



Insuficiencia cardiaca en el feto, lactante y niño mayor

Coordinador: Carlos Alva Espinosa,*

Juan Gómez Vargas,** Santiago Jiménez Arteaga,*** Luis Roberto Quintero Rodríguez,****
Alfredo Vizcaíno Alarcón,***** Carlos Zamora González*****

Temas

Insuficiencia cardiaca fetal y neonatal
Manejo de la insuficiencia cardiaca en terapia intensiva del paciente pediátrico
Manejo farmacológico

- Dosis
- Ventajas y desventajas
- Esquemas

Medidas no quirúrgicas
Estudios en insuficiencia cardiaca en el paciente pediátrico

- Radiografía de tórax y electrocardiograma
- Datos de laboratorio
- Ecocardiografía
- Cateterismo cardíaco

Cardiología intervencionista
Procedimientos terapéuticos rutinarios
Procedimientos terapéuticos en casos seleccionados
Procedimientos terapéuticos ocasionales

La intervención quirúrgica en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca en niños

Pronóstico de la insuficiencia cardiaca en el niño
Prevención

Insuficiencia cardiaca fetal y neonatal

Introducción

Debido a la circulación en paralelo y a la baja resistencia de la placenta, una alteración estructural en el corazón puede, por lo general, ser bien tolerada por el feto. El hidrops fetal es una acumulación anormal de líquido seroso que afecta los tejidos (edema de la piel cabelluda y la piel) y las cavidades del cuerpo (ascitis, derrame pleural y pericárdico), el signo más precoz es el derrame pericárdico. El hidrops fetal no inmunológico es un término aplicado cuando no existe incompatibilidad al grupo sanguíneo. Es multifactorial —anemia crónica intrauterina, hipotermia y como resultado de la disminución de la presión osmótica coloidal—; sin embargo, en la mayor parte de los casos el mecanismo fisiopatológico predominante, sea primario o secundario, es la insuficiencia cardiaca. Estos hallazgos pueden ser signos de una anormalidad fetal grave. La insuficiencia cardiaca en el feto se manifiesta por falla cardíaca derecha aislada, puede estar condicionada por lesiones estructurales en el corazón o en otros órganos. Cuando el hidrops está asociado a cardiopatías congénitas, la mortalidad es por lo menos del 50%. El reconocimiento de la insuficiencia cardiaca se establece mediante ultrasonido prenatal.¹⁻⁴ Las malformaciones que originan insuficiencia cardiaca en la vida fetal son:

Lesiones estructurales

- a) Insuficiencia valvular severa, enfermedad de Ebstein.
- b) Atresia pulmonar con septum íntegro, atresia aórtica.

* Cardiólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México, D.F.

** Cardiólogo Pediatra. Centro Médico Nacional Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco.

*** Cardiólogo Pediatra. Servicio de Cardiopatías Congénitas. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México, D.F.

**** Cardiólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, México, D.F.

***** Cardiólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Cardiología. Hospital Infantil de México. Dr. Federico Gómez SSA.

***** Cardiólogo Pediatra. Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

- c) Canal aurículo-ventricular completo.
- d) Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.
- e) Tumores.
- f) Cierre prematuro del conducto arterioso.

Disfunción miocárdica fetal

- a) Fibroelastosis endocárdica.

Arritmias fetales

El cierre prematuro del conducto arterioso se relaciona con la presencia de tratamiento con agentes antiinflamatorios no esteroideos; sin embargo, puede ocurrir sin el antecedente de la ingestión de estos medicamentos. Por lo tanto, el diagnóstico prenatal es de vital importancia para establecer las estrategias de manejo en conjunto con el ginecoobstetra, neonatólogo y cardiólogo pediatra. El diagnóstico se establece mediante un análisis ecocardiográfico en el feto, los hallazgos que sugieren la presencia de esta afección son: 1) crecimiento de cavidades derechas, 2) insuficiencia tricuspídea y 3) insuficiencia pulmonar.

Se considera arritmia fetal cuando la frecuencia cardiaca es menor de 100 o mayor de 200 por minuto, en promedio, se considera normal 140, no obstante, las variaciones normales oscilan entre 100 y 200 por minuto. Las alteraciones del ritmo —bloqueo atrioventricular completo y la taquicardia supraventricular— son causa también de hidrops e insuficiencia cardiaca. Puede manejarse en la vida fetal por medicamentos que, pasen la barrera placentaria, como la digoxina, propranolol y el verapamil.

Si la muerte fetal no ocurre por las causas anteriormente mencionadas,⁵⁻¹⁸ al nacer se desarrolla un colapso cardiocirculatorio cuando la reducción de la poscarga placentaria es eliminada. Es importante mencionar que las alteraciones del ritmo, como el bloqueo A/V completo (frecuencia menor de 55 por minuto) y la taquicardia supraventricular, que a pesar de no manifestar signos de insuficiencia cardiaca en el último trimestre en algunas ocasiones, en la vida posnatal sufren un colapso cardiocirculatorio que requiere manejo urgente, en contraste con las lesiones estructurales en el corazón que se manifiestan días o semanas después, ya que dependen del conducto arterioso o de la resistencia vascular pulmonar, lo que condiciona una "paliación natural transitoria". La insuficiencia cardiaca ocurre en estos casos al cerrarse el conducto o al bajar la resistencia vascular pulmonar.

Manejo de la insuficiencia cardiaca en terapia intensiva del paciente pediátrico¹⁹⁻³⁵

Todo paciente en insuficiencia cardiaca e inestabilidad hemodinámica (hipotensión, signos de dificul-

tad respiratoria, oliguria, alteraciones en el estado de alerta) deberá ingresar a la unidad de terapia intensiva independientemente de la causa y la edad. En la unidad de terapia intensiva se requiere un manejo estricto para el control y tratamiento. Las estrategias de manejo tienen el fin de aumentar el aporte de oxígeno y nutrientes, mantener los órganos vitales, tratar al padecimiento subyacente, disminuir el consumo de energía, corregir o evitar el déficit metabólico que podría comprometer la función miocárdica ya deteriorada y mejorar o eliminar los síntomas de la insuficiencia cardiaca.

