

## Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica\*

Fause Attie-Cury\*\*

*Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez, México D. F., México*

El talento, la personalidad, capacidad de trabajo y visión del Maestro Ignacio Chávez lo hicieron rebasar los límites conocidos, trascender, crear y transformar. En 1944 el Maestro Chávez dio cima a una de las empresas más ambiciosas en el campo de las enfermedades cardiovasculares, la creación del Instituto Nacional de Cardiología. La idea que dio origen al Instituto fue expresada por primera vez por el Maestro Chávez en la Sesión Ordinaria de la Academia Nacional de Medicina el 18 de noviembre de 1936 en donde dijo:

*"Es urgente por lo tanto iniciar la revolución creando organismos médico-sociales donde el problema se ataque en todos los aspectos; prevención, curación, re-educación profesional de las enfermedades, investigación científica, docencia y ayuda social".*

Este sueño se materializó después de años de lucha, planeación y gestiones el 19 de abril de 1944 en el antiguo edificio de la Avenida Cuauhtémoc.

El Maestro Chávez fue Presidente de la Academia en 1933. En 1955 acordó con el doctor Morones Prieto entonces Ministro de Salubridad y Asistencia, que a cambio de la cesión de un lote propiedad del Instituto, se construyera en el Centro Médico el edificio de la Academia Nacional de Medicina concebido, con las soluciones arquitectónicas del Arquitecto Villagrán García. En 1967 alcanzó la más alta distinción que otorga la Academia, el nombramiento de Miembro Honorario.

Ignacio Chávez fue promotor, fundador o Presidente de la Sociedad Mexicana de Cardiología, de la Interamericana de Cardiología y de la Internacional de Cardiología.

Fue distinguido asimismo como Miembro Honorario de 33 Sociedades Nacionales de Cardiología en América, Europa y Asia.

Sería prolijo festinar la labor docente y de investigación del Maestro que incluye 189 publicaciones sobre temas médicos en español, en francés, en inglés, alemán y griego y siete libros médicos además de sus innumerables publicaciones sobre temas humanísticos. Para terminar, permítaseme recordar los reconocimientos a su labor académica: fue Doctor Honoris Causa de 21 universidades entre la que se encuentra por supuesto su Universidad Nacional Autónoma de México, de la que también fue Rector.

Así con esta sucinta semblanza, vaya un homenaje de admiración y gratitud a nuestro ilustre fundador recordando lo que de él dijo su gran amigo y distinguidísimo académico, Don Manuel Martínez Báez: *"echó a volar sus sueños, sin reparar en la magnitud de los obstáculos"*.

El formato de mi presentación es simple, pero al mismo tiempo complejo, pues se trata de narrar a ustedes el acontecer histórico que dio vida al estudio de la cardiopatía congénita y dio las bases para la formación de una especialidad, la cardiología pediátrica. No es posible hablar de esta especialidad sin ir a los orígenes de la medicina y de la cardiología general.

Divido a la narración en cuatro momentos históricos, cuyos acontecimientos desde mi muy particular punto de vista, marcaron de forma determinante el rumbo histórico de esta ciencia.

### Momentos históricos determinantes

*Primer momento: de la praxis a la razón (del paleolítico a Egipto, de 30,000 a 300 años AC).* El hombre primitivo percibió la importancia del corazón. Dejó huella de este concepto en sus dibujos rupestres, el más antiguo es el que corresponde a la figura de un mamut descubierta en la cueva de Pindal en España en 1908 por Abbe Breuil, quien le atribuyó una antigüedad de 30 mil años. Se señala en él la posición de una sombra a la altura del hombro que corresponde al corazón, siendo así la primera evidencia histórica de la que se tiene registro.

Mesopotamia fue una de las primeras civilizaciones que desarrolló un imperio, dejando evidencia de escritos bien estructurados en tablillas de cerámica que habrían de ser sustituidas por cilindros de madera donde se inscriben tratados de medicina, con símbolos cuneiformes.

Los primeros escritos acerca de las malformaciones congénitas en el ser humano fueron también señalados en dichas tablillas cuneiformes que se conservaban en la Biblioteca Real de Nínive (hoy la ciudad de Mosul en Irak). Es el primer escrito donde se describe la "Ectopia Cordis". Así, en hipérbole "el corazón histórico" del conocimiento del sistema cardiovascular nació en el mundo árabe.

\*Conferencia magistral "Dr. Ignacio Chávez" dictada durante la ceremonia inaugural del CXLIII año académico.

