

Actualización

Síncope en pediatría (Parte 1): etiología, diagnóstico y tratamiento del lactante al adolescente

Dr. Alejandro E. Pace* y Jorge Scaglione**

RESUMEN

El síncope es una entidad clínica relativamente frecuente en niños y adolescentes. La palabra deriva del griego *syncoptein* (cortar), y consiste en la pérdida transitoria de la conciencia y del tono postural, con recuperación espontánea. Conjuntamente síndrome y síntoma, se calcula que uno de cada cinco niños que alcanzan la adultez han padecido por lo menos un episodio sincopal, que despierta una tremenda carga de ansiedad en padres, maestros y educadores físicos, y genera un impacto negativo que no pocas veces interfiere con la calidad de vida del paciente. Discutimos a continuación su epidemiología, clasificación, causas y presentación clínica.

Palabras clave: síncope en pediatría, causas, cuadro clínico.

SUMMARY

Syncope is a relatively common complaint among children and adolescents. Derived from the Greek word *syncoptein* which means "to cut off", it refers to a transient loss of postural tone and consciousness with spontaneous recovery. Both syndrome and symptom, it has been estimated that one to five children will have a syncopal episode by reaching adulthood. Syncope produces a tremendous amount of anxiety among parents, athletic and school officers, frequently impairing patient's lifestyle. Epidemiology, causes and clinical presentation are discussed below.

Key words: pediatric syncope, causes, clinical presentation.

DEFINICIÓN

Se define como síncope a la pérdida transitoria de la conciencia y del tono postural de brusca aparición y corta duración, usualmente con recuperación rápida y completa, sin secuelas neurológicas.¹ Se denomina presíncope a un episodio brusco de inestabilidad postural y disminución de la conciencia, de rápida recuperación, sin llegar a la inconciencia. Clínicamente se debe considerar desde el punto de vista diagnóstico y de tratamiento como un episodio de síncope frustrado.²

EPIDEMIOLOGÍA

Se calcula que aproximadamente el 3% de la población general padece un episodio sincopal por lo menos una vez en la vida,³ aunque otros autores elevan este valor desde un 20% a un 40%,⁴ con una tasa anual de incidencia de 1,3 a 2,7 episodios cada 1.000 habitantes.⁵ Si bien se desconoce la incidencia exacta en pediatría, se calcula que el 15% de los niños tiene algún síncope antes de alcanzar la adolescencia, período durante el cual 1 de cada 5 jóvenes experimentaría un episodio sincopal.⁶ Sin cifras estadísticas precisas para nuestro país, su impacto en el sistema de salud sería proporcionalmente comparable al de los Estados Unidos de Norteamérica, en donde del 3% al 5% de todas las visitas a las salas de emergencia corresponden a pacientes con síncope,⁷ el 35% de los cuales se interna, porcentaje que representa del 2 al 6% de todas las admisiones en hospitales generales.⁸ En cifras conservadoras, esto representaría para ese país un costo que superaría largamente los 750 millones de dólares anuales, calculándose en 24.000 dólares por diagnóstico de certeza,⁷ la que en pacientes pediátricos no superaría el 60% de todos los diagnósticos.⁹ Con respecto a la calidad de vida de un paciente con síncope, ésta se ha comparado, especialmente en aquellos con episodios recurrentes, con portadores de enfermedades como artritis reumatoidea, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y dolores crónicos de espalda.¹⁰ Aproximadamente entre un 10 y 25% de los pacientes con síncope sufren lesiones leves, entre 5 y 7% lesiones graves (por ejemplo, fracturas, especialmente en ancianos) y de un 1 a un 5%, accidentes de tránsito. La recurrencia general estimada de un episodio sincopal es de 34% en los tres años siguientes al episodio.¹¹

* Unidad 7.
Clínica Médica.
Hospital de Niños
"Ricardo Gutiérrez".
** Sección de
Electrofisiología,
Unidad de
Cardiología.
Hospital
"Pedro Elizalde".

Correspondencia:
Dr. Alejandro Pace.
Nicolás Repetto 37 9° "J"
(1045) Ciudad
de Buenos Aires

