

Insuficiencia cardiaca en niños

Carlos Alva*

RESUMEN

El objetivo de esta revisión es analizar y actualizar los aspectos más relevantes de la insuficiencia cardiaca en niños, contrastando con lo que ocurre en la insuficiencia cardiaca en adultos; esto con el propósito de resaltar los elementos comunes entre los dos grupos y, principalmente, destacar las diferencias, por ejemplo, el hecho de que la presencia de la insuficiencia cardiaca en niños no necesariamente implica el evento final de una enfermedad y que en la mayoría de estos casos el pronóstico es mejor. También se revisan en esta primera parte los aspectos históricos, las definiciones y los conceptos, así como la epidemiología, la fisiopatología y el diagnóstico.

Palabras clave: Insuficiencia cardiaca en niños, diferencias con la insuficiencia cardiaca en adultos, epidemiología, cuadro clínico.

ABSTRACT

The aim of this paper is to review and update, the most relevant aspects of heart failure in children, comparing them with heart failure in adults, in order to establish the common elements between both groups and also to emphasize the differences between both groups. For instance, heart failure in children not necessarily implied poor prognosis and in general, the prognosis in children is better. The history, concepts and definitions, epidemiology, physiopathology and clinical picture are discussed in this first part.

Key words: Heart failure in children, differences with heart failure in adults, epidemiology, clinical picture.

HISTORIA

El reconocimiento del edema, la anasarca y la disnea como manifestaciones de la insuficiencia cardiaca en adultos (ICA) por Albertini, data del siglo XVIII,¹ en tanto que en los niños este reconocimiento ocurrió hasta 1899.² En la primera mitad del siglo XX las descripciones sistemáticas sobre insuficiencia cardiaca en niños (ICN) se referían fundamentalmente a los casos de cardiopatía reumática.³ Fue hasta la década de los sesenta del siglo pasado cuando aparecieron los primeros artículos que describen a las cardiopatías congénitas como causa de la ICN.⁴

DEFINICIONES

Las guías sobre la ICA que conjuntamente la American Heart Association (AHA) y la American College of Cardiology (ACC) publicaron en el 2013,⁵ definen a la insuficiencia cardiaca (IC) «como un complejo síndrome clínico que resulta por cualquier anomalía estructural o funcional que impide la habilidad del ventrículo para llenarse de sangre o expulsarla. Es frecuentemente causada, pero no siempre, por la falla de la contractilidad del miocardio», esto se refiere a la insuficiencia cardiaca en adultos, y aplica también para los niños, excepto en el último enunciado donde dice «frecuentemente causada... por falla de la contractilidad». Es importante subrayar que en los niños lo más frecuente es que no se deba a una falla de la contractilidad miocárdica.

EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOLOGÍA

Sin duda, en el grupo adulto la IC constituye un problema de salud pública. Aproximadamente 5.1

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

millones de personas en Estados Unidos de Norteamérica padecen ICA clínicamente reconocible y esta prevalencia va en aumento.⁶ Se estima que 650 mil nuevos casos se suman anualmente.⁶⁻⁸ La incidencia de la ICA se incrementa de forma sostenida con la edad, ésta asciende de 20 casos por 1,000 individuos entre 65 a 69 años a más de 80 por cada 1,000 entre los mayores de 84 años.⁷ Las causas más comunes relacionadas con la ICA pueden describirse en un grupo reducido del siguiente modo: daño al ventrículo izquierdo por cardiopatía isquémica, hipertensiva, diabetes mellitus y las miocardiopatías.

En contraste, en los niños la epidemiología no está bien definida y el abanico de causas es considerablemente más amplio, en el que destaca la presencia de las cardiopatías congénitas. En los menores de 19 años las cardiopatías congénitas, operadas y no operadas son responsables de 61 a 82% de los casos de insuficiencia cardíaca;⁹ a diferencia del grupo adulto, en el que las cardiopatías congénitas explican solo 1% de los casos.⁹ Un grupo importante de enfermos pediátricos presenta IC después de la cirugía cardíaca correctiva.

