

Breve perspectiva histórica de las cardiopatías congénitas en el mundo y en México

Carlos Alva Espinosa*

RESUMEN

Si bien la sospecha de las enfermedades congénitas del corazón se conoce desde hace varios siglos, el nacimiento de la cardiología pediátrica como disciplina médico-quirúrgica tiene apenas 70 años. Desde entonces, el conocimiento, los avances diagnósticos y tecnológicos y la infraestructura hospitalaria han crecido exponencialmente, produciendo mejores resultados. En la actualidad, el 85% de los enfermos que nacen con cardiopatía congénita alcanzan la vida adulta y, por primera vez, el número de adultos con cardiopatía congénita supera al de los niños. Esta revisión es una perspectiva histórica del tema, de lo ocurrido en el mundo y en nuestro país. Finalmente, se plantea la situación actual en ambos escenarios.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas, historia, adultos con cardiopatías congénitas.

ABSTRACT

Despite that the suspicion of congenital heart disease has been known for several centuries, the birth of pediatric cardiology as a medical-surgical discipline is just 70 years old. Since then, knowledge, advances in diagnostics, technology and hospital infrastructure has been growing more and more rapidly producing better results. At present, 85% of patients born with congenital heart disease reach adulthood and for the first time adults with congenital heart disease outnumber children. This revision gives a historical perspective and presents the current situation of congenital heart disease in our country and in the rest of the world.

Key words: Congenital heart disease, history, adults with congenital heart disease.

Si bien, gracias al descubrimiento de inscripciones y figuras de las culturas egipcia y persa, sabemos que el signo de cianosis –una manifestación fundamental de un importante grupo de cardiopatías congénitas– se conoce desde hace cinco mil años, no fue sino hasta mediados del siglo

XX que el estudio sistematizado de las cardiopatías congénitas se hizo por primera vez. En 1947, Helen B Taussig publicó su libro *Congenital malformations of the heart*,¹ dando inicio formal al estudio de las cardiopatías congénitas. No obstante, diversos autores habían realizado ya,

Recibido para publicación: 09 septiembre 2014. **Aceptado para publicación:** 10 diciembre 2014.

* Cardiólogo y Cardiólogo Pediatra. Director de Enseñanza e Investigación, Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca.

Correspondencia:

Dr. Carlos Alva Espinosa
Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca.
Carretera Federal México-Puebla, Km. 34.5
Ixtapaluca, 56530, Estado de México.
Tel: 59729800, ext. 1257 y 1202
E-mail: carlosalvaespinosa@yahoo.com.mx

aunque de forma aislada, notables avances. A ellos nos referiremos ahora, antes de volver al nacimiento de la cardiología pediátrica.

PRECURSORES

El italiano Alessandro Benedetti (c.a. 1420-1525) fue el primero en describir la dextrocardia, mientras que Giulio Aranzio (1539-1619) descubrió el conducto arterioso permeable en el feto. En pleno Renacimiento, Leonardo da Vinci realizó en su *Quaderni d' Anatomia* (1513) un notable dibujo donde se observa y señala una comunicación interauricular. La tetralogía de Fallot, una cardiopatía congénita clásica, tiene una historia peculiar. Realmente —y en esto existe acuerdo uniforme— esta malformación fue descrita por primera vez por Niel Stensen en 1672; luego vendrían las descripciones de Edward Sandifort (1777), William Hunter (1784), Farre (1814), Peacock (1866) y Roger (1879) con los mismos hallazgos de estenosis pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho. No fue sino hasta 1888 que Etienne-Louis Arthur Fallot escribió su brillante monografía de la *Maladie Bleue*.² Uno no puede dejar de preguntarse qué fue lo que hizo que de este trabajo de Fallot su nombre se acuñara como epónimo indiscutible de la enfermedad. La respuesta se encuentra en la correlación. Fallot hizo por primera vez la correlación entre los hallazgos anatómicos y los datos clínicos. La correlación es uno de los ejes en los que gravita el ejercicio de la medicina. Sin duda, el trabajo de Fallot despertó la atención de los clínicos de la cardiología y la pediatría.