Medidas generales

- a) Reposo
- b) Mínima estimulación
- c) Sedación

Paciente intubado:

- Fentanil 2-5 mg/kg/hora en infusión continua, si desarrolla rigidez de la pared torácica, es necesario utilizar un relajante muscular (vecuronio, pancuronio).
- Midazolam 0.05-0.2 mg/kg ó 0.4 a 1.2 mg/kg/minuto en infusión continua.
- d) Administración de oxígeno

En ausencia de cardiopatía ducto-dependiente.

- e) Control de la temperatura ambiente para evitar la pérdida de temperatura por convección (neonato y lactante)

Cuna radiante

- f) Aporte nutricional

Restricción hídrica: el aporte total de líquidos deberá mantenerse en el límite inferior normal para la edad y peso del paciente.

- Enteral
- Parenteral

- g) Manejo de los padecimientos concomitantes

h) Mantenimiento de un equilibrio ácido/base

- i) Manejo de la hipoglucemias, hipocalcemia e hipocalcemia

- j) Ventilación mecánica

Indicaciones:

PH: menor 7.25,

PO₂: menor de 50 mmHg

(con una FIO₂ mayor de 80% sin cardiopatía congénita cianógena)

PCO₂: mayor de 50 mmHg

- Convencional

- Ventilación de alta frecuencia oscilatoria

- Utilización de óxido nítrico en el sistema de ventilación para el control de la resistencia vascular pulmonar
- Agregar al gas inspirado CO₂ para el control de la resistencia vascular pulmonar y lograr un balance favorable en la circulación pulmonar/sistémica.

Manejo farmacológico

Mejorar el inotropismo del corazón

Digital

En insuficiencia cardiaca o taquiarritmia se recomienda la dosis de impregnación. Se administra en 24 h IV dividida en tres dosis. No administrarse intramuscular.

| Edad posnatal (semanas) | Dosis total µg/kg IV | Dosis de mantenimiento µg/kg IV | Horario |
|-------------------------|----------------------|---------------------------------|---------|
| < 29 | 15 | 4 | 24 h |
| 30 a 36 | 20 | 5 | 24 h |
| 37 a 48 | 30 | 4 | 12 h |
| >49 | 40 | 5 | 12 h |

Inotrópicos no digitálicos

- Dopamina (Catecolamina)

Dosis: 0.5 a 20 µg/kg por minuto en infusión continua.

La respuesta inotrópica depende de la edad gestacional y el volumen latido. Aumenta la resistencia vascular pulmonar y sistémica. Deberá utilizarse con precaución en el recién nacido con hipertensión pulmonar primaria.

- Dobutamina (catecolamina sintética)

Dosis: 2 a 25 µg/kg/minuto en infusión continua
Disminuye la resistencia vascular pulmonar y sistémica (adulto).

- Amrinona

Dosis: neonatos, 0.75 mg/kg en 2 ó 3 minutos, infusión continua 2 a 4 µg/kg/minuto; lactantes y niños, 0.75 mg/kg en 2 ó 3 minutos, infusión continua 5 a 10 µg/kg/minuto.

Requiere monitoreo continuo de la frecuencia cardíaca y la presión arterial sistémica (invasivo).

Manejo de la precarga

Diuréticos

- Furosemida
1-2 mg/kg IV c/6-8 h.
- Espironolactona
1 a 3.3 mg/kg/24 h en dos o tres tomas, dosis

máxima 200 mg/24 h (por sonda orogástrica).

Vasodilatadores

- Hidralicina

Dosis: 0.1-0.51 µg/kg/dosis IV c/6-8 h o en infusión continua 1.5 µg/k/minuto: (dosis máxima 2 mg c/6 h)

- Nitroprusiato

Dosis: 0.5-10 µg/kg/minuto

Nitroglicerina

Dosis: iniciar con 0.25-0.5 µg/kg/minuto, dosis máxima 5 µg/kg/minuto.

Manejo de la poscarga

Vasodilatadores

Inhibidores de la ECA

- Captopril

Dosis: neonatos, 0.1-0.4 mg/kg/24 h, c/6-8 h; lactantes, 0.15-0.3 mg/kg/dosis, dosis máxima 6 mg/kg; niño, 0.5-1 mg/kg/24 h, dosis máxima 6 mg/kg/24 h, en dos o tres tomas.

Manejo del cronotropismo

- Isoproterenol (agonista de receptor B)
Dosis: 0.05 a 0.5 µg/kg/minuto en infusión continua, dosis máxima de 2 µg/kg/minuto (en caso de bradiarritmias persistentes).
- Epinefrina
Dosis: 0.05-0.5 µg/kg/minuto

Manejo del conducto arterioso permeable

Cierre del ducto arterioso en el prematuro mayor de 32 semanas de gestación.

- Indometacina (contraindicaciones: urea mayor o igual 30 mg-dL, creatinina mayor de 1.8 mg-dL, sangrado actico, trombocitopenia, hiperbilirrubinemia)

Es necesaria la infusión IV en 30 minutos para disminuir los efectos adversos en el cerebro, el tránsito gastrointestinal y el renal. Se recomiendan tres dosis y un máximo de dos esquemas de manejo. Debe administrarse con intervalos de 12 a 24 h y evaluando constantemente la función renal. Si aparece oliguria anuria, la siguiente dosis deberá posponerse o suspenderse definitivamente.

| Edad | Dosis (mg/kg) | | |
|------------|----------------|----------------|----------------|
| | 1 ^a | 2 ^a | 3 ^a |
| < 48 h | 0.2 | 0.1 | 0.1 |
| 2 a 7 días | 0.2 | 0.2 | 0.2 |
| > 7 días | 0.2 | 0.25 | 0.25 |

Mantener la permeabilidad del conducto de las cardiopatías ducto/dependientes.

- Prostaglandina El

Dosis inicial: 0.05 a 0.1 µg/kg por minuto en infusión continua; dosis de mantenimiento: 0.01 µg/kg por minuto.