En el grupo de las miocardiopatías se ha estimado una incidencia de 1.13 casos nuevos anuales por cada 100 mil niños, la más frecuente es la cardiomiopatía dilatada.¹⁰ La miocarditis y la endocarditis infecciosa pueden ser otras causas menos frecuentes de la ICN. La sepsis es la causa más frecuente de la ICN sin cardiopatía. La cardiopatía isquémica como causa de la ICN es rara, sin embargo, existen dos entidades en los niños cuya importancia radica en que se puede salvar la vida del enfermo si son diagnosticados y atendidos oportunamente. Estas dos entidades son, por un lado, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que nace de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés); esta anomalía coronaria suele provocar isquemia, infarto del miocardio e insuficiencia cardíaca. Por otro lado, la enfermedad de Kawasaki, una entidad básicamente adquirida que puede afectar las coronarias, esencialmente con dilataciones aneurismáticas, lo que favorecen la trombosis, la isquemia, el infarto y eventualmente la ICN.

MORTALIDAD

El pronóstico en los adultos, una vez que el síndrome de la IC se ha instalado, es en promedio pobre de 50% a 5 años,¹¹⁻¹³ sin embargo, en los niños esto no es necesariamente válido, por ejemplo, si se diagnostica y se opera oportunamente un lactante con transposición completa de los grandes vasos con datos de IC,

tiene una sobrevida de 90% a más de 10 años;^{14,15} desde luego, de no operarse, 90% fallece antes del año.¹⁶ Esto subraya la importancia del diagnóstico etiológico oportuno de la IC en los niños.

FISIOPATOLOGÍA

Como en los adultos, en los niños la disminución del gasto cardíaco dispara mecanismos compensatorios a través de mecanorreceptores que están ubicados en el ventrículo izquierdo, seno carotídeo, arco aórtico y las arteriolas aferentes de los riñones, los cuales tienen como objetivo mantener el gasto cardíaco a través de un incremento significativo de la actividad simpática y también mantener la atenuación de la descarga vagal y, particularmente, el incremento de la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona.¹⁷ Estos mecanismos son adaptativos mediante el incremento de la precarga, la postcarga, la frecuencia cardíaca y la contractilidad miocárdica, sin embargo, lo son sólo en el corto plazo, después se convierten en deletéreos que aumentan el consumo de energía. Se ha demostrado un muy importante aumento del calcio citosólico en reposo; las propiedades diastólicas alteradas en la insuficiencia cardíaca podrían deberse a un aumento de este ion.

Se favorecen la apoptosis, y con ello las arritmias, en tanto que la retención de líquidos complica la congestión pulmonar y sistémica.¹⁷ Por otro lado, es importante señalar que el miocardio de prematuros y recién nacidos aún se encuentra en desarrollo, posee menos reserva contráctil que el adulto, por lo que responde más con incremento de la frecuencia cardíaca que con aumento de la contractilidad.¹⁸

Otras diferencias a nivel macro son las siguientes: en los adultos las causas del síndrome pueden ocurrir por anomalías a nivel valvular, pericardio y grandes vasos, no obstante, lo más frecuente es la falla ventricular izquierda, ya sea disfunción sistólica, lo más común, o diastólica, menos frecuente. En contraste, en los niños cuando se trata del grupo de cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca (el grupo más común) la mayoría tienen función ventricular normal o aumentada.¹⁹ Ejemplos de esto son los cortocircuitos de izquierda a derecha: persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, ventana aortopulmonar y el canal auriculoventricular. Desde luego, estos niños si no son atendidos desarrollarán al final una falla ventricular global, choque cardiogénico y muerte.