LOS PRIMEROS HOSPITALES

Los primeros hospitales pediátricos donde se gestaría la cardiología pediátrica fueron *The Hospital for Sick Children* fundado en el año de 1852 en Londres, *The Children's Hospital of Philadelphia* en 1855 y *The Children's Hospital of Boston* en 1869. Para tener una idea de cuál era el estado del conocimiento en cardiopatías congénitas a finales del siglo XIX, es útil señalar que de la extensa obra de William Osler, titulada *The principles and practice of medicine* (1892), sólo cinco páginas fueron dedicadas a las cardiopatías congénitas; en uno de sus párrafos, Osler resumió el estado que guardaba la medicina en ese entonces en relación con las cardiopatías congénitas: «Dado que en una gran proporción las cardiopatías congénitas son incompatibles con la vida y que en las restantes, nada puede hacerse para corregir el defecto o incluso mejorar los síntomas, su interés clínico es limitado».³

NACIMIENTO DE LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA Y DEL ESTUDIO SISTEMATIZADO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Cuando, en 1938, Robert E Gross realizó con éxito la primera ligadura del conducto arterioso permeable,⁴ se inició el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas. El año de 1944, en plena Segunda Guerra Mundial, sería el parteaguas y nacimiento de la cardiología pediátrica. En este año, Helen Brooke Taussig trató en vano de convencer al ya famoso Gross para que efectuara una fístula entre la aorta y la pulmonar en una niña cianótica con tetralogía de Fallot, y entonces recurrió a Alfred Blalock, un cirujano pediatra quien aceptó el reto y logró producir un cambio espectacular en la enferma mediante la realización de la primera fístula sistémico-pulmonar, que a la fecha es todavía la más conocida y empleada con el nombre de Blalock-Taussig.⁵ Helen, que padecía hipoacusia, fue capaz de fundar en Boston el primer servicio formal de cardiología pediátrica; además, publicó su libro *Congenital malformations of the heart*, al que hicimos referencia al inicio de este capítulo. Este libro tiene el mérito de presentar las cardiopatías congénitas con un enfoque anatómico-clínico en el que se incluyen interesantes radiografías de tórax. Es justo mencionar que Maude E Abbott había ya hecho un extraordinario trabajo de colección y clasificación de más de mil piezas anatómicas con lesiones congénitas cardiovasculares. Este trabajo fue publicado con el título de *Atlas of congenital cardiac disease* en 1936. Este atlas fue el precursor anatómico del trabajo de Helen Taussig, quien muriera a consecuencia de las lesiones producidas por un auto que la atropelló en 1986. Irónicamente, una mujer que tanto hizo por promover el desarrollo de la ciencia y la tecnología en el campo de la medicina falleció por un producto del avance tecnológico.

También en el año de 1944, se realizó la corrección quirúrgica de la coartación de la aorta. Fueron el mismo Gross en Boston y Crafoord en Suecia quienes, de manera independiente, obtuvieron la liberación quirúrgica de la coartación.⁶ En 1931, un joven residente, John Gibbon, en Boston, inició la elaboración de una idea: la máquina de derivación cardiopulmonar. Serían necesarios casi 20 años para la cristalización de ese proyecto, según él mismo narró en su biografía. En 1953, se utilizó por primera vez la bomba corazón-pulmón de Gibbon para realizar la corrección quirúrgica de una comunicación interauricular bajo visión directa. Este sería el principio de la corrección quirúrgica no sólo de los defectos congénitos del corazón, sino de toda la patología cardiovascular. Walter Lillehei había realizado ya varias operaciones en niños mediante