Efectos adversos frecuentes (6 al 15%): apnea, fiebre, rash cutáneo y bradicardia. Obstrucción gástrica y proliferación cortical reversible en los huesos largos después de tratamientos prolongados (> 120 h).

Poco frecuentes (1 al 5%): convulsiones, hipovenitilación, hipotensión, taquicardia, paro cardíaco, edema, sepsis, diarrea y coagulación intravascular diseminada.

Raras (1%): Broncoespasmo, hemorragia, hipotensión e hipoglucemias.

Medidas médicas no quirúrgicas

Soporte circulatorio

- Balón de contrapulsación aórtico

A nivel nacional no hay experiencia, en la literatura su uso es tema de controversia.

- ECMO

A la utilización de circulación extracorpórea con un oxigenador para el apoyo circulatorio prolongado en el manejo posoperatorio de las cardiopatías congénitas se le conoce como oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO). A nivel nacional no hay experiencia.

- Asistencia ventricular mecánica

Estos sistemas de apoyo circulatorio se utilizan para la asistencia ventricular mediante una centrífuga o un sistema neumático. A finales de la década de 1970 la mortalidad fue del 100%. Karl y col. reportan una supervivencia del 50% en pacientes con insuficiencia cardíaca posoperatoria, a diferencia del ECMO, el soporte circulatorio no es biventricular. Es muy útil en el paciente que se encuentra en espera de trasplante cardíaco. A nivel nacional no hay experiencia.

Marcapaso temporal

Cardioversión y desfibrilación

Farmacológica

Eléctrica

- Cardioversión (taquiarritmias) 0.5 a 1 joules/k

- Desfibrilación 2 joules/k

Deberá duplicarse la dosis si no responde.

- El diámetro de las paletas recomendado es de 4.5 cm para el lactante y de 8.5 cm para el niño mayor de 10 kg.

Dialisis peritoneal

Estudios en insuficiencia cardiaca en el paciente pediátrico

Radiografía de tórax y electrocardiograma

La radiografía de tórax y el electrocardiograma (ECG) son estudios obligados en todo paciente en el que la historia clínica y la exploración física revelen datos de insuficiencia cardíaca. La presencia de cardiomegalia es la regla en insuficiencia cardíaca, pero debe valorarse con cuidado. El índice cardíaco mayor de 0.55 en lactantes y de 0.5 en niños mayores no son cifras que en la práctica consideremos de manera absoluta, ya que la presencia del timo, una placa mal inspirada con el nivel del diafragma antes de la décima costilla o deformidades torácicas pueden producir siluetas cardíacas con cardiomegalia.²⁶⁻⁴⁰ Las excepciones que tienen el síndrome sin cardiomegalia son la conexión venosa pulmonar anómala total infracardiaca en el recién nacido, la obstrucción de venas pulmonares y la cardiomiopatía restrictiva en niños mayores. También es cierto que la presencia de grandes cardiomegalias no aseguran el diagnóstico de insuficiencia cardíaca que, como ya se ha mencionado, es clínico, un ejemplo de esto es la enfermedad de Ebstein. Algunas siluetas cardíacas sugieren el diagnóstico como una cardiomegalia ovoide y pedículo angosto en un recién nacido, es característica de transposición completa de las grandes arterias flujo pulmonar y congestión venosa pulmonar.

Después de observar la silueta cardíaca, analizamos el flujo pulmonar. El flujo pulmonar está aumentado cuando vemos incremento en la vasculatura arterial. La congestión venosa pulmonar ocurre cuando está aumentada la vasculatura venosa y se observan datos de edema pulmonar. Es muy importante diferenciar radiológicamente entre un aumento del flujo pulmonar de la congestión venosa pulmonar, en ocasiones puede ser difícil particularmente en el neonato. De acuerdo con Amplatz,⁴¹ las siguientes claves son de utilidad:

1. Si los bordes de los vasos son claramente visibles lo más probable es que sean arteriales.
2. Si los bordes de los vasos son difusos acompañados de finas líneas concéntricas o transversales (A y B de Kerley) muy probablemente reflejan con-

gestión venosa con trasudado hacia el espacio intersticial. Esto ocurre cuando la presión en los capilares se encuentra alrededor de los 30 mmHg. Es importante señalar que es necesario aumentar hasta seis veces la cantidad de líquido intersticial para que éste tenga traducción radiológica.⁴⁰ La redistribución o cefalización del flujo que se observa en los adultos no se observa con nitidez en neonatos y lactantes. De manera general, la congestión pulmonar debida a obstrucción se acompaña de crecimiento auricular izquierdo importante si la obstrucción está a nivel mitral, si es antes, como en la obstrucción de venas pulmonares, no se observa cardiomegalia. Desde luego, puede ocurrir una combinación de aumento de flujo y congestión pulmonar en enfermos con corto circuito de izquierda a derecha importantes con falla ventricular, en estos casos además existe cardiomegalia global.

El derrame pericárdico significativo lo vemos con cierta frecuencia después de cirugía tipo Fontan. La silueta clásica en "garrafa" es característica y el diagnóstico se confirma fácilmente por ecocardiografía. Es importante insistir que en general la insuficiencia cardiaca se acompaña de cardiomegalia, pero que ésta no necesariamente traduce cardiopatía congénita, por ejemplo, se puede observar cardiomegalia en los trastornos metabólicos como la hipoglucemia transitoria. La evaluación radiológica debe contemplar sistemáticamente la posibilidad de padecimiento pulmonar, como neumonía o hipoplasia pulmonar. Finalmente, es de gran utilidad el análisis seriado radiológico que permite conocer la evolución del paciente y su respuesta al tratamiento.

No hay datos específicos de insuficiencia cardíaca en el trazo electrocardiográfico, sin embargo, hemos notado crecimiento auricular derecho con cierta frecuencia, independientemente de la causa. Su principal utilidad radica en la orientación diagnóstica que en combinación con la radiografía de tórax brinda una aproximación racional de la etiología.³⁹ Las excepciones a esta afirmación son cuando la insuficiencia cardíaca es consecuencia directa de una bradi o taquiarritmia, en estos casos el ECG documenta el diagnóstico y respalda la acción terapéutica inmediata.⁴¹ Finalmente, el ECG es de gran ayuda en las miocarditis y pericarditis en las que se observan alteraciones en el segmento ST y bajo voltaje.