También es importante enfatizar que las anomalías estructurales en los niños tienen un abanico más

amplio, por ejemplo: las conexiones anómalas en las venas pulmonares y los defectos en los tabiques cardíacos en algún elemento de los aparatos valvulares; el acortamiento de las cuerdas tendinosas, la fusión de músculos papilares como en la válvula mitral en paracaídas o el prolapso valvular de los velos en las conexiones entre los segmentos cardíacos o fuera del corazón, tal como la interrupción del arco aórtico o las fístulas hepáticas, pulmonares o cerebrales o alguna combinación de los elementos señalados. La corrección quirúrgica o intervencionista de muchas de estas anomalías revierten el síndrome de la ICN, en general con buen pronóstico.

Desde luego, el grupo de las cardiomiopatías, en especial la dilatada, esencialmente se comporta de forma similar al adulto, aunque el pronóstico en niños con cardiomiopatía dilatada suele ser más sombrío: la mortalidad a un año es de 20%, en tanto que a cinco años es de 40%.²⁰

A diferencia de los adultos, la ICN por disfunción diastólica es rara, no obstante, un grupo específico merece especial atención: los niños postoperados de corrección total de Fallot, con frecuencia, desarrollan IC en la terapia postquirúrgica desde el primer día de operados. Esto es debido a una disfunción diastólica importante del ventrículo derecho, descrita por primera vez por Andrew Redington.²¹ El tratamiento de esta IC es en general con presión negativa y extubación temprana. La presión positiva en estos niños es profundamente adversa.²¹

En el *cuadro I*, modificado de Anderson,²² se resumen los cinco grupos fisiopatológicos de la ICN. Los principales grupos a resaltar son: el grupo 1, uno de cada cuatro niños después del *bypass* para su corrección quirúrgica desarrollan IC sistólica, la cual es reversible con un tratamiento adecuado; el grupo 3 que

corresponde a la disfunción diastólica del Fallot y el grupo 4. Cuando el niño después de operado tiene IC, la cual se debe a una lesión residual no corregida debidamente, tiene que ser reoperado.

CUADRO CLÍNICO

En los niños es importante considerar la edad de presentación y el diagnóstico subyacente. En la vida fetal, en la que la mayoría de las cardiopatías congénitas son bien toleradas (gracias al foramen oval y el conducto arterioso permeables), la IC se detecta por ecocardiografía fetal al observar dilatación ventricular con función sistólica ventricular disminuida e *hydrops fetalis*. Los diagnósticos más frecuentes son: insuficiencias valvulares severas de tricúspide o mitral, miocarditis grave, bloqueo auriculoventricular (AV) completo con bradicardia severa, taquiarritmias persistentes y tumores cardíacos. En los recién nacidos es importante señalar que la frecuencia cardíaca puede ser normal hasta los 150 por minuto y la respiratoria hasta 60 por minuto. Una frecuencia cardíaca superior a 200 por minuto puede ser la causa de la ICN. En el *cuadro II* se presentan los escenarios clínicos más frecuentes en los niños.

En los recién nacidos y lactantes con IC un dato pivote al interrogatorio es el tiempo que tarda el niño en la toma del biberón. Cuando ésta tarda más de 30 minutos sugiere fuertemente disnea de esfuerzo. También es común el relato de la madre refiriendo sudoración profusa, irritabilidad y en ocasiones vómitos. Al examen físico los edemas son raros; los datos frecuentes son la taquicardia, taquipnea y, particularmente, aumento del trabajo respiratorio con sibilancias y ritmo de galope. Los estertores crepitantes son

Cuadro I. Los 5 grupos fisiopatológicos de insuficiencia cardíaca en los niños.

1. Con disfunción miocárdica aguda y gasto cardíaco bajo y ↑ postcarga (1 de cada 4 niños después de *bypass*)
2. Función ventricular preservada y gasto cardíaco normal, pero con hipoperfusión sistémica: corazones univentriculares
3. Función sistólica normal pero con anomalías en la función diastólica: POP de Fallot: *Restrictive right ventricular physiology*
4. Lesiones residuales después de la cirugía
5. Corazón normal con gasto c. elevado: sepsis y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica

Cuadro II. Los 10 escenarios clínicos más comunes de insuficiencia cardíaca en los niños.

