



Cardiocre

ISSN: 1889-898X

cardiocre@elsevier.com

Sociedad Andaluza de Cardiología  
España

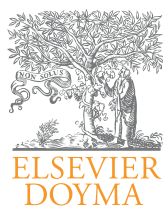
Santos, María; Rico, Antonio; Lucena, Joaquín  
Muerte súbita juvenil: un problema de salud pública a la espera de una respuesta multidisciplinar  
Cardiocre, vol. 47, núm. 2, 2012, pp. 54-57  
Sociedad Andaluza de Cardiología  
Barcelona, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=277022867006>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica  
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto



Cardiocre

[www.elsevier.es/cardiocre](http://www.elsevier.es/cardiocre)



## Preguntas y respuestas

# Muerte súbita juvenil: un problema de salud pública a la espera de una respuesta multidisciplinar

## Juvenile sudden-death: A public health problem waiting for a multidisciplinary answer

María Santos, Antonio Rico y Joaquín Lucena\*

Servicio de Patología Forense, Instituto de Medicina Legal, Sevilla, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de febrero de 2012

Aceptado el 21 de febrero de 2012

On-line el 4 de abril de 2012

### Introducción

La muerte súbita (MS) de una persona joven es un evento devastador tanto para la familia como para la comunidad. Por otro lado, en la mayoría de los casos la MS es la primera y última presentación de un problema de salud subyacente, por lo que resulta aún más incomprensible que un joven hasta entonces sano fallezca de forma repentina. Pero no solo es un acontecimiento trágico para las personas más próximas, sino que también representa un gran reto para la comunidad científica implicada en el diagnóstico de la muerte y en la orientación y el consejo de los miembros vivos de la familia. A pesar de que en la última década se han hecho avances significativos en la comprensión de las bases clínicas y genéticas de esta entidad, los patólogos y médicos de los diversos sistemas de salud pública no han prestado a este problema la atención que realmente merece<sup>1</sup>.

### Aproximación al concepto de muerte súbita

Los conceptos centrales en la definición de MS son la rareza no traumática del evento y el hecho de que el fallecimiento debe ocurrir de forma inesperada y rápida evolutiva<sup>1,2</sup>. Por tanto, dado que una de las características principales de la MS es que se trata de una muerte que debe prestarse especial atención a la exclusión de las causas tóxicas como posibles causantes del fallecimiento, respecto merece especial consideración la cocaína, por la frecuencia de su consumo en nuestro ámbito y las alteraciones cardiovasculares que provoca<sup>3</sup>.

Pero ¿qué causa la MS? Realmente resulta complejo e incluso incierto hablar de la fisiopatología de esta entidad, en la que existe una gran incertidumbre que comienza ya desde la propia definición, que describe una secuencia de eventos y en algunos casos una causa o un mecanismo. En otras palabras,

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [joaquin.lucena@gmail.com](mailto:joaquin.lucena@gmail.com) (J. Lucena).

1889-898X/\$ – see front matter © 2012 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.  
doi:10.1016/j.carcor.2012.02.001

