

# Archivos de Cardiología de México

Volumen  
*Volume* 72

Suplemento  
*Supplement* 1

Enero-Marzo  
*January-March* 2002

*Artículo:*

¿Existe el síncope neurocardiogénico maligno?

Derechos reservados, Copyright © 2002:  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

## Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

## *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

## *¿Existe el síncope neurocardiogénico maligno?*

Manlio F Márquez\*

### **Resumen**

Se ha descrito un subtipo de síncope neurocardiogénico de carácter maligno. El concepto es el de aquel síncope neurocardiogénico asociado con traumatismo. Desde el punto de vista clínico se caracteriza por ser un síncope recurrente, que ocurre sin pródromos, generalmente de la variedad cardioinhibitoria y con asistolia prolongada, mayor de 5 segundos. Aunque en la literatura se utiliza en forma indistinta el término maligno para referirse al síncope con asistolia prolongada, esta práctica puede conducir a errores en la interpretación de los estudios sobre pronóstico y tratamiento. Aquí se revisan el concepto, las características clínicas, la utilidad de la prueba de inclinación y las diferentes modalidades de tratamiento que han sido empleadas con éxito, incluyendo bloqueadores beta-adrenérgicos, marcapasos doble cámara y entrenamiento en mesa basculante.

### **Summary**

IS THERE A MALIGNANT NEUROCARDIOGENIC SYNCOPES?

There is a subset of patients with neurocardiogenic syncope among whom syncopal recurrences are frequent and without prodromic symptoms, or have a traumatic outcome. For this subgroup the term "malignant neurocardiogenic syncope" has been proposed. Frequently, these patients suffer from syncopes that are accompanied by profound bradycardia and prolonged asystole (more than 5 seconds). Although in the literature the term malignant is used as equal to syncope with prolonged asystole, this practice could lead to prognostic and therapeutic errors. The present article describes its clinical features, the usefulness of head-up tilt test for its therapeutic evaluation, and the wide variety of treatments that have been proposed including beta-adrenergic blockade, DDD pacemakers, and repeated tilt training program.

**Palabras clave:** Síncope neurocardiogénico maligno. Prueba de inclinación. Asistolia.

**Key words:** Malignant neurocardiogenic syncope. Head-up tilt test. Asystole.

**E**l síncope es una entidad común que puede llegar a ser un reto diagnóstico y que desde el punto de vista terapéutico puede convertirse en una enfermedad incapacitante. A los 74 años el 20% de la población ha sufrido al menos un episodio de síncope. Constituye el 3% de las consultas de urgencias y el 1% de las admisiones hospitalarias totales. Hasta un 25% de los pacientes con síncope que se presentan a un hospital general son hospitalizados. Finalmente, múltiples entidades potencialmente fatales pueden manifestarse con síncope. Para fines prácticos podemos decir que el síncope es la pérdida súbita y transitoria del estado de

alerta secundaria a una hipoperfusión cerebral. Una de sus variedades o, más específicamente etiologías, es el síncope neurocardiogénico (que en el resto de este escrito abreviaré como SiNC a sugerencia de la Dra. Kathrine Jáuregui quien me hizo notar que las siglas SNC son reconocidas como la abreviación de "sistema nervioso central"). El SiNC es un síndrome resultante de una actividad autonómica inapropiada y que se caracteriza por presentar alteraciones del tono vascular y/o de la frecuencia cardíaca previas a la pérdida del estado de alerta. ¿Por qué el SiNC puede considerarse como un síndrome? Porque incluye una serie de signos y síntomas que pue-

\* Servicio de Electrocardiografía y Electrofisiología

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México, D. F.). Tel 5513 3740, Fax 5573 0994

den tener distintas etiologías (hasta el momento poco esclarecidas pese a multitud de estudios clínicos y experimentales). Así, el espectro de manifestaciones es muy amplio y puede ir desde un desmayo sin repercusión en un sujeto sano, hasta un cuadro que semeja las crisis descritas por Morgagni, Adams y Stokes. Puede ocurrir sin pródromos, aunque generalmente es la culminación de un conjunto de síntomas y signos premonitorios que incluyen palpitaciones, visión borrosa, náusea, calor, diaforesis (es notable la sudoración de las manos que presentan estos pacientes) y mareo (*Fig. 1*). A diferencia de los episodios de síncope que ocurren en pacientes que sufren de taquicardia ventricular o bloqueo atrioventricular completo, los pródromos en los pacientes con SiNC son generalmente más floridos y con mayor duración (*Tabla I*).