Datos de laboratorio

Los estudios de laboratorio recomendables en insuficiencia cardíaca severa son: biometría hemática

completa, química sanguínea: glucosa, urea y creatinina, calcio y gasometría. La anemia severa puede ser la causa de insuficiencia cardíaca y cuando no lo es, contribuye a la causa determinante. En el periodo prenatal, la sobrecarga de volumen que se produce en algunos gemelos por transfusión fetal, o placenta fetal, da como resultado síntomas de insuficiencia cardíaca en el periodo neonatal.⁴² Un metabolismo aumentado puede desencadenar severa hipoglucemia expresándose clínicamente con manifestaciones neurológicas como convulsiones e insuficiencia cardíaca. La corrección de la hipoglucemia produce una mejoría significativa;⁴² un cuadro similar puede ocurrir en casos de hipocalcemia.⁴² Las concentraciones de azoados se elevan por bajo gasto cardíaco, existiendo una relación directa entre la severidad, la duración del cuadro de insuficiencia cardíaca y su elevación. En los casos de insuficiencia cardíaca severa, la congestión pulmonar determina una PaO₂ baja y acidosis respiratoria, si el compromiso hemodinámico se prolonga aparece acidosis metabólica, cuando la insuficiencia cardíaca es moderada se observa alcalosis respiratoria. Paradójicamente en los casos de atresia aórtica en los que todo el flujo es ductodependiente, a medida que el conducto se cierra, el PH baja, pero la PaO₂ incrementa como consecuencia del aumento del flujo pulmonar y disminución del flujo sistémico.⁴² La gasometría urgente es útil en la insuficiencia cardíaca severa, particularmente en el paciente cianótico y en la terapia posquirúrgica después de cirugía; sin embargo, no se recomienda su uso generalizado y repetido en pacientes en insuficiencia cardíaca moderada con buena respuesta al tratamiento.

Ecocardiografía

En los últimos años el desarrollo de la ecocardiografía Doppler color (EDCO) ha permitido una evaluación completa de la estructura, corto circuitos, presión pulmonar, función distólica y sistólica del miocardio en pacientes con y sin insuficiencia cardíaca. La sospecha de derrame pericárdico es rápidamente confirmada o descartada mediante el EDCO, cuando el derrame es importante, el líquido rodea el corazón casi en su totalidad, excepto en el repliegue auricular del pericardio. Son datos de tamponade la compresión diastólica de aurícula y ventrículo derechos. La punción pericárdica es urgente, puede realizarse con la guía de un electrodo del ECG unido a la aguja de punción y con el apoyo del eco bidimensional. Por otro lado, en todo paciente con datos de insuficiencia cardíaca que no sea ex-

plicada por derrame pericárdico, después de realizar la síntesis diagnóstica a partir del análisis de la clínica, exploración física, placa de tórax y electrocardiograma debe realizarse el EDCO transtorácico mediante la metodología segmentaria que consiste en establecer el *situs abdominal, atrial, conexiones atrio-ventriculares y ventriculoarteriales* y luego proceder a la identificación de las lesiones. Con esto generalmente se obtiene el diagnóstico.³⁹

Función ventricular

La función ventricular por EDCO está suficientemente validada.⁴³⁻⁴⁸ En corazones dilatados, la técnica que utilizamos es de Theichholz⁴⁹ mediante la medición de diámetros ventriculares, los ecocardiógrafos actuales proporcionan la fracción de expulsión, acortamiento y volúmenes sistólico y diastólico finales.

La grabación de los estudios seriados en un mismo paciente es la mejor forma de conocer su evolución.

El EDCO transesofágico en niños, con insuficiencia cardiaca está indicado en lesiones situadas en la aurícula izquierda, por ejemplo, Cor triatriatum, anillo supravalvular mitral, conexión venosa pulmonar anómala total o parcial, yuxtaposición de orejuelas y particularmente en la evaluación transoperatoria de correcciones quirúrgicas congénitas, como el canal auriculoventricular completo en donde la insuficiencia mitral residual puede ser causa de insuficiencia cardiaca en el posoperatorio inmediato. En estos casos el EDCO transoperatorio transesofágico indica que el defecto no quedó bien corregido y el cirujano lo resuelve antes de salir del quirófano. También se ha trabajado con el EDCO sobre corazón a tórax abierto después de cirugía, para conocer antes de concluir la operación, el resultado, si el EDCO revela una lesión residual importante se procede a repararla. En la terapéutica posquirúrgica en pacientes con falla ventricular el EDCO transtorácico o transesofágico permite una medición de la disfunción ventricular y sus posibles causas. En estas situaciones la revisión del EDCO previo a la cirugía será la referencia que permitirá un conocimiento más preciso de los cambios producidos por la intervención quirúrgica. Dos ejemplos de lo anterior son: después de cirugía tipo Fontan en corazones univentriculares, por la disminución súbita de precarga, la geometría del ventrículo funcionante se altera, esto produce en los primeros días falla ventricular con serios problemas de congestión pulmonar, derrames y bajo gasto.

El seguimiento mediante EDCO permite una evaluación útil de la respuesta al tratamiento. Final-

mente, en la preparación del ventrículo izquierdo en transposición completa para cirugía de Jatene, independientemente de la hipertrofia ventricular que se pretende desarrollar, el paciente puede padecer insuficiencia cardiaca, ya sea porque la fistula es grande, el bandaje de arteria pulmonar muy apretado o una combinación de ambos factores, en estos casos las aportaciones del EDGO contribuyen a modificar los planes terapéuticos. En resumen, el EDCO es el instrumento no invasor que mayor información proporciona para la evaluación del paciente pediátrico en insuficiencia cardiaca, pero la integración diagnóstica debe realizarse al conjuntar toda la información disponible con base en la clínica.