circulación cruzada, empleando como bomba y oxigenador el corazón y pulmones de alguno de los progenitores de los enfermos;⁷ una versión dice que Lillehei fue inspirado por el óleo de Frida Kahlo titulado «Las dos Fridas»; sin embargo, Lillehei no confirmó esa versión. De cualquier forma, el perfeccionamiento de la bomba de circulación extracorpórea junto con las técnicas de hipotermia profunda logrados en la década de los sesentas por Mori y Brian Barratt-Boyes de Nueva Zelanda, permitieron los mejores resultados. A John Kirklin se debe una depurada técnica quirúrgica y la creación de las unidades de cuidados intensivos postoperatorios. En éstas, por primera vez se hizo un manejo racional y objetivo del enfermo. Mediante la utilización de múltiples catéteres colocados al final del acto quirúrgico, fue posible medir y monitorear en la terapia intensiva las distintas variables hemodinámicas del paciente operado.

La primera angiocardiógrafa periférica realizada en niños fue obra de Castellanos, Pereiras y García en 1937.⁸ Los tres trabajaban en La Habana; sin embargo, su trabajo no tuvo una amplia difusión. Fue en 1947 que Ignacio Chávez, Dorbecker y Celis⁹ efectuaron un estudio cuidadoso, tanto en su ejecución como en su interpretación, de las angiografías selectivas en enfermos con cardiopatías congénitas y adquiridas en la Ciudad de México. Este trabajo fue presentado en el Congreso Mundial, causando un positivo impacto en la comunidad cardiológica. Notablemente, en 1953, los doctores Rubio Álvarez y Limón, de México, realizaron por primera vez una valvulotomía pulmonar durante el cateterismo cardiaco.¹⁰ Estos cardiólogos mexicanos emplearon la formación de un arco con una pequeña sierra al final del catéter para abrir la válvula. Desafortunadamente, su trabajo no tuvo continuidad y tendrían que pasar 26 años para que JS Kan y colaboradores realizaran la valvuloplastia pulmonar con balón, tal y como la conocemos actualmente.¹¹

Desde el punto de vista formal, en 1957 se creó la sección de cardiología de la *American Academy of Pediatrics*, y en 1961, se estableció el *board* o consejo para la especialidad de cardiología pediátrica. Un importante avance en el manejo del recién nacido con transposición completa se lograría en 1966 con la septostomía auricular, idea puesta en marcha por William Rashkind. Esta septostomía sigue realizándose en todos los centros que manejan cardiopatías congénitas. Entre 1970 y 1980, Hymann y otros autores desarrollaron el manejo farmacológico del conducto arterioso.¹² Mediante la utilización endovenosa de las prostaglandinas E1 lo abrían, y con la indometacina lo cerraban. Esto determinó una disminución significativa de la mortalidad de los niños con cardiopatías ductodependientes, empleando prostaglandina E1, y de los prematuros en insuficiencia cardiaca por conducto arterioso

permeable, usando la indometacina para ocluirlo. El concepto de manejo farmacológico del conducto arterioso continúa vigente.

CARDIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

Como se ha descrito, en 1953 fueron Rubio Álvarez y Limón, de México, los pioneros; siguió en 1966 Rashkind en Estados Unidos de Norteamérica. SC Park, en 1975, diseñó un catéter navaja para realizar septostomía auricular en niños mayores de un año, lo cual era una limitación del balón de Rashkind. En 1976, TD Kim logró el primer cierre de una comunicación interauricular en Boston. El conducto arterioso permeable fue cerrado por primera vez en 1967 por W Portsman; el propio Rashkind lo haría en 1979. La primera valvuloplastia pulmonar con balón se hizo en 1982 por JS Kan. El abordaje de la coartación aórtica por cardiología intervencionista en niños se realizó por primera vez en 1979 por T Sos y colaboradores, mientras que la primera valvuloplastia aórtica en enfermo pediátrico fue efectuada por Lababidi en 1984. En 1985, JE Locke realizó la valvuloplastia mitral pionera en niños.