¿Qué es el SiNC maligno? Una vez conceptualizado el SiNC debemos analizar cuál es el subtipo “maligno”. El diccionario de la Real Academia Española de la Lengua establece maligno como algo de “índole perniciosa”, y a su vez, define pernicioso como algo capaz de provocar daño grave. Basados en esta definición, el SiNC maligno sería aquel capaz de provocar daño grave al sujeto que lo padezca. ¿Qué es lo más grave que le podría pasar? Obviamente la muerte. Aunque existe un caso descrito en la literatura de “muerte súbita” asociada con un síncope vasovagal (secundario a una arteriopunción radial), en realidad se trató de un SiNC con asistolia pro-

**Tabla I.** Diferencias clínicas entre los pacientes cuyo síncope es debido a taquicardia ventricular o bloqueo AV completo, en comparación con aquellos que sufren de SiNC.

#### Síncope asociado a TV o BAVC:

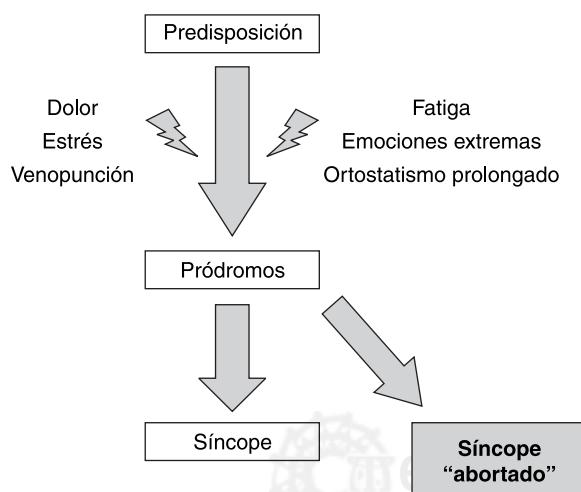
- Hombres,
- Edad > 54 años
- < 3 episodios sincopales
- Duración de los síntomas prodrómicos < 5 segundos

#### Síncope neurocardiogénico:

- Pródromos de mayor duración caracterizados por palpitaciones, visión borrosa, náusea, calor, diaforesis y/o mareo
- Fatiga post-síncope

longada.<sup>1</sup> No existe entonces un SiNC mortal. Sin embargo, sí existen casos de SiNC asociados con grave daño como ocurre en aquellos pacientes que sufren de traumatismos y/o convulsiones cuando ocurre el síncope. Ahora bien, el hecho de que esto ocurra con mayor frecuencia en el tipo cardioinhibitorio, no hace *per se* a este subtipo como sinónimo de SiNC maligno. Con esto me refiero a la práctica que se ha extendido en la literatura mundial de referirse al SiNC cardioinhibitorio grave, con asistolia prolongada, como SiNC maligno. Como ejemplo de esta práctica errónea basta un botón. En nuestro servicio hemos dado seguimiento a una señora, actualmente de 55 años de edad, quien sufre de SiNC de tipo vasodepresor que ocurría sin pródromos y le llegó a ocasionar múltiples fracturas al caer súbitamente en la vía pública, al descender de los autobuses e incluso en las escaleras del metro. De lo anterior podemos ver que existen casos de SiNC vasodepresor que también puede ser maligno. Por otro lado está el hecho de definir la “asistolia prolongada”. En forma arbitraria se ha establecido que es aquella mayor de 5 segundos de duración durante la prueba de inclinación. Sin embargo, aquí entra el efecto mismo que tiene la prueba de inclinación. Como sabemos, esta prueba constituye un gran reto a la homeostasis cardiovascular y no necesariamente refleja lo que ocurre clínicamente. ¿Cuáles son entonces las características clínicas que podríamos incluir para decir que un paciente tiene SiNC maligno? Síncope asociado con traumatismos y/o convulsiones,<sup>2</sup> independientemente del tipo de SiNC. En aquellos pacientes cuyo síncope sea secundario a una reacción cardioinhibitoria grave debemos ser completamente descriptivos y referirnos a ellos como SiNC con asistolia prolongada.