Cateterismo cardiaco

El cateterismo cardiaco no es un estudio inicial para insuficiencia cardiaca, primero es fundamental estabilizar al enfermo. Generalmente, con toda la información de los estudios previos ya se sabe el diagnóstico, así como si el caso es candidato a cardiología intervencionista pasa a la sala de hemodinamia con el propósito de realizar una septostomía auricular o cualquier otro procedimiento intervencionista como se verá en detalle más adelante.

Cardiología intervencionista

La cardiología intervencionista aplicada al estudio de las causas y al tratamiento de la insuficiencia cardiaca en pacientes en edad pediátrica se lleva a cabo de diversas maneras en el laboratorio de cateterismo cardiaco, (*Cuadro I*) con la utilización de:

1. Catéteres balón, con los que se amplía el tabique interauricular y se dilatan válvulas o vasos sistémicos estenosados (venas o arterias).
2. El implante de dispositivos que ocluyen comunicaciones anormales entre las grandes arterias.
3. El uso de dispositivos de material sintético para la embolización de vasos anormales (coils).

Cuadro I. Manejo de la insuficiencia cardiaca en cardiología pediátrica.

Cardiología intervencionista

1. Catéteres balón
2. Oclusores arteriales
3. Coils
4. Catéter cola de cochino
5. Biotomo
6. Catéter de radiofrecuencia

4. Catéteres con la punta en forma de “cola de cochino” para la evacuación de líquido pericárdico
5. El uso del biotomo endocárdico para la obtención de biopsias de miocardio.
6. Catéteres intracavitarios conductores de radiofrecuencia para producir ablación de vías de conducción anómala.

Utilidad en el diagnóstico

La insuficiencia cardiaca secundaria a derrame pericárdico causa problemas en la distensibilidad del corazón y pone en peligro la vida del enfermo, en ocasiones el diagnóstico únicamente se puede hacer a través de la identificación de las características histoquímicas del líquido, por lo que la punción evacuadora del mismo se debe llevar a cabo. En los casos de falla cardiaca con sospecha de miocardiopatía, de tumoración miocárdica o en los casos de trasplante cardíaco con cuadro clínico de rechazo, se practica la biopsia endomiocárdica con biotomo,⁵⁰ el cual se introduce por vía venosa percutánea femoral o yugular. El procedimiento se hace fácilmente y es muy útil para conocer las causas de la insuficiencia cardiaca o del rechazo.

Los pacientes que tienen fascículos accesorios para la conducción del impulso eléctrico tienen trastornos del ritmo del tipo de la taquicardia supraventricular, cuando tienen ésta y no responden al tratamiento médico pueden caer en insuficiencia cardiaca por taquicardia incesante. La incidencia en edad pediátrica es alta (6.25% de los pacientes se estudian por arritmia en el servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional). Pueden aparecer arritmias en corazones estructuralmente normales o en corazones con fascículos aberrantes, con o sin cardiopatía congénita, como sucede en la enfermedad de Ebstein con fascículo lateral derecho. En estos casos es indispensable el estudio electrofisiológico para identificar la posición de la vía de conducción anómala y posteriormente proceder al tratamiento intervencionista.

Procedimientos terapéuticos rutinarios

En los recién nacidos con cardiopatía congénita compleja que tienen comunicación interauricular restrictiva y que necesitan de buena mezcla de sangre entre ambas aurículas para mejorar la oxemía de los tejidos mediante la descompresión de uno u otro atrio se desgarra el tabique interauricular con un catéter provisto de balón en la punta (catéter de Rashkind).⁵¹ Cuando no es posible obtener el desga-

rro con este catéter, se puede usar otro con navaja en la punta (navaja de Park).⁵²

En los pacientes con colección de líquido en el pericardio en forma repetitiva y que están en inminente taponamiento, independientemente de la cantidad u origen del mismo, se debe tratar rápidamente, la evacuación del líquido se lleva al cabo mediante la introducción en la parte posterior de la cavidad pericárdica de un catéter con la punta en forma de “cola de cochino”,⁵³ el abordaje es percutáneo, por vía abdominal a nivel del epigastrio, con monitoreo eléctrico, fluoroscópico o ecocardiográfico, dejándolo por espacio de varios días.

Procedimientos terapéuticos en casos seleccionados

La indicación precisa de valvulotomía mediante cardiología intervencionista es en los neonatos y lactantes en insuficiencia cardiaca con estenosis valvular aórtica y fibroelastosis secundaria que reúnen los criterios ecocardiográficos publicados.⁵⁴ La experiencia en centros con mayor número de casos, usando balones con diámetro de 0.9 veces el diámetro del anillo valvular es exitosa, con lo cual se consigue la disminución del gradiente transvalvular y la mejoría de la función ventricular en las semanas siguientes.

En la falla ventricular izquierda causada por coartación de la aorta severa en el neonato o en el lactante, el uso del catéter con balón para dilatar la arteria, liberando la obstrucción es el procedimiento de elección.⁵⁵ La lesión debe ser localizada y no asociarse a hipoplasia difusa del istmo. En general, se usan balones hasta 1.2 veces el diámetro de la porción proximal de la coartación, con esto se busca disminuir el gradiente transcoartación hasta dejar 10 a 15 mmHg.

El manejo intervencionista de las taquiarritmias en pacientes sin respuesta al manejo médico habitual es la sección de las vías aberrantes del impulso eléctrico mediante la ablación con radiofrecuencia aplicada en el endocardio.⁵⁶

Procedimientos terapéuticos ocasionales

Cuando la insuficiencia cardiaca afecta a niños con malformaciones arteriovenosas congénitas o por fistulas sistémico-pulmonares hechas previamente en pacientes con cianosis debida a cardiopatía congénita con isquemia pulmonar, se embolizan con dispositivos de material sintético (colis)⁵⁷ a través de un catéter para ocluir vasos que con su gasto anormal conducen a la falla cardiaca. Se recomienda el cierre

de fistulas pulmonares hechas previamente del tipo Blalock Taussig o el uso de los coils en caso de malformaciones arteriovenosas-pulmonares en el síndrome de Osler Weber Rendu.