1. Sobrecarga de volumen por cortocircuitos intra o extracardiacos
2. Después de la cirugía de corazón abierto con gasto cardíaco bajo
3. Sobrecarga de presión por obstrucciones
4. Daño primario en la contractilidad y miocardiopatías
5. Taquicardia o bradicardias persistentes
6. Anemia, sepsis o hipertiroidismo
7. Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica con gasto cardíaco alto
8. Infecciones: miocarditis y endocarditis
9. Enfermedad de Kawasaki
10. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ALCAPA)

signo ominoso. En los niños mayores el cuadro clínico es similar al de los adultos, con el dato adicional de retraso en el crecimiento. La más empleada clasificación de la IC en adultos es la de la *New York Heart Association*, pero ésta no es aplicable en todos los niños, por lo que se han propuesto algunas para ellos. La más utilizada es la modificada de Ross (*Cuadro III*),²³ esta clasificación incorpora variables como dificultad en la alimentación y retraso en el crecimiento.

Cuadro III. Clasificación de la insuficiencia cardíaca en niños. Modificado de Ross.

Clase I	Asintomático
Clase II	Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes
Clase III	Disnea de esfuerzo en niños mayores Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento
Clase IV	Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo

En el abordaje diagnóstico de los niños con IC una variable orientadora fundamental es la edad del niño. Por ejemplo, el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una patología del recién nacido, no después, por su muy alta mortalidad, en contraste, la IC en postoperados de Fallot es un evento tardío que por lo general inicia su aparición en la adolescencia. En el *cuadro IV*, sin ser exhaustiva, se presentan las causas de la IC en los niños de acuerdo con las edades divididas en dos grupos: con corazón normal o con anomalías estructurales.

En forma análoga a lo que ocurre con los adultos, la *International Society for Heart and Lung Transplantation*²⁴ publicó una tabla con estadios de IC en niños (*Cuadro V*), con el objetivo de realizar la detección e intervención oportuna de los enfermos pediátricos con alto riesgo para IC. Esta tabla es importante para cardiólogos pediatras y cardiólogos de adultos porque advierte de los casos en riesgo potencial para desarrollar IC.

ESTUDIOS DE IMAGEN NO INVASIVOS Y DE LABORATORIO

El ecocardiograma Doppler (ECO) y el electrocardiograma (EKG) son las dos herramientas de primera

Cuadro IV. Causas de insuficiencia cardíaca en los niños con corazón normal o con anomalías estructurales.

Primer día de vida	Primera semana	2 a 6 semanas	Lactantes	Niños mayores y adolescentes
Con corazón estructuralmente normal: Asfixia neonatal Toxemia del embarazo Hipoglucemia Hipocalcemia o anemia Síndrome de hiperviscosidad Miocarditis	Con corazón estructuralmente normal: Asfixia neonatal Hipoglicemia Neumonía Sepsis Hipertiroidismo Insuficiencia suprarrenal Fístula arteriovenosa	Con corazón estructuralmente normal: Miocarditis Endocarditis Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica Neumonía Enfermedad de Kawasaki	Con corazón estructuralmente normal: Miocarditis Endocarditis Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica Neumonía Miocardiopatía dilatada Enfermedad de Kawasaki	Con corazón estructuralmente normal: Cardiomiopatía dilatada Miocarditis Endocarditis Secundaria a enfermedades renales Taquiarritmias Bradiarritmias
• Con anomalías estructurales: Insuficiencia pulmonar o tricuspídea S. de ventrículo izquierdo hipoplásico Conexión venosa pulmonar anómala total con obstrucción (infra-diafragmático)	• Con anomalías estructurales: Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico Estenosis aórtica crítica Coartación de la aorta Interrupción del arco aórtico Transposición de los grandes vasos	• Con anomalías estructurales: Corto circuitos de izquierda a derecha: CIV y/o PCA Canal AV completo Ventana aortopulmonar Conexión venosa pulmonar anómala total no obstruida Tronco común ALCAPA	• Con anomalías estructurales: Corto circuitos de izquierda a derecha: CIV, PCA y/o canal AV completo Coartación de la aorta Estenosis valvular aórtica Conexión venosa pulmonar anómala total no obstruida	• Con anomalías estructurales: Corazones univentriculares con cirugía paliativa o tipo Fontan Después de reparación del canal AV Insuficiencia aórtica luego de valvuloplastia o cirugía POP de reparación de total de tetralogía de Fallot