CLASIFICACIÓN

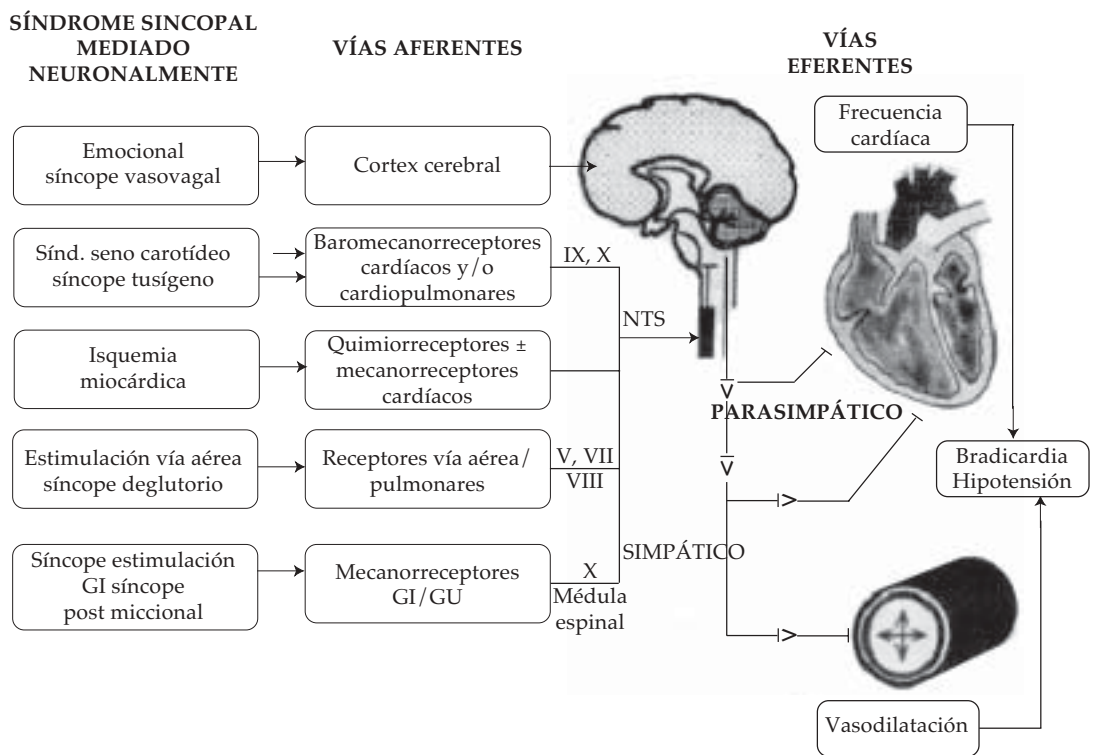
De las numerosas clasificaciones efectuadas para esta entidad a través del tiempo, consideramos (desde el punto de vista pediátrico) que la propuesta en la *Tabla 1* satisface de manera integral el abordaje clínico de esta entidad, teniendo en cuenta el sistema mayormente involucrado y el sustrato sobre el cual se desarrolla.

SÍNCOPE NEUROCARDIOGÉNICO

El síncope neurocardiogénico, también denominado vasovagal (SVV), es la causa más frecuente de síncope en pediatría, con cifras que oscilan desde el 23 al 93% del total;¹² es el responsable de aproximadamente el 65% de los resultados positivos de la prueba de basculación (*tilt test*).¹³ A partir de sus características clínicas y de su respuesta al tratamiento¹⁴ se lo ha clasificado en maligno: sin pródromos clínicos o asociado con asistolia prolongada; recurrente: dos episodios o más y refractario: sin respuesta al tratamiento. De acuerdo con su respuesta

hemodinámica,¹⁵ se ha dividido en vasodepresor, cardiodepresor y mixto. Entre los múltiples desencadenantes de un episodio sincopal, los denominados posturales (ortoestatismo prolongado, actividad física vigorosa) conjuntamente con los centrales (dolor, miedo, angustia) son los observados con mayor frecuencia,¹⁶ así como los denominados gatillos situacionales o reflejos como defecación,¹⁷ micción,¹⁸ deglución, tos,¹⁹ inmersión o zambullida, espasmo del sollozo pálido y cianótico,²⁰ reflejo del seno carotídeo²¹ y neuralgia glossofaríngea.²² Las hipovolemias, ya sea por pérdida o por falta de aporte²³ y diversos medicamentos, como diuréticos, barbitúricos, anestésicos y alcohol,²⁴ pueden desencadenar episodios sincopales. Ante la presencia de estos desencadenantes se desarrollaría una compleja respuesta vasomotora neurohumoral que provoca una marcada hipotensión arterial, acompañada o no de bradicardia, con hipoperfusión cerebral y pérdida de la conciencia.²⁵ Entre los diferentes mecanismos fisiopatológicos propuestos (*Gráfico 1*)

GRÁFICO 1. Síncope Neurocardiogénico. Mecanismos fisiopatológicos



De: Benditt D. Causes of Syncope. En: Podrid P, Kowey P. Cardiac Arrhythmia, Baltimore, Williams & Wilkins, 1995.

para explicar este fenómeno, la denominada teoría ventricular²⁶ es la más aceptada. Según ella, los diferentes gatillos ocasionarían una redistribución del flujo sanguíneo corporal ("pool" vascular), lo que determina una disminución del retorno venoso al ventrículo derecho; esta disminución sería registrada por barorreceptores arteriales localizados preferentemente en el seno carotídeo y el cayado aórtico, desencadenando un brusco aumento de la actividad simpática con incremento del cronotropismo y del inotropismo cardíaco,²⁷ produciéndose una vigorosa contracción del ventrículo izquierdo.²⁸ Estos latidos hiperdinámicos en un corazón relativamente vacío estimularían a mecanorreceptores (fibras C) ubicados principalmente en la cara inferoposterior del ventrículo izquierdo, aurículas y arteria pulmonar, las que a través de aferencias amielínicas²⁹ producirían dos efectos, a saber: a) estimulación a través del núcleo del tracto solitario a nivel bulbar de los núcleos motores ambiguo y dorsal del nervio vago traduciéndose en hipotensión y b) inhibición de los núcleos simpáticos localizados en las zonas ventromedial y ventrolateral de la médula espinal, produciendo bradicardia.³⁰ Además de la teoría ventricular existen otras diferentes tendientes a explicar este fenómeno. Así, la teoría barorrefleja³¹ plantea una disfunción entre los diversos grupos de barorreceptores, en oposición a las teorías de vasodilatación activa³² o de disminución del volumen circulante,³³ en donde el flujo sanguíneo, a través de una redistribución o de una estimulación colinérgica vasodilatadora activa, sería el causal de síncope. Por otra parte, las teorías neurohumorales postulan que el aumento de las concentraciones plasmáticas de adrenalina,³⁴ serotonina,³⁵ renina, beta-endorfina,³⁶ endotelina³⁷ y óxido nítrico pueden provocar episodios sincopales. Por último, la teoría de la desregulación del flujo cerebral,³⁸ propone que la principal alteración del volumen circulante se produciría primariamente en el sistema nervioso central. Solos o en conjunto estos múltiples mecanismos aún pobremente caracterizados concurrirían en una respuesta clínica común consistente en una marcada vasodilatación acompañada o no de bradicardia.³⁹ En los pacientes pediátricos, el desencadenante más

frecuente es el ortostatismo prolongado, especialmente si se produce en ambientes cerrados y calurosos, conjuntamente con el dolor, el miedo y la pérdida o la simple visión de sangre,⁴⁰ agregándose en la adolescencia el antecedente de una velocidad de crecimiento de peso y talla acelerada y en las niñas, durante la fase premenstrual de su ciclo.⁴¹