En 1994, se fundó la *International Society for Adult Congenital Heart Disease* (ISACHD) con el objetivo de dar seguimiento y tratamiento a los enfermos con cardiopatías congénitas que alcanzan la vida adulta. En 2001, el reporte de la *American Heart Association* estimó que el 85% de los niños que nacen con cardiopatía alcanzan la vida adulta y, por primera vez, el número de adultos con cardiopatías congénitas supera al de los niños.

En el año de 2007, se fundó la *World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery* (WSPCHS), que promueve el registro, desarrollo y mejores resultados en la detección, prevención y atención de los niños con cardiopatías congénitas.

En 2012, el *American Board of Medical Specialties* aprobó el establecimiento de una nueva subespecialidad con necesidad de certificación: Especialista en Cardiopatías Congénitas del Adulto.

HISTORIA EN MÉXICO

En 1944, se fundó el Instituto Nacional de Cardiología. En esta etapa, había tres servicios clínicos: hombres, mujeres y niños. El primer servicio formal de cardiopatías congénitas en nuestro país se inauguró en 1948 en el mismo instituto. El jefe inicial fue Sergio Novelo; con él trabajó Jorge Espino Vela. Relevantes médicos estarían relacionados con el desarrollo de la cardiología en niños: Rodolfo Limón y Víctor Rubio participarían con la hemodinamia,

mientras que María Victoria de la Cruz y Luis Muñoz con la embriología; Enrique Cabrera haría sus contribuciones mundiales en electrocardiografía.

Actualmente, en el Instituto Nacional de Cardiología, en la jefatura clínica de cardiología pediátrica se encuentra el Dr. Alfonso Buendía, y en la quirúrgica, el Dr. Samuel Ramírez.

En el abordaje quirúrgico de las cardiopatías congénitas fueron destacados Clemente Robles y Fernando Quijano, quien efectuaría el primer cierre de conducto arterioso en 1945, mientras que Ignacio Chávez y Espino Vela hacían los primeros estudios sobre conducto arterioso hipertenso. Clemente Robles hizo también la primera corrección quirúrgica de la coartación de la aorta en México en el año de 1947, y el primer cierre de comunicación interauricular en 1956, en el Hospital de Jesús. En 1957, Raúl Baz cerró por primera vez una comunicación interauricular con derivación cardiopulmonar en el Hospital Militar. El Dr. Héctor Pérez Redondo fue el primer cirujano cardiovascular del Instituto Mexicano del Seguro Social en cerrar una comunicación interauricular, en 1958, en el Centro Médico «La Raza», mientras que Mentor Tijerina de la Garza inició en 1959 la cirugía de corazón con bomba en Monterrey.

Por otro lado, el Dr. Carlos Pérez Treviño y el Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón iniciarían la primera consulta cardiológica en niños en el Hospital Infantil de México entre 1950 y 1960, y el inicio de la cirugía de corazón en niños en dicho hospital lo realizó el Dr. Juan Luis González Cerna.

HISTORIA EN EL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

El primer servicio formal de cardiología pediátrica ocurrió junto con la fundación del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional, ahora «Siglo XXI», en 1963. Su arranque fue obra del Dr. Carlos Pérez Treviño; con él colaboraron y se desarrollaron Alfonso Gaxiola en electrocardiografía, Puente Ledesma, Arcelia Díaz Araúzo y Miguel López Cuellar en hemodinamia. En 1970, este primer servicio se unió a la cardiología de adultos y a la neumología para formar el Hospital de Cardiología y Neumología en el que era Hospital de Enfermedades del Tórax del Centro Médico Nacional. Los cirujanos cardiovasculares pioneros del Instituto Mexicano del Seguro Social fueron Héctor Pérez Redondo, Ruperto Pérez Muñoz, Juan José Pérez Álvarez, Rubén Argüero Sánchez, Xavier Palacios Macedo y Carlos Esperanza, entre otros. En 1976, se fundó el Servicio de Cardiología Pediátrica en el Centro Médico «La Raza» a cargo de Luis Quintero. El 19 de septiembre de 1985, el Centro Médico Nacional fue severamente dañado por un