La cirugía en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca en niños

Cirugía paliativa

En los inicios de la cirugía cardiaca, a los pacientes en edad pediátrica con insuficiencia cardiaca, secundaria a flujo pulmonar aumentado, se les practicaba el cerclaje de la arteria pulmonar,⁵⁸ actualmente los pacientes que con mayor frecuencia se someten a este procedimiento son aquellos con corazón univentricular que en un futuro serán sometidos a derivación atrio pulmonar tipo Fontan, o aquellos con dos ventrículos con afección compleja no corregible a edad temprana o en situaciones de alto riesgo para cirugía correctiva; se busca obtener gradiente a través de la zona cerclada entre 30 y 40 mmHg (*Cuadro II*).

Cirugía correctiva

Por edad, la primera causa de insuficiencia cardiaca ocurre en pacientes pretérmino, con persistencia de conducto arterioso causante de importante corto circuito de izquierda a derecha, el manejo inicial es con medicamentos;⁵⁹ de no cerrarse éste, la morbilidad y mortalidad se incrementan, por lo que debe hacerse ligadura del mismo.

Los recién nacidos a término en insuficiencia cardiaca severa, habitualmente tienen obstrucción al flujo de la sangre a nivel sistémico, con deterioro de la contractilidad del ventrículo izquierdo; cuando se trata de coartación severa de la aorta con hipoplasia difusa del istmo, se practica la corrección

Cuadro II. Manejo de la insuficiencia cardiaca en cardiología pediátrica.

Cirugía paliativa

1. Cerclaje de la arteria pulmonar correctiva
2. Conducto arterioso permeable
3. Cirugía valvular aórtica
4. Cirugía de la coartación de aorta
5. Comunicación interventricular
6. Cardiopatías complejas
7. Lesiones valvulares
8. Endocarditis infecciosa
9. Tratamiento de las arritmias

quirúrgica del defecto.⁶⁰ En los casos de estenosis valvular aórtica severa con daño miocárdico severo, en quienes la valvuloplastia con balón no dio buenos resultados, se interviene quirúrgicamente, haciendo comisurotomía valvular.

En los lactantes la insuficiencia cardiaca ocurre en cardiopatías con corto circuito de izquierda a derecha, como sucede en la comunicación interventricular amplia. Cuando el paciente no responde al tratamiento médico, se debe operar.⁶¹ Los padecimientos que en forma obligada deben corregirse una vez establecido el diagnóstico a causa de la insuficiencia cardiaca que los acompaña, que son de difícil manejo y que ponen en peligro la vida son la doble salida del ventrículo derecho sin estenosis valvular pulmonar y comunicación interventricular relacionada con la arteria pulmonar, el tronco arterioso común, el canal auriculoventricular completo,⁶² la transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular amplia, la interrupción del arco de la aorta en cualquiera de sus modalidades y la conexión venosa pulmonar anómala total, en cualquiera de sus variedades.

En los escolares las causas de insuficiencia cardiaca son diferentes, habitualmente son lesiones valvulares en los que predomina la insuficiencia, como sucede en las secuelas de fiebre reumática o en la degeneración mixomatosa con afectación valvular mitral o aórtica, en estos casos la corrección se hace con el implante del anillo de Carpentier o de prótesis valvulares⁶³ y en el caso de la enfermedad de Ebstein cuando se encuentran en clase funcional III a IV de la NYHA.⁶⁴

La endocarditis infecciosa que ocurre en pacientes en edad pediátrica por lesiones valvulares congénitas o secundarias a fiebre reumática, así como a degeneración mixomatosa tienen indicación quirúrgica cuando ocurre la insuficiencia cardiaca sin respuesta al manejo médico.

Por último, el tratamiento quirúrgico de las arritmias causantes de insuficiencia cardiaca con la sección de haces anómalos o la fulguración de los mismos en forma directa, previa toracotomía en los casos fallidos en que se intentó hacerlo previamente mediante ablación con radiofrecuencia es la solución (*Cuadro II*).

Pronóstico de la insuficiencia cardiaca en el niño

El pronóstico de la insuficiencia cardiaca en el niño depende del tipo de cardiopatía en donde ocurra, de la edad en la que aparezcan los síntomas, de

su causa, de la historia natural del padecimiento, de la precocidad con la que se instituyan las medidas terapéuticas de tipo médico y de la oportunidad para llevar a cabo el tratamiento quirúrgico.

Se debe tener presente que la mayor parte de las cardiopatías requieren cirugía una vez formulado el diagnóstico, aunque existen excepciones tales como la comunicación interventricular que puede evolucionar hacia su cierre espontáneo, el rabdomioma que puede evolucionar en forma espontánea y la miocardiopatía hipertrófica del niño con madre diabética.

El pronóstico a largo plazo de la insuficiencia cardiaca en las cardiopatías congénitas operadas es bueno siempre y cuando no se haya requerido la colocación de tubos valvados, válvulas protésicas y de homo o heteroinjertos. El pronóstico también es bueno en el grupo de cardiopatías que manejan corto circuito arteriovenoso, que constituyen el grupo mayoritario, siempre y cuando su tratamiento haya sido en tiempo adecuado.

Mientras más tardíamente se lleve a cabo la corrección de malformaciones tales como la tetralogía de Fallot, las atresias pulmonares, la atresia tricuspídea y la transposición de las grandes arterias, el pronóstico se torna más desfavorable. Lo mismo puede decirse en los casos de cirugía tardía en las obstrucciones al ventrículo izquierdo, como las estenosis aórticas, valvulares, subvalvulares y la coartación de la orta.

En la cardiopatía reumática activa, el pronóstico depende de la oportunidad con la que se apliquen las medidas terapéuticas en un primer brote con la intención de que la lesión residual sea mínima. La ausencia de recurrencias mediante un tratamiento profiláctico adecuado es la medida que permitirá prever un pronóstico favorable. A mayor número de recurrencias el pronóstico se ensombrece.

El pronóstico de las miocarditis en general se considera favorable. Su tratamiento oportuno puede evitar la aparición de cardiomiopatía dilatada a largo plazo.

En la enfermedad de Kawasaki se considera que la presencia de aneurisma coronario es un factor ominoso en su pronóstico.