Con respecto al cuadro clínico, clásicamente se han identificado tres diferentes fases de un episodio sincopal, aunque no necesariamente presentes en todos los pacientes. En el período prodrómico o aura, los síntomas más frecuentes serían mareos (44% del total), debilidad (44%), visión borrosa (33%), sudoración (33%), náuseas (29%), malestar abdominal (11%) y en menor proporción, cefaleas, vómitos, palpitaciones y vértigo.⁴² Con una duración que oscila entre segundos y minutos, el reconocimiento de estos síntomas permitiría a los pacientes abortar o disminuir la intensidad del episodio. Le sigue el período de pérdida de la conciencia, usualmente breve y de rápida recuperación, en general no recordado por el individuo. Para un testigo presencial, el paciente tiene palidez cenicienta, piel fría y sudorosa, pupilas dilatadas y excepcionalmente, incontinencia urinaria o fecal.⁴³ Por último, en el período postsincopal el paciente se encuentra en general lúcido, con recuperación neurológica *ad integrum*, manifestando en raras oportunidades nerviosismo, mareos, náuseas o cefalea.⁴⁴ Con respecto a la recurrencia de un episodio sincopal, esta-

TABLA 1. Clasificación

Síncope mediado neurológicamente

- a) Neurocardiogénico (vasovagal)
- b) Disautonómico

Síncope cardiovascular

- a) Causas arrítmicas Cardiomiopatías
- b) Causas no arrítmicas Postquirúrgicas
- Vasculares

Síncope no cardiovascular

Modificado de: Kanter, RJ. Classification of Etiologies of Syncope. En: Gillette P, Garzón A. Clinical Pediatric Arrhythmias. 2nd Edition, Philadelphia: Saunders, 1999.

ría directamente relacionada con el número absoluto de episodios previos. Así, con seis o más episodios, la posibilidad de recurrencia en un año es del 50 al 70%; con tres a cinco episodios de un 20% y con uno o dos episodios, de un 5%.⁴⁵ Con respecto a la mortalidad del SNC, ha sido calculada en 0 a 5% en los primeros cinco años y cabe recordar que la aparición de asistolia durante el episodio no predice recurrencia ni riesgo de muerte súbita.⁴⁶

SÍNCOPE DISAUTONÓMICO

El síncope disautonómico (SD) o síncope ortostático (SO) es el segundo en frecuencia entre los síncope mediados neuralmente (SMN) en pediatría.⁴⁷ Su base fisiopatológica es la hipotensión ortostática (HO), definida como una caída igual o mayor a 20 mm Hg en la presión sistólica (PS) o igual o mayor a 10 mm Hg en la presión diastólica (PD), o un valor absoluto de PS inferior a 90 mm Hg, valores obtenidos durante los tres primeros minutos de asumida la posición de pie,⁴⁸ si bien algunos pacientes desarrollan una hipotensión de menor magnitud pero sostenida en el tiempo. Al ponernos de pie, cerca de 300 a 900 ml de sangre se desplazan por acción gravitacional hacia el abdomen y extremidades inferiores, lo que provoca una disminución de 25 a 30% en el volumen que recibe el corazón. Esta caída se produce en los primeros segundos de parados en más de 50% de los casos.⁴⁹ Este hecho determina que el volumen sistólico descienda hasta casi un 40% de manera brusca, lo que pone en acción la denominada respuesta ortostática (RO). Esta se divide en tres períodos o fases:⁵⁰ a) fase inicial: abarca los primeros 30 segundos de asumida la posición de pie; b) estadio estable temprano: los primeros dos minutos de pie y c) fase ortostática prolongada: aproximadamente a partir de los 3 a 5 minutos. Así, en individuos normales el sistema nervioso autónomo (SNA) logra contrarrestar el efecto gravitatorio en la redistribución del flujo sanguíneo en aproximadamente un minuto o menos.⁵¹ Numerosas enfermedades con trastornos disautonómicos, como diabetes mellitus, esclerosis múltiple, síndrome de Guillan Barré, colagenopatías, tumores medulares o de la fosa posterior, la atrofia sistémica múltiple y la pandisautonomía,⁵² el síndrome de inmunodeficien-

cia adquirido, conjuntamente con fármacos como diuréticos, beta y alfa bloqueantes, antidepresivos tricíclicos, vasodilatadores, opiáceos y etanol, entre otros,⁵³ pueden provocar SD, sin olvidar la disminución de volumen circulante efectivo (pérdida sanguínea, diuréticos). La característica clínica más importante del SD radica en su brusca aparición y ausencia de pródromos; es infrecuente la presencia de sudoración excesiva o de bradicardia acompañante.⁵⁴ Tiende a ser más frecuente durante las primeras horas de la mañana y luego de las comidas, empeora en ambientes cálidos y con el ejercicio físico.⁵⁵ Un pequeño grupo de pacientes refiere como pródromo dolor cervical que irradia a hombros y nuca⁵⁶ y aun en menor proporción, visión en túnel y alucinaciones auditivas y visuales.⁵⁵

