedentes de cardiopatía se encuentran la miocarditis, pericarditis, anomalías coronarias, hipertensión pulmonar, tromboembolismo pulmonar, disección aórtica, arteritis de Takayasu, la MCH y miocardiopatía dilatada.

El ECG es una prueba no invasiva, barata y de fácil realización aunque su especificidad para identificar condiciones cardíacas subyacentes en adolescentes con dolor torácico no es elevada<sup>16</sup>. En la inmensa mayoría de los casos con la historia y la exploración, y en ocasiones con un ECG, llegaremos al diagnóstico. El uso juicioso de otras pruebas como Rx de tórax, analítica sanguínea (troponina, dímero D), ecocardiografía, ergometría, etc., nos ayudarán en casos seleccionados.

Aunque cada una de las condiciones mencionadas anteriormente tiene tratamiento específico, el tratamiento inmediato más eficaz para cambiar la MSC en MS abordada es aumentar la prevalencia de la capacitación en reanimación cardiopulmonar en la población general, y la disponibilidad de desfibriladores externos automáticos (DEA). Los DEA deben estar ubicados en lugares donde grandes grupos de personas se reúnen, incluso cuando los jóvenes atletas pueden competir.

### Casos:

**1.** Carlos es un niño de 10 años que ayer por la tarde jugando al fútbol en el patio del colegio y mientras corría en ambiente caluroso se empezó a marear, le dolió el pecho al respirar y se cayó al suelo golpeándose en el hombro y en la mejilla derecha. Una profesora que presenció lo ocurrido acudió y tras zarandear un poco

al niño abrió los ojos y estaba como "dormido". Hoy acuden a la consulta porque es la segunda vez que Carlos se ha mareado cuando juega.

**2.** Ana es una niña de 11 años que consulta por un mareo el día previo. Estando en el centro comercial con sus padres y cuando llevaba unos 20 minutos caminando en ambiente caluroso, notó que el corazón se le aceleraba y dificultad para respirar con sensación de mareo, palidez y recuperación espontánea en uno o dos minutos.

**3.** Pablo es un adolescente de 13 años con antecedentes de asma bronquial que acude por "dolor de pecho al respirar" y tos de 48 horas de evolución, el dolor es continuo, no irradiado, con febrícula y síntomas catarrales leves. El dolor aumenta con los movimientos respiratorios y le ha despertado por la noche.

**4.** Jessica es una niña de 11 años traída a la consulta porque "siempre" que corre en la clase de gimnasia del colegio tiene pinchazos. No asocia disnea, mareo, palpitaciones, sudoración ni palidez.

**5.** Acude la madre de dos pacientes de tu cupo de 6 meses y 4 años porque la semana pasada ha fallecido su hermano de 33 años (tío de los niños) mientras dormía. No sabe si hay que hacer algún estudio a sus hijos.

**6.** Una enfermera de tu centro de salud, que conoces hace años, te pregunta si puedes hacer un informe para que su hijo de 11 años, sano, vaya este verano a un campamento de tenis que dura dos semanas.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart*. 2002;88:426-31.
2. Firoozi S, Sharma S, McKenna WJ. Risk of competitive sport in young athletes with heart disease. *Heart*. 2003;89:710-4.

3. Morrow W, Berger S, Jenkins K, Minich L, Rosenthal GL, Snyder CS, et al. Pediatric sudden cardiac arrest. *Pediatrics*. 2012;129:e1094-102.
4. Wren C. Screening for potentially fatal heart disease in children and teenagers. *Heart*. 2009;95:2040-6.
5. 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.
6. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: An update. *Heart*. 2009;95:766-73.
7. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: Analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation*. 2009;119:1085-92.
8. Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C, Borggrefe M, Schimpf R, Sbragia P, et al. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic -therapeutic implications. *Eur Heart J*. 2006;27:2440-7.
9. Maron BJ, Gohman TE, Kyle SB, Estes NA 3rd, Link MS. Clinical profile and spectrum of commotio cordis. *JAMA*. 2002;287:1142-6.
10. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med*. 1996;334:1039-44.
11. Wisten A, Messner T. Symptoms preceding sudden cardiac death in the young are common but often misinterpreted. *Scand Cardiovasc J*. 2005;39:143-9.
12. Probst V, Denjoy I, Meregalli PG, Amirault JC, Sacher F, Mansourati J, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation*. 2007;115:2042-8.
13. Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 2007;115:361-7.
14. Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB, et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y manejo del síncope (versión 2009) *Rev Esp Cardiol*. 2009;62:1466.e1-e52.
15. Tretter JT, Kavey RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*. 2013;163:1618-23.
16. Hanson CL, Hokanson JS. Etiology of chest pain in children and adolescents referred to cardiology clinic. *WMJ*. 2011;110:58.