En la miocardiopatía dilatada en los niños menores es menos desfavorable que en pacientes mayores.

Desafortunadamente el pronóstico es fatal en los casos de miocardiopatía por adriamicina, en los que no se reconoció su toxicidad, por lo que es recomendable evaluación electro y ecocardiográfica al terminar el esquema de tratamiento.

En la enfermedad de Takayasu la participación de las arterias renales es un signo de mal pronóstico.

Prevención

Con el objeto de prevenir las complicaciones en general y la insuficiencia cardiaca en particular, en la actualidad se recomienda formular el diagnóstico de la cardiopatía de manera temprana; por eso en nuestros días se considera de gran utilidad el uso de la electro y la ecocardiografía fetal. En esta forma se podrán poner en juego las medidas adecuadas para su correcto manejo. La intervención quirúrgica oportuna en la mayor parte de las malformaciones antes citadas es la medida preventiva adecuada, especial mención merecen la conexión venosa pulmonar anómala total y la coartación de aorta en el neonato y lactante.

Deben evitarse también, o en su caso tratarse, factores precipitantes como las infecciones, anemia, hipoxia y la taquicardia paroxística auricular.

Medidas preventivas adicionales

Es necesaria la profilaxis adecuada para evitar la endocarditis infecciosa en cardiopatías congénitas o adquiridas donde esta complicación es frecuente. También se recomienda la vacunación contra la difteria y la BCG para evitar el desarrollo de la arteritis de Takayasu⁵⁰ (*Cuadro I*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Moller JH, Lynch RP, Edwards JE. Fetal cardiac failure resulting from congenital anomalies of the heart. *J Pediatr* 1966; 31: 400-11.
2. Saemundur Gudmundsson, James C. Huhta. Venous Doppler ultrasonography in the fetus with nonimmune hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 164: 33-77.
3. *Fetal & Neonatal Cardiology*, Long. 1990 WB Saunders Company.
4. *Fetal, neonatal, and infant cardiac disease*. James H. Moller, William A. Neal. 1990 Appleton & Lange.
5. Chaoui R, Bollmann R, Hoffmann H et al. Ebstein anomaly as a rare cause of a nonimmunological fetal hydrops: prenatal diagnosis using Doppler echocardiography. *Clin Pediatr* 1990; 20(3): 173-5.
6. Marek J, Skovranek J, Povysilova V. Congenital absence of aortic and pulmonary valve in a fetus with severe heart failure. *Heart* 1996; 75(1): 98-100.
7. Leake D, Stimling B, Emmanouilides GC. Intrauterine cardiac failure with hydrops fetalis: case report in a twin with the hypoplastic left heart syndrome and review of the literature. *Clin Pediatr* 1973; 12: 649-51.
8. Naeye RL, Blanc WA. Prenatal narrowing or closure of the foramen ovale. *Circulation* 1964; 30: 736-42.
9. Hofstadsler G, Tulzer G, Altmann, Huhta JC et al. Spontaneous closure of the human fetal ductus arteriosus. A cause of fetal congestive heart failure. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 174(3): 879-83.