Cuadro V. Estadios de la insuficiencia cardiaca en los niños.

- A. Pacientes en riesgo mayor de desarrollar IC, pero que no tienen evidencia de dilatación de cavidades y con función cardiaca normal; por ejemplo, niños tratados con agentes cardiotóxicos, con historia familiar de cardiomiopatía, con diagnóstico de transposición corregida o corazón univentricular
- B. Pacientes asintomáticos pero con anomalías en la morfología cardiaca o la función; por ejemplo, insuficiencia aórtica y dilatación cardiaca por uso de antracíclicos
- C. Enfermos con síntomas de insuficiencia cardiaca con enfermedad estructural o funcional del corazón
- D. Enfermos en etapa final de insuficiencia cardiaca que requieren infusión continua de inotrópicos o con soporte circulatorio mecánico en espera de trasplante

Adaptado de: *J Heart Lung Transplant.* 2004; 23: 1313-1333.

línea en la evaluación de un niño con insuficiencia cardiaca, estos estudios deben realizarse después de la exploración física. El primer estudio ofrece, en pocos minutos, una excelente visualización de la estructura, función del corazón y la presión pulmonar. El ECO, por sí mismo, puede establecer el diagnóstico etiológico de la ICN, en especial en los casos de una cardiopatía congénita estructural. Cuando se trata de una patología adquirida como la miocarditis, la medición inicial de la función ventricular es muy útil como referencia para valorar la respuesta al tratamiento y establecer con mayor precisión el pronóstico.

El EKG es invaluable en la determinación de bradi o taquiarritmias como causas de la insuficiencia cardiaca, desde luego respaldará los crecimientos de cavidades revelados por el ECO y será sensible en los raros casos de isquemia miocárdica como en el origen anómalo de la coronaria izquierda, naciendo de la arteria pulmonar, también conocida como ALCAPA, por su algoritmo en inglés. La telerradiografía de tórax revelará cardiomegalia en la mayoría de los casos de ICN, sin embargo, es poco específica y su ausencia no descarta la cardiopatía. Es útil para analizar la situación de la vasculatura y parénquima pulmonar.

Son importantes, sobre todo, en los casos descompensados, la gasometría arterial para conocer el pH y el nivel de saturación de oxígeno. La prueba de oxígeno se indica en los casos de hipoxemia y se desea discriminar patología pulmonar de la cardiaca. Se administra oxígeno cercano a 100% por cinco minutos, si la PaO₂ rebasa los 100 mmHg puede descartarse la cardiopatía congénita como causa de la cianosis con bastante certeza. La biometría hemática explora la presencia de infección y anemia, la química sanguí-

nea con glucosa y los electrolitos séricos con calcio, permiten una evaluación básica del enfermo. Son de esperarse la hiponatremia en los casos crónicos. Los hemocultivos son urgentes cuando la clínica y el ecocardiograma apoyan el diagnóstico de endocarditis bacteriana. El empleo del péptido natriurético cerebral (BNP) ampliamente utilizado en adultos se encuentra aún en controversia, ya que no es extrapolable a niños, debido a la diversidad de edades y de causas subyacentes.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la Lic. Sabimel Rendón, bibliotecaria, por su apoyo en la búsqueda bibliográfica.