#### SiNC: Fisiopatología



FMM

**Fig. 1.**

Desviando un poco esta discusión, he decidido incluir en este escrito como SiNC maligno otras dos variantes que no están consideradas en la literatura. Una es el síncope refractario a tratamiento y otra es lo que he denominado SiNC “distractor”. ¿Porqué describir al SiNC refractario a tratamiento como maligno? Porque estos pacientes pueden sufrir de serias limitaciones y ver interferidas sus actividades habituales debido a la recurrencia del síncope. En este sentido quiero hacer una pequeña disertación, cuándo nos enfrentamos a un sujeto con síncope recurrente pese a tratamiento, ¿se trata realmente de un SiNC refractario a tratamiento (“recurrente verdadero”) o se trata de un caso refractario a un tratamiento específico (“pseudorecurrente”)? Esto resulta relevante debido a que actualmente existen múltiples terapias que han sido reportadas como útiles en el SiNC. En nuestra experiencia, el SiNC es una entidad nosológica que muchas veces requiere individualizar el tratamiento y en ocasiones algunos enfermos continúan con síncope debido a que el tratamiento elegido no es el ideal para ese paciente. Como muestra el siguiente caso. Los beta-bloqueadores con actividad simpáticomimética intrínseca pueden agravar la sintomatología de algunos pacientes con SiNC, sobre todo cuando son portadores del denominado síndrome de taquicardia postural ortostática. Ahora bien, he denominado como SiNC distractor a aquel que coexiste con otras enfermedades potencialmente fatales y que podemos pasar por alto al establecer el diagnóstico de SiNC. Así, existe un informe de un caso de cáncer pulmonar que presentó transitoriamente síncope debido a afección del nervio Vago aferente.<sup>3</sup> Por su parte Paolo Angelini ha informado de un paciente con cáncer broncogénico que tuvo angina de Prinzmetal y SiNC que desaparecieron tras la administración de la quimioterapia.<sup>4</sup> Por otro lado, existen dos causas cardíacas de muerte súbita que pueden asociarse con SiNC, el síndrome de Brugada y el síndrome de QT largo congénito. El síndrome de Brugada reviste un interés especial debido a que se estima que hasta el 30% de estos sujetos pueden tener SiNC asociado. De hecho, es bien conocido el hecho de que uno de los primeros casos del Dr. Pedro Brugada fue un paciente catalogado y tratado como SiNC en quien tiempo después se evidenció la presencia de un síndrome de Brugada.<sup>5</sup> Igualmente, recientemente se describió el caso de un paciente con prueba de inclinación positiva en quien fi-

nalmente se desenmascaró un síndrome de Brugada.<sup>6</sup> Respecto al síndrome de QT largo congénito, hemos descrito un grupo de pacientes en quienes la prueba de inclinación fue positiva y en quienes, si se descarta que el síncope es secundario a taquicardia ventricular, podemos atribuir un origen neurocardiogénico a los síncopes.<sup>7</sup> Ello nos obliga a pensar que también puede ocurrir lo contrario, es decir, podemos tener pacientes con síncope y prueba de inclinación positiva en quienes la prolongación del QT no sea detectada y que podrían estar en alto riesgo de muerte súbita por taquicardia ventricular.

Una vez terminada esta divagación, volvamos al SiNC maligno tal y como se ha descrito al principio. Desde el punto de vista clínico, ¿cuáles son las características de los pacientes que sufren traumatismos cuando presentan síncope? Se trata generalmente de pacientes que no presentan pródromos o éstos son de muy corta duración lo que no les permite tomar medidas preventivas para evitar lesionarse. Como ya señalamos, este tipo de síncope generalmente ocurre en el subtipo cardioinhibitorio grave, con asistolia prolongada, pero no es exclusivo del mismo. ¿Es útil la prueba de inclinación en estos enfermos? La prueba de inclinación es el “estándar de oro” para el diagnóstico del SiNC.<sup>8</sup> Su uso como prueba “de control” en población abierta para evaluar tratamiento ha sido motivo de un amplio debate debido a su baja reproducibilidad. Sin embargo, en un sujeto con SiNC maligno, en el cual la prueba de inclinación haya mostrado una reproducibilidad del 100%, el obtener una prueba negativa bajo tratamiento se asocia con alta probabilidad de éxito clínico del tratamiento. Referente al tratamiento podemos decir que el tratamiento de primera elección sigue siendo el farmacológico aunque el síncope sea maligno (*Tabla II*).<sup>9</sup> En este sentido vale la pena señalar la observación de Kouakam y colaboradores<sup>10</sup> quienes dieron seguimiento a un grupo de 10 enfermos que tuvieron asistolia  $\geq$  de 5 segundos durante la prueba de inclinación. Como pensaron que el tratamiento de elección era la estimu-

**Tabla II.** Agentes utilizados en el tratamiento del SiNC.

- Beta-bloqueadores
- Mineralocorticoides
- Benzodiazepínicos
- Disopiramida

lación artificial, colocaron un marcapaso doble cámara en los primeros 6 casos, sin notar mejoría. El tratamiento con beta-bloqueador alivió la sintomatología en todos los pacientes y evitó las recurrencias. ¿En qué pacientes estaría indicado entonces un marcapaso? Sólo en aquellos que tengan SiNC refractario verdadero, sin respuesta a múltiples fármacos, con respuesta cardioinhibitoria importante caracterizada por asistolia prolongada.<sup>11</sup> Un algoritmo especial que pretende impedir la caída súbita de la frecuencia cardíaca ("rate drop algorithm") ha sido diseñado para estos enfermos.<sup>12</sup> Otros tratamientos empleados con éxito en el SiNC común también han