SÍNCOPE CARDÍACO

Se calcula que aproximadamente entre 8 y 25% de los episodios sincopales obedecen a una probable causa cardíaca.⁵⁷ Si bien su incidencia es relativamente baja, su mortalidad general es de 20 a 35% al año del primer episodio. Esta cifra asciende hasta un valor igual o mayor al 50% en los primeros cinco años,⁵⁸ hecho de una implicancia clínica fundamental, ya que todo síncope y probabilidad de enfermedad cardíaca arrítmica o no subyacente debe considerarse como un acontecimiento ominoso de inmediata referencia al especialista. Baste recordar que la enfermedad cardíaca en conjunto es responsable de 30 a 80% de los episodios de muerte súbita (MS) en edades pediátricas y de 50 a 80% en adolescentes y adultos jóvenes, pacientes en los que frecuentemente existen antecedentes sincopales, generalmente durante el transcurso de una actividad física o la práctica deportiva.⁵⁹

CAUSAS CARDÍACAS ARRÍTMICAS

Todo episodio sincopal en un paciente acostado, sentado o durante el transcurso de una actividad física o deportiva debe considerarse desde la clínica como secundario a una causa cardíaca arrítmica.⁶⁰ Las taquiarritmias ventriculares (TV), hemodinámicamente mal toleradas, son la causa más frecuente de síncope arrítmico, generalmente sin signos prodrómicos. Las arritmias auriculares rara vez producen síncope y de ha-

cerlo, surge en la anamnesis la presencia de taquicardia o palpitaciones.⁶¹ El síndrome de QT prolongado (SQTP) es causa de síncope y MS en pediatría.⁶² Tanto en sus formas congénitas (Jervell y Lange Nielsen; Romano y Ward, con alteraciones en los cromosomas 7, 11,3 y más de 100 mutaciones descritas),⁶³ como en las formas adquiridas (isquemia o hipertrofia cardíacas, hemorragia subaracnoidea, disminución o aumento de la concentración sérica de K, Ca y Mg y la utilización de fármacos de uso cotidiano en la práctica pediátrica, como cisaprida, terfenadina, trimetoprima/sulfametoxazol, amiodarona, eritromicina, ketoconazol, lidocaína, imipramina, astemizol, quinidina, propafenona y otros),⁶⁴ el episodio sincopal puede asociarse con episodios de TV de alta frecuencia tipo torsión de punta con una mortalidad del 70% en pacientes no tratados. Menos frecuentemente, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho,⁶⁵ la taquicardia ventricular asociada al tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo,^{66,67} la taquicardia polimórfica⁶⁸ y las TV en hijos de madres cocainómanas son causa de síncope.⁶⁹ El síndrome de Wolf Parkinson White (SWPW) es la taquicardia supraventricular (TS) más frecuentemente relacionada con síncope en niños y adultos jóvenes, con picos de incidencia en edades de 0 a 2 meses (40% de los episodios totales),⁷⁰ de 5 a 8 años y de 10 a 13 años, estos últimos prolongándose a menudo hasta la adolescencia.⁷¹ Con menor frecuencia, la taquicardia ectópica de la unión puede originar episodios sincopales.⁷² Entre las bradiarritmias causales de síncope mencionaremos a la disfunción del nódulo sinusal (DNS), tanto intrínseca (degenerativa idiopática, isquémica coronaria o miocárdica aguda, pericardítica, miocárdica, tumoral, lúpica, degenerativa musculoesquelética y pos-cirugía cardíaca) o extrínseca (principalmente farmacológica por amiodarona, propranolol, verapamilo, cimetidina, carbamazepina o asociada con hipercaliemia, hipotiroidismo, infarto agudo de miocardio, hipertensión endocraneana e ictericia obstructiva).⁷³ Los bloqueos de conducción auriculoventriculares (BAV) de 2º grado tipos I y II,⁷⁴ el BAV completo congénito (madres portadoras de lupus eritematoso sistémico, lupus discoide, síndrome de Sjögren, miocarditis, mesoteliomas y

SQTP)⁷⁵ y el BAV adquirido (fiebre reumática, posquirúrgico)⁷⁶ son causas bradiarritmicas de síncope pediátrico. Por último, de acuerdo con el defecto anatómico subyacente, la técnica empleada y el tejido cicatrizal resultante, la corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas origina arritmias, síncope y MS.⁷⁷ Así, pacientes con transposición completa de grandes vasos (TCGV) corregida con la técnica de Mustard han tenido una incidencia del 5 al 10% de fibrilación o aleteo auricular con una mortalidad de un 17% a los 2,4 años.⁷⁸ Cifras similares se han informado para la reparación del tabique interauricular, reemplazo o plástica de la válvula mitral, plástica de válvula tricúspide para la anomalía de Ebstein y cierre del canal auriculoventricular. Concomitantemente se ha descrito la presencia de arritmias en la cirugía de Fontan para tetralogía de Fallot, ventrículo derecho hipoplásico o único y doble salida del ventrículo derecho, con una mortalidad del 35%, que aumenta al 59% en presencia de aleteo o fibrilación.⁷⁹ Cifras conservadoras calculan la incidencia global de arritmias en pacientes quirúrgicos del orden del 6 al 15%.⁸⁰