**Tabla 1 – Sustratos cardiovasculares de la muerte súbita cardiovascular**

Mecánicos	Otros
<p><i>Hemorragia intrapericárdica y taponamiento cardíaco</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Rotura de aorta ascendente (hipertensión, Marfan, válvula aórtica bicúspide, coartación, otras)</li> <li>• Rotura de la pared libre sobre infarto de miocardio</li> </ul> <p><i>Embolismo pulmonar</i></p> <p><i>Incompetencia mitral aguda con edema pulmonar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Rotura de músculo papilar tras infarto de miocardio</li> <li>• Rotura de cuerda tendinosa (válvula mitral «caída»)</li> </ul> <p><i>Obstrucción intracavitaria (p. ej., trombo, neoplasia)</i></p> <p><i>Disfunción brusca de prótesis valvular (p. ej., laceración, dehiscencia, obstrucción trombótica, válvula de escape)</i></p> <p><i>Ausencia parcial congénita del pericardio con estrangulación</i></p>	<p><i>Displasia fibromuscular</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad de los pequeños vasos intramiocárdicos</li> <li>• Rechazo del injerto cardíaco, agudo o crónico</li> </ul> <p><i>Procedimientos invasivos o quirúrgicos previos</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• By-pass de arterias coronarias (safena, mamaria y radial,</li> <li>• Angioplastia coronaria con balón percutáneo, stents</li> </ul> <p><i>Miocardio</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miocardiopatía hipertrófica</li> <li>• Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho</li> <li>• Miocardiopatía dilatada</li> <li>• Miocardiopatía inflamatoria (miocarditis)</li> <li>• Miocardiopatías secundarias (de depósito, infiltrativa, sarcoide, etc.)</li> <li>• Enfermedad hipertensiva</li> <li>• Hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo</li> <li>• Miocardiopatías no clasificadas (miocardio no compactado, fibroelastosis)</li> </ul> <p><i>Válvulas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Estenosis de la válvula aórtica</li> <li>• Degeneración mixoide de la válvula mitral con prolapso</li> </ul> <p><i>Sistema de conducción</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Patología sinoauricular</li> <li>• Bloqueo AV (enfermedad de Lev-Lenegre, tumor quístico o neoplasia, etc.)</li> </ul> <p><i>Pre-excitación ventricular (síndrome de WPW, síndrome de Lown-Ganong-Levine)</i></p> <p><i>Enfermedad cardíaca congénita (operada o no operada) con o sin síndrome de Eisenmenger</i></p> <p><i>Corazón normal («sine material» o MSC inexplicada o síndrome de Long QT arritmica)</i></p> <p><i>Síndromes de QT largo y QT corto</i></p> <p><i>Síndrome de Brugada</i></p> <p><i>Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica</i></p> <p><i>Fibrilación ventricular idiopática</i></p>
<p><i>Arrítmicos</i></p> <p><i>Arterias coronarias (± cicatriz post-infarto de miocardio)</i></p>	
<p><i>Anomalías congénitas</i></p> <p><i>Origen en la aorta</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Seno anómalo (ACD desde el seno izquierdo, ACI desde el seno derecho)</li> <li>• ACx desde el seno derecho o desde la ACD</li> <li>• Salida alta desde la porción tubular</li> <li>• Plicatura del ostium</li> </ul> <p><i>Origen en la arteria pulmonar</i></p> <p><i>Curso: curso intramiocárdico (puente intramiocárdico)</i></p>	
<p><i>Anomalías adquiridas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteriosclerosis</li> <li>• Complicada (trombosis, hemorragia)</li> <li>• No complicada</li> <li>• Embolismo</li> <li>• Arteritis</li> <li>• Disección</li> </ul>	
<p>AV: auriculoventricular; ACI: arteria coronaria izquierda; ACx: arteria circunfleja; ACD: arteria coronaria derecha. Tomado de Basso et al. (2008)<sup>1</sup>.</p>	

una forma de morir, es decir, un síntoma y no una enfermedad<sup>2,4,5</sup>.

Si consideramos la función vital alterada primariamente, la MS puede clasificarse como cerebral, respiratoria o cardiovascular, si bien esta última supone el principal grupo tanto en la población adulta como joven. De este modo, se consideran MS de origen cardiovascular (MSC) las causadas por alteraciones en el corazón o los grandes vasos, cuya integridad es esencial para una función cardíaca regular<sup>2</sup>. Hay 2 mecanismos fisiopatológicos de MSC fundamentales (tabla 1)<sup>1,2,4</sup>:

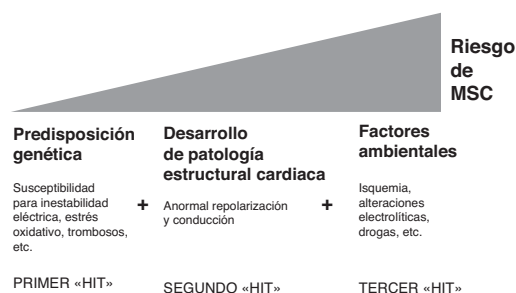
1. MSC mecánica, secundaria a un compromiso de la función mecánica del corazón.
2. MSC eléctrica, la más frecuente, de origen arrítmico.