sido reportados en el SiNC maligno e incluyen: psicoterapia,<sup>13</sup> entrenamiento en mesa basculante<sup>14,15</sup> y un caso de anestesia general en un paciente con síncope por venopunción.<sup>16</sup> En conclusión, se debe prestar especial atención en grupos de alto riesgo de que el síncope se asocie con traumatismos: sujetos con reacción cardioinhibitoria grave, sin pródromos. Aunque el SiNC generalmente ocurre en pacientes por lo demás sanos, no excluye otras entidades capaces de condicionar muerte súbita por lo que en todo paciente con síncope se debe realizar una búsqueda intencionada de las principales causas de muerte súbita cardiaca.

## Referencias

- ENGEL GL: *Psychological stress, vasodepressor (vasovagal) syncope, and sudden death*. Ann Intern Med 1978; 89: 403-412.
- SUTTON R: *Vasovagal syndrome-could it be malignant?* Eur J Cardiac Pacing Electrophysiology 1992; 2: 89.
- KOGA T, KASEDA S, MIYAZAKI N, KAWAZOE N, ABE Y, SADOSHIMA S, ET AL: *Neurally mediated syncope induced by lung cancer-a case report*. Angiology 2000; 51: 263-267.
- ANGELINI P, HOLOYE PY: *Neurocardiogenic syncope and Prinzmetal's angina associated with bronchogenic carcinoma*. Chest 1997; 111: 819-822.
- BRUGADA P, BRUGADA J, BRUGADA R: *The yet unresolved dilemma of syncope in Brugada syndrome*. Europace 2001; 3: 157-158.
- SAMNIAH N, ISKOS D, SAKAGUCHI S, LURIE G, BEN-DITT DG: *Syncpe in pharmacologically unmasked Brugada syndrome: indication for an implantable defibrillator or an unresolved dilemma?* Europace 2001; 3: 159-163.
- HERMOSILLO AG, FALCÓN JC, MÁRQUEZ MF, ARTEAGA D, CÁRDENAS M: *Positive head-up tilt table test in patients with the long QT syndrome*. Europace 1999; 1: 213-217.
- HERMOSILLO AG, MÁRQUEZ MF, JÁUREGUI-RENAUD K, FALCÓN JC, CASANOVA JM, GUEVARA M, ET AL: *Tilt testing in neurocardiogenic syncope: isosorbide versus isoproterenol*. Acta Cardiológica 2000; 55: 351-355.
- BIFFI M, BORIANI G, SABBATANI P, BRONZETTI G, FRABETTI L, ZANNOLIO R, ET AL: *Malignant vaso-*  
*vagal syncope: a randomized trial of metoprolol and clonidine*. Heart 1997; 77: 268-272.
- KOUAKAM C, LACROIX D, KLUG D, BEN AMEUR Y, GUEDON-MOREAU L, KACET S, ET AL: *Determinants of malignant vasovagal syncope with asystole disclosed by the tilting test and therapeutic implications*. Ann Cardiol Angeiol 1997; 46: 135-143.
- KOSINSKI D, GRUBB BP, ELLIOTT L, DUBOIS B: *Treatment of malignant neurocardiogenic syncope with dual chamber cardiac pacing and fluoxetine hydrochloride*. Pacing Clin Electrophysiol 1995; 18: 1455-1457.
- ABE H, IWAMI Y, NAGATOMO T, MIURA Y, NAKASHIMA Y: *Treatment of malignant neurocardiogenic vasovagal syncope with a rate drop algorithm in dual chamber cardiac pacing*. Pacing Clin Electrophysiol 1998; 21: 1473-1475.
- VAN DIJK N, VELZEBOER SC, DESTREE-VONK A, LINZER M, WIELING W: *Psychological treatment of malignant vasovagal syncope due to bloodphobia*. Pacing Clin Electrophysiol 2001; 24: 122-124.
- NUMATA T, ABE H, NAGATOMO T, SONODA S, KOHSHI K, NAKASHIMA Y: *Successful treatment of malignant neurocardiogenic syncope with repeated tilt training program*. Jpn Circ J 2000; 64: 406-409.
- REYBROUCK T, HEIDBUCHEL H, VAN DE WERF F, ECTOR H: *Tilt training: a treatment for malignant and recurrent neurocardiogenic syncope*. Pacing Clin Electrophysiol 2000; 23: 493-498.
- HART PS, YANNY W: *Needle phobia and malignant vasovagal syndrome*. Anesthesia 1998; 53: 1002-1004.