CAUSAS CARDÍACAS NO ARRÍTMICAS

Todo episodio sincopal en un paciente con enfermedad cardíaca asociada debe asumirse como potencialmente grave con inmediata derivación al especialista.⁸¹ Las crisis de disnea y cianosis desencadenadas habitualmente por el llanto y que provocan síncope en no pocas oportunidades, están asociadas a tetralogía de Fallot, atresia tricúspídea, síndrome de Eisenmenger y TCGV con obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho (obstrucción pulmonar o subpulmonar).⁸² La aparición de síncope en pacientes con estenosis aórtica supra- o subvalvular indica un grado de obstrucción grave generalmente de resorte quirúrgico.⁸³ Son frecuentes también en la hipertensión pulmonar y estenosis grave de la válvula pulmonar. Las miocardiopatías dilatadas e hipertróficas, especialmente la subaórtica hipertrófica dinámica,⁸⁴ pueden provocar síncope asociado a ejercicio. El infarto agudo de miocardio, ya sea por anomalía de las arterias coronarias o por enfermedad de Kawasaki,⁸⁵ debe formar parte de los diagnósticos diferenciales. Por último, el sín-

cope asociado a cambios de posición (decúbito supino y posición erecta) puede deberse a una obstrucción intermitente de la válvula mitral secundaria a un rhabdomyosarcoma o a un mixoma interauricular, asociado o no a mixomas cutáneos o a fibroadenoma de mama.⁸⁶

CAUSAS NO CARDÍACAS

Las causas no cardíacas de síncope (CNC) son responsables de aproximadamente 2 al 8% del total de los episodios.⁸⁷ En este heterogéneo grupo muchas son fácilmente distinguibles por medio de una minuciosa anamnesis. Así, el vértigo paroxístico benigno⁸⁸ se asocia generalmente con un componente posicional, mareos y nistagmo, sin compromiso posicional. La migraña basilar, frecuentemente precedida de aura y alteraciones visuales, característicamente prolonga su cefalea luego de recuperar el conocimiento.⁸⁹ Las convulsiones rara vez son causa de síncope.⁹⁰ Las crisis de ausencia⁹¹ son de rápida aparición, interfiriendo con actividades como masticar, caminar y hablar; duran pocos segundos y en general el paciente no las recuerda. Las convulsiones atónicas ("crisis de caída", "drop attack") consisten en una abrupta pérdida del tono de los músculos antigravitatorios, lo que ocasiona serios accidentes en no pocas oportunidades,⁹² a diferencia de las crisis acinéticas, en las que el individuo permanece inmóvil, consciente y con el tono muscular conservado, pudiendo esto no ser notado por él ni por eventuales observadores. Entre las crisis parciales complejas son las del lóbulo temporal⁹³ y el lóbulo frontal⁹⁴ las que eventualmente pueden confundirse con un SNC, aunque por lo general se asocian a estereotipias conductuales, alucinaciones y alteraciones motoras ausentes en episodios sincopales. El síndrome de Gelineau o narcolepsia,⁹⁵ caracterizado por episodios bruscos e inapropiados de sueño que duran desde segundos a más de 30 minutos, puede confundirse con un síncope, especialmente en los acompañados de cataplexia (comienzo abrupto de la fase de movimientos oculares rápidos (REM) del sueño, en la que se aprecia una pérdida del tono muscular desencadenada por episodios de risa, temor, ira, etc.⁹⁶ Las causas metabólicas de síncope más frecuentes son las hipoglucemias asociadas al mal uso de

insulina o hipoglucemiantes orales en pacientes diabéticos, seguidas de hipoxemia e hiperventilación,⁹⁷ conjuntamente con alteraciones plasmáticas de K, Ca y Mg. El hipoadrenalismo primario (enfermedad de Addison) o secundario a supresión por esteroides exógenos o disfunción hipotálamico-hipofisaria,⁹⁸ así como desórdenes relacionados con la producción de sustancias vasoactivas (síndrome carcinoide,⁹⁹ feocromocitoma,¹⁰⁰ mastocitosis¹⁰¹ pueden ocasionar síncope, conjuntamente con trastornos tiroideos y paratiroideos,¹⁰² diabetes insípida y secreción inadecuada de hormona antidiurética.¹⁰³ Según diferentes autores, casi hasta un 40% de las causas no cardíacas obedecen a alteraciones psicológicas¹⁰⁴ tan diversas como histeria, desórdenes de somatización y ansiedad, ataque de pánico con agorafobia o sin ella y trastorno depresivo mayor. Por último, el síndrome de maltrato infantil, el síndrome de Munchausen por poder, el abuso sexual y el abuso de sustancias lícitas e ilícitas (alcohol, tabaco, cocaína, etc.) han sido incluidos dentro de este grupo.¹⁰⁵ ■

BIBLIOGRAFÍA

1. McLaren AJ, Lear J, Daniels RG. Collapse in an accident and emergency department. *J R Soc Med* 1994; 87:138-139.
2. García Rivera R, Ruiz R, Sanjuán R. Síncope: datos epidemiológicos de una serie hospitalaria. *Med Clin (Barc)* 1989; 92:684-690.
3. Savage DD, Corwin L, McGee DL, et al. Epidemiologic features of isolated syncope: The Framingham study. *Stroke* 1985; 16:626-628.
4. Chen L, Chen MH, Larson MG, Evans J. Risk factors for syncope in a community-based sample (The Framingham heart study). *Am J Cardiol* 2000 May 15; 85(10):1189-1193.
5. Farwell D, Sulke N. How do we diagnose syncope? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; (Suppl) 13:S9-S13.
6. Willis J. Síncope. *Pediatrics in Review*, en Español 2000; 21(6):201-204.
7. Kapoor WN, Karpf M, Maher Y, et al. Syncope of unknown origin: The need for more cost-effective approach to its diagnostic evaluation. *JAMA* 1982; 247:2687-2691.
8. Day SC, Cook EF, Funkenstein H, et al. Evaluation and outcome of emergency room patients with transient loss of consciousness. *Am J Med* 1982; 73:15-23.
9. Hannon D, Ross BA. Head up tilt test in children who faints. *J Pediatr* 1991; 118:731-732.
10. Linzer M, Gold D, Pontinen M. Recurrent syncope as a chronic disease. *J Gen Intern Med* 1994; 9:181-186.
11. Kapoor WN, Peterson J, Wicand H. Diagnostic