\*\*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Fause Attie-Cury, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Delegación Tlalpan, C. P. 14080, México D. F., México. Tel.: 5573 3563 y 5573 2911, extensión 1115 y 1116. Correo electrónico: dirgral@cardiologia.org.mx

Con la llegada de los egipcios (3000 AC) mucha de su información fue copiada a papiros, siendo para la cardiología los más famosos el de Edwin Smith y el de Ebers, donde se describen claramente fenómenos como la circulación y su relación con el corazón y se señala de manera exacta la localización del mismo. Es en el papiro de Ebers donde se describe de forma detallada la importancia de la palpación del pulso asociado con la vida. Además, la interpretación mística, mágica y religiosa siempre estuvo presente, tal como se ilustra en este bajorrelieve egipcio que data de 1250 AC donde en el juicio final se valoraba el peso del corazón como un indicador de la conducta en vida del sujeto, siendo posteriormente entregado a su devorador místico.

Así, la palpación del pulso arterial por ejemplo, fue la única ventana hacia el corazón durante miles de años, y quien diría que después de 6000 años de observaciones y razonamientos, la palpación del pulso se transformaría en una ventana real para observar su interior a través de catéteres y permitir no únicamente su estudio, sino también su terapéutica.

## La historia continuó su marcha y se fue pasando de la praxis a la razón

Los chinos por su parte, hacia el año 260 AC hicieron importantes observaciones. Huang Ti, el emperador amarillo, afirmó que la sangre fluía continuamente en círculo en todo el cuerpo sin un principio ni un fin y “nunca se detenía”. Él afirmó que la sangre era gobernada por el corazón y fue el primero en asociar el incremento de la fuerza del pulso con la ingesta de sal.

*El segundo momento histórico, al que he llamado la transición del pensamiento descriptivo simple al comparativo, me permitirá presentar a ustedes cómo surge la plataforma que daría las bases anatómicas y funcionales del sistema cardiovascular, para un pensamiento más analítico y dar el gran salto al razonamiento deductivo.*

Este momento histórico se titula: “el sistema cardiovascular en salud y enfermedad”: un viaje desde Aristóteles hasta Maude Abbot.

Este momento histórico es crucial para la evolución del pensamiento humano, y la medicina no fue la excepción; por ello si tuviese que señalar cuáles son para mí las principales aportaciones que más tarde sustentarían no sólo a la Medicina y la Cardiología en general, sino también a los orígenes de la cardiología pediátrica, diría que fueron cuatro:

1. La descripción y el análisis de la función sanguínea y sus componentes.
2. La descripción de la anatomía normal y anormal del corazón humano y sus vasos.
3. La correlación anatomofuncional: fundamento del pensamiento deductivo.
4. La integración anatomofuncional con la clínica. Bases para el abordaje sistemático en el estudio de las Cardiopatías Congénitas, dando el gigantesco paso histórico del pensamiento deductivo al aplicativo, es decir la comprobación de hipótesis.

Aristóteles fue quien describió los latidos en el corazón del pollo. Hipócrates, por su parte, basó en gran parte su pensa-

miento bajo la Teoría “de los cuatro humores”, a saber: sangre, flema, bilis amarilla y bilis negra. Las mezclas variables de estos humores en diversas personas determinaban sus ‘temperamentos’, así como sus cualidades físicas y mentales. Los árabes aceptaron estas hipótesis.

Sin embargo, debieron de transcurrir más de 4 siglos entre Aristóteles y Galeno, para que se conociera gran parte de la anatomía cardíaca y hasta intentó Galeno, explicar las funciones del foramen ovale y del conducto arterioso. Galeno pensaba que la sangre pasaba al pulmón en donde era purificada y que ésta se mezclaba con el Pneuma para llegar al ventrículo izquierdo, sin embargo, él afirmó que el hígado era el órgano central del cuerpo productor de sangre fresca. La Iglesia consideró su trabajo como una auténtica inspiración Divina, por lo tanto infalible, otorgándole el calificativo de “Galeno el Divino”.

La medicina árabe entró en este escenario con un movimiento activo de traducción, de la filosofía griega, la ciencia y la medicina. Ibin Al-Nafis fue un médico árabe reconocido en Damasco en 1210 por el descubrimiento de la circulación pulmonar, concepto al que llegó seguramente por reflexión pura, porque la disección estaba prohibida por la ley musulmana. Afirmó que la sangre se mezclaba con el aire de los pulmones y negó rotundamente la porosidad del séptum interventricular. Sus teorías no fueron aceptadas por sus contemporáneos.