Atendiendo a estas causas de la muerte cardiovascular en los casos de MS, es evidente que aunque hablemos de situaciones «súbitas» la mayoría de ellas son el resultado último de patologías complejas que se han desarrollado progresivamente durante un periodo de años, que abarcan

muy diferentes sustratos clínicos y etiológicos capaces de inducir una arritmogénesis terminal mediante diferentes mecanismos<sup>2,4</sup>.

Y ¿por qué estos eventos se presentan en un sustrato particular y en un momento concreto? En este sentido, actualmente se acepta una hipótesis multi-hit en el desarrollo de la MSC. Teniendo en cuenta que todas las respuestas cardíacas ante el estrés están, al menos en parte, genéticamente determinadas, se entiende que existe una cierta predisposición genética que determina un mayor o menor riesgo de sufrir un evento súbitamente. Actualmente se han descrito en torno a 100 síndromes cardíacas de origen genético, muchas de las cuales se asocian a un aumento del riesgo de MSC. Así, hasta ahora se han identificado factores genéticos que se asocian a diferentes posibles respuestas fisiológicas y patológicas que pueden contribuir a la aparición de un evento de MSC. Fundamentalmente se describen<sup>2,4</sup>:

1. Procesos y factores que contribuyen a la formación y desarrollo de las placas arterioscleróticas, trombosis e hipercoagulabilidad en la circulación coronaria.



**Figura 1 – Hipótesis «multi-hit» en el desarrollo de la muerte súbita cardiovascular. Modificado de Tomaselli, 2004<sup>5</sup>.**

- Elementos celulares y canales que directamente están relacionados con la electrogénesis y la conducción.
- Elementos de control local y central de la excitabilidad miocárdica y de la contractilidad vascular.

De modo que, antes de desarrollar una enfermedad cardíaca estructural, los individuos programados genéticamente codifican una susceptibilidad inherente para el desarrollo de ritmos cardíacos peligrosos, respuestas desadaptativas al estrés y/o tendencia a la trombosis u otros procesos potencialmente letales. En el contexto de esta composición genética con un aumento de susceptibilidad (primer hit), el desarrollo de una patología estructural (segundo hit) —como puede ser el fallo cardíaco o una miocardiopatía— incrementa notablemente el riesgo de MSC. Finalmente, un número de influencias ambientales (tercer hit) puede aumentar aún más dicho riesgo<sup>2,5</sup> (fig. 1).

### Situación actual de la investigación de la muerte súbita juvenil

La muerte súbita cardíaca es la principal causa de muerte en adultos en todos los países occidentales, con una incidencia de 1-2/100.000 personas por año en Estados Unidos y de entre 36-128/100.000 personas al año según la Sociedad Europea de Cardiología. Numerosos estudios patológicos han demostrado que la causa de muerte más importante en la población adulta de los países industrializados es la MSC debida a patología coronaria, en particular a la enfermedad coronaria arteriosclerótica<sup>2</sup>.

Sin embargo, resulta difícil encontrar datos relativos a la incidencia particular y a la etiopatogenia de la MS juvenil (MSJ) ya que, a diferencia de lo que ocurre con la MS del lactante y del adulto —que han sido ampliamente tratadas en la bibliografía médica—, son muy escasas las series publicadas sobre MS en niños y jóvenes menores de 35 años debido a la gran dificultad que supone su estudio. Solo algunos grupos científicos en Italia, Estados Unidos y España (País Vasco) han llevado a cabo un estudio anatomopatológico y epidemiológico sistematizado de la misma. En el ámbito internacional, dichas investigaciones han permitido el desarrollo de estrategias clínicas de prevención, diagnóstico y tratamiento eficaces en sus correspondientes áreas.

Desde el año 2004, en el Servicio de Patología Forense del Instituto de Medicina Legal de Sevilla se está llevando a cabo

un estudio prospectivo sistematizado de la MSJ en la pr atendiendo de forma particular a la de origen cardiolar. El objetivo es poder determinar la incidencia, las o los mecanismos fisiopatológicos de la MSJ en nuestra ción, actualmente desconocidos y que con toda se tienen sus propias características, probablemente sim las poblaciones de toda el área mediterránea y distin de los países anglosajones.