10. Kaya S, Weisner D, Schulz R, Semm K. Prenatal diagnosis of severe stenosis of the ductus arteriosus botalli in a twin pregnancy. *Geburtshilfe-Frauenheilkd* 1994; 74(8): 468-70.
11. Arcilla RA, Thilenius OG, Ranniger K. Congestive heart failure from suspected ductal closure in utero. *J Pediatr* 1969; 75: 74-8.
12. Sharland GK, Chita SK, Fagg NL, Anderson RH, Tynan M, Cook AC, Allan LD. Left ventricular dysfunction in the fetus: relation to aortic valve anomalies and endocardial fibroelastosis. *Br Heart J* 1991; 66(6): 419-24.
13. Karrer G, Baumann H, Vetter K, Dudenhausen J. Hydrops fetalis in tachycardia: diagnostic and therapeutic procedures. *Gynakol-Rundsch* 1990; 30(1): 28-39.
14. Schreiner RL, Hurwitz RA, Rosenfeld CR, Miller W. Atrial tachy-arrhythmias associated with massive edema in the newborn. *J Perinat Med* 1978; 6: 274-9.
15. Newburger JW, Keane JF. Intrauterine supraventricular tachycardia. *J Pediatr* 1979; 95: 780-6.
16. Altenburger KM, Jedzinaik M, Roper WL, Hernández J. Congenital complete heart block associated with hydrops fetalis. *J Pediatr* 1977; 91: 618-20.
17. Wu TJ, Teng RJ. Diffuse neonatal haemangiomatosis with intra-uterine haemorrhage and hydrops fetalis: a case report. *Eur J Pediatr* 1994;(153) 10: 759-61.
18. Treadwell MC, Sherer DM, Sacks AJ et al. Successful treatment of recurrent non immune hydrops secondary to fetal hyperthyroidism. *Obstet Gynecol* 1996; 87(5Pt2): 838-40.
19. Karademir S, Altuntas B, Tezic T et al. Left ventricular dysfunction due to hypocalcemia in a neonate. *Jpn Heart J* 1993; 43(3): 355-9.
20. Mora GA, Pizarro C, Jacobs ML, Nowood WI. Experimental model of single ventricle. Influence of carbon dioxide on pulmonary vascular dynamics. *Circulation* 1994; 90(5Pt2): 1143-6.
21. Jobes DR, Nicolson SC, Steven JM et al. Carbon dioxide presents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(1): 150.
22. Gersony WN, Peskham GJ, Ellison RC, et al. Effects of indomethacin in premature infants with patent ductus arteriosus: Results of a national collaborative study. *J Pediatr* 1983; 102: 895.
23. Brash AR, Hickey DE, Graham TP et al. Pharmacokinetics on indomethacin, in the neonate: Relation of plasma indomethacin levels to response of the ductus arteriosus. *N Engl J Med* 1981; 305: 67.
24. Heymann MA. Pharmacologic use of prostaglandin E1 in infants with congenital heart disease. *Am Heart J* 1981; 101: 837.
25. Lewis AB, Freed MD, Heymann MA et al. Side effects of therapy with prostaglandin E1 in infants with congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 893.
26. Kaplan-S. New drug approaches to the treatment of de heart failure in infants and children. *Drugs*, 1990; 39(3): 388-93.
27. Adam Schneewiss. Cardiovascular drugs in children. II Angiotensin-converting enzyme inhibitors in pediatric patients. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 199-207.
28. Leversha AM, Wilson NJ, Cairkson PM, Calder AL et al. Efficacy and dosage of enalapril in congenital and acquired heart disease. *Arch Dis Child* 1994; 70(1): 35-9.
29. Webster NW, Neutze JM, Calder AL. Acute hemodynamic effects of converting enzyme inhibition in children with intracardiac shunts. *Pediatr Cardiol* 1992; 13(3): 129-35.
30. Karla GS, Arora R, Koshy G, Khanna R et al. Balloon dilatation of native coarctation of aorta in infancy: Immediate and follow up results. *Indian Heart J* 1993; 45(2): 109-11.
31. Pennington DG, Swark MT. Circulatory support in infants and children. *Ann Thorac Surg* 1993; 55(1): 233-7.
32. American Academy of Pediatrics, Emergency Drug Doses for infants and children. *Pediatrics* 1988;(3): 462.
33. Leung MP, Mckay R, Smith A, Anderson RH. Critical aortic stenosis in early infancy. Anatomic and echocardiographic substrates of successful open valvotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101(3): 526-35.
34. Mora GA, Pizarro C, Jacobs ML, Norwood WI. Experimental model of single ventricle. Influence of carbon dioxide on pulmonary vascular dynamics. *Circulation* 1994; 90 (5Pt2): 1143-6.
35. Jobes DR, Nicolson SC, Steven UM et al. Carbon dioxide presents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(1): 150.
36. Tamura M, Kawano T. Effects of intravenous nitroglycerin on hemodynamics in neonates with refractory congestive heart failure or PFC. *Acta Paediatr Jpn* 1990; 32(3): 291-8.
37. Alva Espinosa C. Comprensión y diagnóstico de las cardiopatías congenitas complejas. II. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1992; 49: 459-66.
38. Amplatz K, Moller J. Radiology of Congenital Heart Disease. Mosby, St. Louis MO. 1993: 64-68.
39. Williams JF, Bristow MR, Fowler MB et al. Guidelines for evaluation and management of heart failure ACC/AHA Task Force Report. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1392-5.
40. Dreyer WJ. Congestive Heart Failure. In: Garson A, Bicken JT, McNamara OG. Pediatric Cardiology. Pennsylvania: Lea and Febiger 1990; 2007-20.
41. Gutgesell HP, Paquet M, Duff DF et al. Evaluation of left ventricle size and function by echocardiography. Results in normal children. *Circulation* 1977; 57: 557-462.
42. Kronik G, Slany J, Mosslacher H. Comparative value of eight M mode echocardiographic formulas for determining left ventricle stroke volume: A correlative study with the modilution and single plane cine angiography. *Circulation* 1979; 45: 1038-146.
43. Silverman NH, Ports TA, Snider AR et al. Determination of left ventricle volume in children: Echocardiographic and angiographic comparisons. *Circulation* 1980; 62: 548-557.
44. Franklin RGC, Wyse RKH, Graham TP, Goosh VM, Deanfield JE, Norma I. Values for noninvasive estimation of left ventricle contractile state and after load in children. *Am J Cardiol* 1990; 65: 505-10.
45. Fisher DC, DuBrow IW, Hastreiter AR. Comparison of ejection phase indices of left ventricle performance in infants and children. *Circulation* 1975; 52: 916-25.
46. Colan SD, Borow KM, Newmann A. Left ventricular end-systolic wall stress-velocity of fiber shortening relation: A load independent index of myocardial contractility. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 715-24.
47. Teichholz LE, Kreuken T, Herman MV et al. Problems in echocardiographic volume determinations in the presence or absence of asynergy. *Am J Cardiol* 1976; 37: 7-11.
48. Lurie P et al. Transvascular endomyocardial biopsy in infants and small children. Description of a new technique. *Am J Cardiol* 1984; 42: 453.
49. Raskin WJ, Miller WW. Transposition of the great arteries: Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty one infants. *Circulation* 1968, 38: 453-62.
50. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Lenon CC, Mathers RA, Friker F, Jand Zoltun RA. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation* 1978, 58: 600.

51. Lock JE, Bass JL, Fuhrman BP. Chronic pericardial. Drainage with modified pigtail catheters in children. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1179-82.
52. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991; 84: 2325.
53. Morrow WP, Vick GW, Nihill MR et al. Ballon dilation of unoperated coarctation of the aorta: Short and intermediate term results. *J Am Coll Cardiol II* 1988; 133.
54. Velázquez RE, Deras MLM. Teoría y técnica de la ablación con radiofrecuencia. *Rev Mex Cardiol* 1996; 7(4): 154-7.
55. Furman BP, Bass JL, Castañeda ZW et al. Coil embolization of congenital vascular anomalies in infants and children. *Circulation* 1984; 70: 283.
56. Franklin RCG, Sullivan ID, Anderson RH, Shinebourne EA, Deaufield JE. Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculo arterial connection. Role of aortic obstruction and subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1455.
57. McCarthy JS, Zies LG, Gelband H. Age dependent closure of the ductus arteriosus by indomethacin. *Pediatrics* 1978; 62: 706.
58. De Mendonea JT, Carvalho MR, Costa RK et al. Coarctation of the aorta. A new surgical technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 445.
59. Yeager SB, Freed MD, Keane JF et al. Primary surgical closure of ventricular septal defect in the first year of life: Results in 128 infants. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 1269.
60. Castañeda AR, Mayer JE Jr, Jonas RA. Repair of complete atrioventricular canal in infancy. *World J Surg* 1985; 9: 590.
61. Iyer KS, Reddy S, Rao M et al. Valve replacement in children under twenty years ago: Experience with the Kjork Shiley prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 217.
62. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD et al. Operative treatment of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1195-1202.