REFERENCIAS

1. Capodicasa TM, Albertini I, Albertus M. Disparate old man innovative theories on dropsy and edema. *Am J Nephrol.* 2002; 22: 220-224.
2. Goodhart J. *The diseases of children.* 6th ed. London: J & A Churchill; 1899.
3. Massell BF, Fyler DC, Roy SB. The clinical picture of rheumatic fever: diagnosis, immediate prognosis, course, and therapeutic implications. *Am J Cardiol.* 1958; 1: 436-449.
4. Hauck AJ, Nadas AS. Heart failure in infants and children. Survey of recent literature, etiologic considerations and recommendations for therapy. *Postgrad Med.* 1963; 34: 244-250.
5. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE Jr, Drazner MH et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association task force on practice guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62 (16): e147-239.
6. Go AS, Mozaffarian D, Roger VL et al. Heart disease and stroke statistics—2013 update: a report from the American Heart Association. *Circulation.* 2013; 127: e6-245.
7. Curtis LH, Whellan DJ, Hammill BG et al. Incidence and prevalence of heart failure in elderly persons, 1994-2003. *Arch Intern Med.* 2008; 168: 418-424.
8. Roger VL, Weston SA, Redfield MM et al. Trends in heart failure incidence and survival in a community-based population. *JAMA.* 2004; 292: 344-350.
9. Webster G, Zhang J, Roshental D. Comparison of epidemiology and co-morbidities of heart failure in the pediatric and adult populations: a retrospective, cross-sectional study. *BMC Cardiovasc Disord.* 2006; 6: 23.
10. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towin JA. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med.* 2003; 348: 1647-1655.
11. Ammar KA, Jacobsen SJ, Mahoney DW et al. Prevalence and prognostic significance of heart failure stages: application of the American College of Cardiology/American Heart Association heart failure staging criteria in the community. *Circulation.* 2007; 115: 1563-1570.
12. Loehr LR, Rosamond WD, Chang PP et al. Heart failure incidence and survival (from the atherosclerosis risk in communities study). *Am J Cardiol.* 2008; 101: 1016-1022.
13. Levy D, Kenchaiah S, Larson MG et al. Long-term trends in the incidence of and survival with heart failure. *N Engl J Med.* 2002; 347: 1397-1402.

14. Hutter PA, Kreb DL, Mantel SF et al. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002; 124: 790-797.
15. Idriss FS, Ilbawi MN, DeLeon SY et al. Arterial switch in simple and complex transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988; 95: 29-36.
16. Shaher RM. Prognosis of transposition of the great vessels with and without atrial septal defect. *Br Heart J.* 1963; 25: 211-218.
17. Chang AC et al. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006.
18. Lahmers S, Wu Y, Call DR et al. Developmental control of titin isoform expression and passive stiffness in fetal and neonatal myocardium. *Circ Res.* 2004; 94: 505-513.
19. Hsu DT, Pearson GD. Heart failure in children: history, etiology and pathophysiology. *Circ Heart Fail.* 2009; 2: 66.
20. Hsu DT, Pearson GD. Heart failure in children: diagnosis, treatment and future directions. *Circ Heart Fail.* 2009; 2: 490-498.
21. Shekerdemian LS, Bush A, Shore DF, Lincoln C, Redington AN. Cardiorespiratory responses to negative pressure ventilation after tetralogy of fallot repair: a hemodynamic tool for patients with a low-output state. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 33: 549-555.
22. Anderson RH. *Paediatric cardiology.* 2nd. ed. London: Churchill Livingstone; 2010. pp. 239-255.
23. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. *Pediatr Cardiol.* 1992; 13: 72-75.
24. Rosenthal D, Chrisant MRK, Edens E et al. International society for heart and lung transplantation: practice guidelines for management of heart failure in children. *J Heart Lung Transplant.* 2004; 23: 1313-1333.

Dirección para correspondencia:

Dr. Carlos Alva
Carretera México-Puebla km 34.5,
Zoquiapan, 56530, Edo. de México.
Tel: 5972 9819, cel.: 55 2129 3497
E-mail: carlosalvaespinosa@yahoo.com.mx