Dicha investigación parte del estudio necrópsico norizado (circunstancias de la muerte, examen macros estudio histopatológico, análisis toxicológico, análisis biológico, etc.) con el objetivo de establecer la caus de la muerte. Según nuestra experiencia y en conse con las series internacionales, el 74% de los casos son secundarios a una patología cardiovascular, y en la ría de ellos logra identificarse una causa patológica ev La patología más frecuentemente asociada a MSC en res de 35 años es la enfermedad coronaria arterioscl que se encuentra hasta en el 20% de los casos y forma característica y diferencial respecto a su prese en el adulto, en el joven es una enfermedad de un so que se origina en el tercio proximal de la arteria co descendente anterior (67%), las placas son mayoritari fibrocelulares y están asociadas a trombosis aguda o en el 52% de los fallecimientos. Otras entidades habitu la MSC juvenil son el tromboembolismo pulmonar ( miocarditis (11%), la miocardiopatía arritmogénica c trículo derecho/displasia (8%), la hipertrofia idiopá ventrículo izquierdo (7%), la miocardiopatía hipertró y anomalías en el origen de las coronarias (6%), así com cuadros menos comunes, como la miocardiopatía o (4%) o valvulopatías (3%) (datos no publicados).

Las muertes que no llegan a explicarse después cuidadosa investigación macroscópica, microscópica laboratorio, es decir, el grupo denominado muertes «corazón estructuralmente normal» (12%), deben clas como casos de síndrome de muerte súbita arritmica. I dencias crecientes de que la MSC en estos casos se anomalías congénitas de los canales iónicos, como dromes de QT largo y QT corto, el síndrome de B y la taquicardia ventricular polimórfica catecolamin que cursan con alteraciones bien conocidas del ECG de esfuerzo. En estos supuestos, la disponibilidad d tros ECG puede ser crucial para el diagnóstico y los e moleculares resultan esenciales, de ahí la necesidad estrecha colaboración con laboratorios de biología m capaces de realizar estudios genéticos de dichos sín a partir de las muestras biológicas recogidas en la a Prescindir de este tipo de estudios complementarios inaceptable en la patología cardiovascular a día de l este motivo, en el Servicio de Patología Forense contar el grupo de genética de la Universidad de Santiago d postela como colaboradores en la investigación de la M posible componente genético.

El objetivo último de toda esta compleja investigaci desarrollo de estrategias preventivas y diagnósticas d pública, y para lograr este fin debe irse ir más allá l toda esta información a los servicios de medicina En nuestro ámbito se ha establecido un acuerdo de co ción con el Servicio de Cardiología del Hospital Unive

Virgen Macarena de Sevilla a raíz del cual se ha creado una Unidad de Cardiopatías Hereditarias y Muerte Súbita desde donde se realiza cribado clínico y, en su caso, análisis genético de los familiares de primer grado de las víctimas de una MSC secundaria a una patología hereditaria.

---

### Conclusión

La creación y el desarrollo de programas de atención efectivos ante el complejo problema de la MSJ requieren un abordaje multidisciplinar que incluya, entre otros especialistas, a patólogos, clínicos y genetistas.

### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Basso C, Burke M, Fornes P, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch.* 2008;452:11-8.
2. Santos M, Rico A, Lucena J. Muerte súbita del adulto. *Cardiología. Epidemiología. Fisiopatología. Etiología. Factores de riesgo. Diagnóstico necrópsico. Repercusión sanitaria y social.* Delgado Bueno S, Bandrés Moya F, Lucena Romero J, et al. Tratado de Medicina Legal y Forense. Tomo III: Patología y Biología Forense. 1.ª ed. Barcelona: Bosch; 2011. p. 593-618.
3. Lucena J, Blanco M, Jurado C, et al. Cocaine-related sudden death: a prospective investigation in south-west Spain. *Heart J.* 2010;31:318-29.
4. Thiene G, Basso C, Corrado D. Cardiovascular causes of sudden death. En: Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ, editores. *Cardiovascular pathology.* 3.ª ed. Filadelfia: Churchill Livingstone; 2001. p. 326-74.
5. Tomaselli GF, Zipes DP. What causes sudden death in the athlete? *Circ Res.* 2004;95:754-63.