- and prognostic implications of recurrences in patients with syncope. *Am J Med* 1987; 83:700-708.
12. Strieper M, Auld D, Hulse J, et al. Evaluation of recurrent pediatric syncope: Role of tilt table testing. *Pediatrics* 1994; 93:660-662.
 13. Abi-Samra F, Maloney J, Fouad-Tarazi F. The usefulness of head-up tilt testing and hemodynamic investigations in the work up of syncope of unknown origin. *PACE Pacing Clin Electrophysiol* 1988; 11:1202-1214.
 14. Mosqueda-García R, Furlan R, Tanks J. The elusive pathophysiology of neurally mediated syncope. *Circulation* 2000; 102:2898-2906.
 15. Sutton R, Petersen M, Brignole M, et al. Proposed classification for tilt induced vasovagal syncope. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1992; 3:180-183.
 16. Sutton R, Petersen M. The clinical spectrum of neurocardiogenic syncope. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1995; 6:569-576.
 17. Pathy MS. Defecation syncope. *Age Aging* 1978; 7:233-238.
 18. Kapoor WN, Petersen M, Karpf M. Micturition syncope: A reappraisal. *JAMA* 1985; 253:796-798.
 19. Charcot JM. Séance du 19 Novembre 1876. *Gaz Med Paris* 1876; 5:588-589.
 20. Lombroso CT, Lerman O. Breath holding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics* 1967; 39:563-567.
 21. Morillo CA, Camacho ME, Wood MA, et al. Diagnostic utility of mechanical, pharmacological and orthostatic stimulation of the carotid sinus in patients with unexplained syncope. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34:1587-1594.
 22. Weinsenburg TH. Cerebellopontine tumor diagnosed for six years as a tic doloureux: The symptoms of irritation of ninth and twelfth cranial nerves. *JAMA* 1910; 54:1600-1604.
 23. Johnson R, Lambie D, Spalding J. *Neurocardiology*. London: W. B. Saunders Co. 1984:174-176.
 24. Hackel D, Reimer K. Role of recreational and therapeutic drugs in occurrence of sudden death. *Cardiov Rev Rep* 1994; 7:321.
 25. Wayne HH. Syncope: physiological considerations and an analysis of the clinical characteristics in 510 patients. *Am J Med* 1961; 30:418-438.
 26. Mosqueda-García R, Furlan R, Fernández-Violante R, et al. Sympathetic and baroreceptor reflex function in neurally mediated syncope evoked by tilt. *J Clin Invest* 1997; 99:2736-2744.
 27. Tseng CJ, Tseng CS. Brainstem and cardiovascular regulation. En: Robertson D (eds): *Disorders of the Autonomic Nervous System*. London: Harwood Academic Publishers 1995:9-24.
 28. Mark AL. The Bezold-Jarisch reflex revisited: clinical implications of inhibitory reflexes originating in the heart. *J Am Coll Cardiol* 1983; 1:90-102.
 29. Fitzpatrick A, Williams T, Ahmed R, et al. Echocardiographic and endocrine changes during vasovagal syncope induced prolonged head up tilt. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1992; 2:121-128.
 30. Benarroch E. The central autonomic network: Functional organization, dysfunction and perspective. *Mayo Clin Proc* 1993; 68:988-1001.
 31. Thomson HL, Wright K, Frenneaux M. Baroreflex sensitivity in patients with vasovagal syncope. *Circulation*. 1997; 95:395-400.
 32. Dietz NM, Halliwill JR, Spielman JM, et al. Sympathetic withdrawal and forearm vasodilation during vasovagal syncope in humans. *J Appl Physiol* 1997; 82:1785-1793.
 33. El-Sayed H, Hainsworth R. Salt supplement increases plasma volume and orthostatic tolerance in patients with unexplained syncope. *Heart* 1996; 75:134-140.
 34. Sra JS, Murthy V, Natale A, et al. Circulatory and catecholamine changes during head-up tilt testing in neurocardiogenic (vasovagal) syncope. *Am J Cardiol* 1994; 73:33-37.
 35. Samoilo D, Grubb BP. Neurally mediated syncope and serotonin reuptake inhibitors. *Clin Auton Res* 1995; 5:251-255.
 36. Perna GP, Ficola U, Salvatori MP, et al. Increase in plasma beta-endorphins in vasodepressor syncope. *Am J Cardiol* 1990; 65:929-930.
 37. Kaufmann H, Oribe E, Oliver J. Plasma endothelin during upright tilt: relevance for orthostatic hypotension? *Lancet* 1991; 338:1542-1545.
 38. Grubb BP, Gerard G, Roush K, et al. Cerebral vasoconstriction during head-upright tilt-induced vasovagal syncope. *Circulation* 1991; 84:1157-1164.
 39. Mehdriadi AA, Janosik D, Fredman C. Mechanisms of tilt table-induced hypotension and bradycardia in patients with neurally mediated syncope. *J Am Coll Cardiol* 1993; 17:216A. (Abstr)
 40. Grubb BP, Kosinski D. Current trends in the etiology, diagnosis and management of neurocardiogenic syncope. *Curr Opin Cardiol* 1996; 11:32-41.
 41. Thilenius OG, Ryd KJ, Husanyi J. Variations in expression and treatment of transient neurocardiogenic instability. *Am J Cardiol* 1992; 69:1193-1195.
 42. Kaufmann H. Neurally mediated syncope: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Neurology* 1995; 45(suppl. 5):s12-s18.
 43. Kosinski D, Grubb BP. Pathophysiological aspects of neurocardiogenic syncope. *Pace Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18:716-721.
 44. Duvoisin RC. Convulsive syncope induced by the Weber maneuver. *Arch Neurol* 1962; 7:219-216.
 45. Sheldon R, Rose S, Flanagan P, et al. Risk factors for syncope recurrence after a positive tilt test in patients with syncope. *Circulation* 1996; 93:973-981.
 46. Connolly SJ, Sheldon RS, Roberts RS, et al. The North American Vasovagal Pacemaker Study: a randomized trial of permanent cardiac pacing for the prevention of vasovagal syncope. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:16-20.
 47. Schaal SF, Nelson S, Boudoulas H, et al. Syncope. *Curr Probl Cardiol* 1992; 17:205-264.
 48. Grubb BP, Karas B. Clinical disorders of the autonomic nervous system associated with orthostatic intolerance: an overview of classification, clinical evaluation, and management. *PACE Pacing Clin Electrophysiol* 1999; 22:798-810.
 49. Wieling W, van Lieshout JJ. Maintenance of postural normotension in humans. En: Low P. (ed): *Clinical Autonomic Disorders*. Boston: Little Brown Co., 1993; 69-75.
 50. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, pure autonomic failure, and multiple system atrophy. The Consensus Committee of the American Autonomic Society and the American Academy of Neurology. *Neurology*