Al arribo del Renacimiento Italiano durante los siglos XV y XVI, el conocimiento del corazón tuvo un nuevo impulso, especialmente con el estudio de la anatomía humana, basado en el método de la disección en cadáver y la introducción de los nuevos conceptos de la anatomía patológica.

De esta forma, Leonardo Da Vinci describió y dibujó un caso de defecto septal atrial. Los trabajos de Leonardo sobre anatomía siguen sorprendiendo a propios y a extraños; en uno de sus bocetos se observa en la figura la primera descripción del corazón univentricular con comunicación interatrial y la persistencia de vena cava superior izquierda.

Miguel Servet no fue un pensador pasivo, definitivamente su rebeldía de pensamiento revolucionó a la ciencia. Fue el primer personaje de occidente en dudar de las aseveraciones de Galeno. En un capítulo de su libro “Rescatando al Cristianismo” describió el paso de la sangre por los pulmones, sitio en el que cambiaba de color e igualmente negó la presencia de poros en el séptum interventricular. Fue incinerado vivo en 1553 acusado de herejía por cuestionar a Galeno el Divino y negar a la doctrina de la trinidad.

Fue en Padua, Italia, donde nueva información acerca de la circulación fue aportada por Jerónimo Fabricio. En sus estudios de disección humana descubrió a las válvulas venosas y fue el primero en documentar la anatomía del foramen oval y la persistencia del conducto arterioso en el feto humano.

Por su parte Andreas Vesalius realizó un tratado del corazón como órgano central, retirando la idea del hígado como reservorio y centro de la circulación. Él afirmó que las venas pulmonares llevaban la sangre procedente desde los pulmones al atrio izquierdo. Reconoció además que las venas en general poseían “ostiolos” o pequeñas puertas denominadas más tarde como valvas venosas.

Así la historia está llena de descubrimientos parciales que con el paso del tiempo los grandes pensadores fueron capa-

ces de conjuntar y consolidar para dar origen a un cambio radical al conocimiento y por ello pasan a la historia. Tal es el caso de William Harvey quien revolucionó el pensamiento por su capacidad de síntesis de todas las aportaciones al conocimiento médico. Su tratado "De Motu Cordis" marcó una nueva era en la cardiología. Se inicia así la clínica clásica, como un intento de correlacionar los aspectos anatómicos y funcionales en condiciones de salud y enfermedad. Se da principio a la medicina experimental para comprobar todo lo sintetizado en su tratado. Demuestra el papel de las valvas venosas como contenedoras del retorno venoso e infirió la existencia de capilares de enlace entre arterias y venas, aunque no pudo demostrarlo por la falta de microscopio.

Marcello Malpighi demostró experimentalmente la existencia de capilares, del endotelio y describió por vez primera a los eritrocitos como responsables de que la sangre sea roja. Por lo anterior, es considerado como el padre de la micro anatomía e histología. Estos hallazgos serían confirmados por el holandés Anton Van Leeuwenhoek quien describió a los corpúsculos en los capilares de la oreja del conejo y sobre la piel de la rana, con un sistema de lupas que más tarde se llamaría microscopio. El microcosmos, daría un universo de conocimientos que hoy día nos sigue maravillando.

Simultáneamente en esa época, los descubrimientos tecnológicos y la fabricación de máquinas sobre todo las de vapor, sacudirían al mundo y, lógicamente, la medicina no estuvo al margen. Así, Rene Descartes quien era "mecanicista" en la concepción de la naturaleza describió en 1637, al ser humano como una máquina y dio su toque a las ideas de Harvey, él pensaba que la sangre al pasar por los pulmones se condensaba y al llegar al corazón ésta se volvía a gasificar originando la expansión pulsátil del corazón, siempre negó la contracción y afirmó la expansión del corazón como su función principal.

La fisiología tuvo su época de esplendor en los albores del siglo XVIII. Stephen Hales, describió la medición de la presión arterial colocando un tubo en una arteria de caballo, demostrando el bombeo intermitente del corazón. Una mención especial al respecto merece Nicolás Steno quien fue educado en un ambiente luterano. Él describió en 1665 por primera vez lo que más tarde sería denominado "Tetralogía de Fallot". Además, Steno fue el primero en cuestionar las hipótesis de condensación de la sangre en los pulmones y su gasificación en el corazón como medio para conseguir el bombeo descrito por William Harvey. Steno, se convirtió en misionero católico y fue beatificado en 1988 por su santidad Juan Pablo II.

Hacia fines del siglo XVIII Morgagni crea las bases de la anatomo-fisiología comparada y su libro cuya portada se muestra más adelante (figura), es uno de los más grandes de la historia, ya que describe perfectamente a la comunicación interventricular y al ventrículo único confirmando las observaciones de Leonardo Da Vinci.