terremoto. Durante su reconstrucción, el equipo de cardiología pediátrica de Arcelia Díaz Araúzo se unió al de Luis Quintero en el Centro Médico «La Raza» durante siete meses. En 1986, dicho equipo regresó al Centro Médico Nacional. En 1989, se reinauguró el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional «Siglo XXI»; la neumología permaneció en el Centro Médico «La Raza». En 1991, se creó el Servicio de Cardiología Pediátrica en el Hospital de Pediatría del mismo «Siglo XXI», a cargo de Lidia Rodríguez. En 1995, el autor ocupó la jefatura del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional «Siglo XXI». En el año 2011, El Dr. Felipe David Gómez suplió al Dr. Alva por jubilación.

SITUACIÓN NACIONAL ACTUAL

En nuestro país, contamos con 10 centros médico-quirúrgicos especializados en la atención para estos pacientes, ocho de ellos ubicados en la Ciudad de México, uno en la ciudad de Monterrey y otro en la ciudad de Guadalajara. Desde luego, también se realiza cirugía de corazón de niños en hospitales privados en las ciudades más importantes del país. Sin embargo, el número anual de cirugías no cubre las necesidades mínimas recomendadas. Calderón y colaborador¹³ estudiaron esto: «El promedio europeo de intervenciones quirúrgicas por cada millón de habitantes es de 62, lo que extrapolado a nuestro país hablaría de la necesidad de 6,386 intervenciones». Para cubrir este número de operaciones, serían necesarios al menos 25 centros especializados en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas.

En 2008, se fundó en México la Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas, en la que se ha generado el Registro Nacional de Cirugía Cardíaca Pediátrica (RENACCAPE). En un primer esfuerzo, se reportaron 943 procedimientos quirúrgicos en 880 pacientes realizados en un año en siete hospitales de la Secretaría de Salud.¹⁴ Éste es el primer paso para un registro nacional donde se incorporarán las otras instituciones de seguridad social. Seguramente, la próxima universalización de los servicios de salud impulsará no sólo el registro, sino una mejor cobertura al creciente número de enfermos con cardiopatías congénitas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taussig HB. Congenital malformations of the heart. New York: Commonwealth Fund; 1947.
2. Fallot ELA. Contribution a l' anatomie pathologique de la maladie bleue. Marseille Méd. 1888; 25: 418-420.
3. Acierno LA. Congenital abnormalities. In: Acierno LA. The history of cardiology. Cardnforth, Inglaterra: The Parthenon Publishing Group; 1994. pp. 159-175.

4. Gross RE et al. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of the first successful case. *JAMA*. 1939; 112: 729.
5. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment for malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA*. 1945; 128: 189.
6. Crafoord C et al. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg*. 1945; 14: 347.
7. Lillehei W et al. The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. *Surgery*. 1955; 38: 11.
8. Castellanos A, Pereiras R, García A. La angiocardiografía radio-opaca. *Arch Soc Estud Habana*. 1937; 31: 523.
9. Chávez I, Dorbecker N, Celis A. Direct intracardiac angiocardigraphy; its diagnostic value. *Am Heart J*. 1947; 33: 560.
10. Rubio-Álvarez V, Limón RL. Valvulotomía intracardiaca por medio de un catéter. *Arch Inst Cardiol Mex*. 1953; 23: 183-192.
11. Kan JS, White RJ, Mithcell SE et al. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med*. 1982; 307: 540.
12. Elliot RB, Starling MB, Neutze JM. Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet*. 1975; 1: 140-142.
13. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JI, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex*. 2010; 80 (2): 133-140.
14. Cervantes-Salazar J, Calderón-Colmenero J, Ramírez-Marroquín S, Palacios-Macedo A, Bolio-Cerdán A, Vizcaíno Alarcón A et al. Pediatric cardiovascular surgical data base registry in México. First report. *Rev Invest Clin*. 2013; 65 (6): 476-482.