- 1996; 46:1470.
51. Weiling W, TenHarkel A, van Lieshout JJ. Classification of orthostatic disorders based on the short-term circulatory response upon standing. *Clin Sci* 1991; 99:241-248.
 52. Grubb BP, Kosinski D. Acute Pandysautonomic Syncope. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1997; 7:10-14
 53. Wynne HA, Schofield S. Drug-induced orthostatic hypotension. En: Kenny R (ed): *Syncope in the older patient*. London: Chapman and Hall Ltd., 1996:137-154.
 54. Kosinski D. Miscellaneous causes of syncope. En: Grubb BP, Olshansky B. (eds) *Syncope: Mechanisms and Management*. Armonk, NY: Futura Publishing 1998.
 55. Bannister R. Multiple system atrophy and pure autonomic failure. En: Low P (ed): *Clinical Autonomic Disorders*. Boston: Little Brown Co., 1993:517-526.
 56. Freeman R. Pure autonomic failure. En: Robertson D, Biaggioni I (eds). *Disorders of the Autonomic Nervous System*. London: Harwood Academic Publishers 1995:61-82.
 57. Berger S, Dhala A, Friedberg DZ. Sudden cardiac death in infants, children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46:221-234.
 58. Maron BJ, Shirani J, Poliak LC, et al. Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276:199-204.
 59. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:118b-121b.
 60. Goldstein S, Medendorp S, Landis J. Analysis of cardiac symptoms preceding cardiac arrest. *Am J Cardiol* 1986; 58:1195-1198.
 61. Deal B, Dick M, Beerman I. Cardiac arrest in young patients with Wolff-Parkinson-White Syndrome. *PACE* 1995; 18:815. [abstr]
 62. Berul CI. Neonatal long QT syndrome and sudden cardiac death. *Prog Pediatr Cardiol* 2000; 11:47-54.
 63. Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: genetics basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:1-12.
 64. Scaglione J, Pace AE, Kreutzer E, et al. Presentación de un niño con síndrome de QT largo. *Arch. argent. pediatr* 2001; 99(2):140-143.
 65. Pfammatter JP, Paul T, Kallfelz H. Recurrent ventricular tachycardia in asymptomatic young children with an apparently normal heart. *Eur J Pediatr* 1995; 154:513-517.
 66. Carlson MD, White R, Trohman R, et al. Right ventricular outflow tract ventricular tachycardia: detection of previously unrecognized anatomic abnormalities using cine magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:720-727.
 67. Thakur RK, Klein G, Sivaram C, et al. Anatomic substrate for idiopathic left ventricular tachycardia. *Circulation* 1996; 93:497-501.
 68. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91:1512-1519.
 69. Frassica JJ, Orav E, Walsh E. Arrhythmias in children prenatally exposed to cocaine. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148:1163-1169.
 70. Naheed ZJ, Diamandakis VM, Benson DW Jr, et al. Age related conduction characteristics of Wolff-Parkinson-White syndrome in pediatric patients. *Pediatr Cardiol* 1995; 16:251.
 71. Bromberg B, Lindsay B, Cain MD, et al. Impact of clinical history and the electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:690-695.
 72. Rychik J, Marchlinsky F, Sweeten T, et al. Transcatheter radiofrequency ablation for congenital junctional ectopic tachycardia in infancy. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:447-450.
 73. Benditt DG, Sakaguchi S, Goldstein MA, et al. Sinus node dysfunction: Pathophysiology, clinical features, evaluation and treatment. En: Zipes DP, Jalife J (eds). *Electrophysiology: From Cell to Bedside*. 2nd ed. Philadelphia: W B Saunders Co., 1995:1215-1246.
 74. Ross BD. First and second-degree atrioventricular block. En: Gillette PC, Garson AG Jr, (eds). *Pediatric Arrhythmias, Electrophysiology and Pacing*. Philadelphia: WB Saunders Co. 1990:301-305.
 75. Waltuck J, Buyon JP. Autoantibody-associated congenital heart block: Outcome in mothers and children. *Ann Int Med* 1994; 120:544-551.
 76. Thakur AK. Complete heart block as a first manifestation of acute rheumatic fever. *Indian H Journal* 1996; 48:428-429.
 77. Keretz N, McQuinn T, Collins E, et al. Surgical atrioventricular block in 888 congenital heart operations: New implications for early implication of a permanent pacemaker. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19:613.
 78. Gelatt M, Hamilton R, McCrindle B, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:194-201.
 79. Peters NS, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992; 68:199-204.
 80. Meijboom F, Hess J, Szatmari A, et al. Long-term follow-up (9 to 20 years) after surgical closure of atrial septal defect at a young age. *Am J Cardiol* 1993; 72:1431-1434.
 81. Ross B, Grubb BP. Syncope in the Child and Adolescent. En: Grubb BP, Olshansky B (eds.). *Syncope: Mechanisms and Management*. Armonk, NY: Futura Publishing Co., 1998:305-316.
 82. Lerman-Sagie T, Lerman P, Mukamel M, et al. A prospective evaluation of pediatric patients with syncope. *Clin Pediatr* 1994; 33:67-70.
 83. Liu CW, Hwang B, Lee B, et al. Aortic stenosis in children: 19-years experience. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih* 1997; 59:107-113.
 84. Spirito P, Pellone P, Bernabo P, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:1778-1785.
 85. Kochilas L, Tanel R. Evaluation and treatment of syncope in infants. *Prog Pediatr Cardiol* 2001; 13:71-82.
 86. Meissner C, Minnasch P, Gafumbegete E, et al. Sudden unexpected infant death due to fibroma of the heart. *J Forensic Sci* 2000; 45:731-733.
 87. Racco F, Sconocchini C, Reginelli R. La síncope in una popolazione generale. *Diagnosi ezilogoca e follow-up*. *Mineva Med* 1993; 84:249-261.
 88. Baloh RW, Honrubia V, Jacobson K. Benign posi-

- tional vertigo: Clinical and oculo-graphic features in 240 cases. *Neurology* 1987; 37:371-378.
89. Pinsky AL, Sommer D. Diagnosis and treatment of migraine in children. *Neurology* 1979; 29:506-510.
 90. Pellock JM. The differential diagnosis of epilepsy: non-epileptic paroxysmal disorders. En: Wyllie E (ed). *The treatment of epilepsy: Principles and Practices*. Philadelphia: Lea & Febiger 1993:703.
 91. Porter RJ. The absence epilepsies. *Epilepsia* 1993; 34(suppl 3):s42-s48.
 92. Zieler K, Zeitlhofer J. Syncopal consciousness disorders and drop attacks from the neurologic viewpoint. *Wein Klin Wochenschr* 1988; 100:93-99.
 93. Mikati M, Holmes G. Temporal lobe epilepsy. In: Wyllie E, ed. *The Treatment of Epilepsy: Principles and Practices*. Philadelphia: Lea & Febiger 1993:513.
 94. Laskowitz DT, Sperling M, French J, et al. The syndrome of frontal lobe epilepsy: Characteristics and surgical management. *Neurology* 1995; 45:780-787.
 95. Gélinau JBE. De la narcolepsie. *Gaz Hóp Paris* 1880; 53:626-628 and 635-637.
 96. Sigel J, Nienhuis R, Fahringer H, et al. Neuronal activity in narcolepsy: Identification of cataplexy-related cells in the medial medulla. *Science* 1991; 252:1315-1318.
 97. Robertson D, Taylor R. Metabolic and endocrine causes of syncope. En: Kenny R. (ed): *Syncope in the older patient*. London: Chapman and Hall Medical; 1995:249.
 98. Bethune JE. The diagnosis and treatment of adrenal insufficiency. En: DeGroot LJ, ed. *Endocrinology*. Philadelphia: WB Saunders Co, 1989:1647-1659.
 99. Zahner J, Borchard F. Thymus carcinoid in multiple endocrine neoplasms type I. *Dtsch Med Wochenschr* 1994; 119:135-140.
 100. Steeten DHP, Anderson G, Lebowitz M. Primary hyperepinephrinemia in patients without pheochromocytoma. *Arch Int Med* 1990; 150:1528-1533.
 101. Roberts LJ II, Oates JA. Disorders of vasodilator hormones: The carcinoid syndrome and mastocytosis. En: Wilson JD, Foster D (eds): *Williams Textbook of Endocrinology*, 8th Edition. Philadelphia: WB Saunders Co., 1995:1619-1634.
 102. Utiger RD. Hypothyroidism. En: DeGroot LJ ed. *Endocrinology*. Philadelphia: WB Saunders Co., 1989:702-721.
 103. Baylis PH. Vasopressin and its neurophysin. In: DeGroot LJ, ed. *Endocrinology*. Philadelphia: WB Saunders Co., 1989:213-229.
 104. Kapoor WN, Fortunato M, Hanusa BH. Psychiatric illness in patients with syncope. *Am J Med* 1995; 99:505-512.
 105. Hoorntje TM, Langerak W, Sreeram N. Münchhausen's syndrome by proxy identified with an implantable electrocardiographic recorder. *N Engl J Med* 1999; 341:1478-1479.