Resulta interesante cómo a través de la historia se repiten hechos de gran trascendencia para el avance científico y en muchas ocasiones sin la necesidad de equipos sofisticados. Un buen ejemplo de ello es Laennec, inventor del estetoscopio como herramienta para el diagnóstico. En 1819 da un salto enorme al conocimiento clínico y demarca un nuevo rumbo para la cardiología, pues en su tratado sobre auscultación fueron descritas algunas cardiopatías congénitas.

El primer libro escrito sobre "malformaciones del corazón humano" del que se tiene registro es el de Thomas Peacock en 1858. Es una de las obras más completas al correlacionar los datos anatómicos con los clínicos. Su descripción magistral de lo que más tarde se llamaría tetralogía de Fallot es hoy día un clásico, además describió el soplo de la estenosis pulmonar.

La correlación de la anatomía con los signos físicos toma su cauce al que se agregan la anomalía de la válvula tricúspide descrita por Ebstein en 1866 y la inversión del flujo intracavitario descrita por Eisenmenger en 1897.

En homenaje a Arthur Fallot, "padre de la medicina forense" se otorgó el epónimo a la malformación congénita cianótica, conocida como tetralogía de Fallot. Dos de los más eminentes patólogos, Robert Anderson y Richard van Praagh quienes han tenido discrepancias en la nomenclatura de las cardiopatías congénitas, están de acuerdo con el epónimo de Tetralogía de Fallot.

La clínica tuvo su esplendor con la descripción de signos y soplos característicos; así por ejemplo, la extraordinaria contribución de Roger, en 1879 en la que aseveró que el soplo de la comunicación interventricular era patognomónico, fue un concepto irrefutable que sólo pudo ser demostrado hasta la época del ECO doppler a color, muchas décadas después.

Sorpresivamente Gibson, no fue el primero en reconocer el soplo de la Persistencia del conducto arterioso descrito por él en 1900. Sin embargo, su publicación fue extraordinaria porque expresó el concepto del soplo en términos fisiopatológicos al explicar su producción por la diferencia de presiones entre la aorta y la arteria pulmonar. Resulta impactante saber que el diagrama de la auscultación clásica de Gibson fue previo al uso de la fonocardiografía, por lo menos 30 años antes.

Los grandes descubrimientos tecnológicos de fines del siglo XIX se convirtieron en nuevas herramientas para el clínico, tales como los RX, la fluoroscopia y la electrocardiografía, incorporadas al estudio en la práctica clínica.

En 1936, el perfil clinicopatológico de la atresia tricuspídea fue descrito simultáneamente por Taussing y Brown. La primera demostró cómo la ausencia del VD en la fluoroscopia y radiografía en un niño cianótico permitía el diagnóstico de Atresia Tricuspídea. En 1941, Bedtfort y cols. definieron las características clínicas de la comunicación interatrial. Así, la integración acumulada de las malformaciones congénitas cardíacas con la clínica, dio la base para que una patóloga extraordinaria como Maude Abbot iniciara su trabajo. Su libro, pasó a la historia porque dio los elementos indispensables para el surgimiento, crecimiento y desarrollo de la cirugía cardíaca y de la cardiología pediátrica. Podemos afirmar que fue la primera persona que colocó el estudio del niño con cardiopatía en el panorama internacional. Su genialidad, entusiasmo y cariño por el tema fue la razón de su inclusión como la única mujer científica en el mural de Diego Rivera localizado en nuestro Instituto.

Además, es en este periodo cuando se agregarían otros avances biotecnológicos relevantes tales como: el esfigmomanómetro, el primer cateterismo cardíaco en animales y un crecimiento exponencial de las bases del conocimiento de los receptores celulares cardíacos y bioquímicos.

Helen Taussig considerada la "madre de la cardiología pediátrica" inició esta especialidad en 1930. Ella reconoció

que debía todos sus conocimientos a Maude Abbot, e inició sus estudios en cardiopatías congénitas en el antiguo Hospital Johns Hopkins.

Los pioneros de la cardiología pediátrica moderna van quedando registrados en la historia. Para mí, cuatro fueron los pioneros cardinales que han influenciado ampliamente el conocimiento de la disciplina. Éstos fueron Maude Abbot, Helen B. Taussig, Alexander Nadas y John Keith. Estos tres últimos con entrenamiento pediátrico, pero es muy importante señalar que fueron autodidactas en cardiología, asimismo todos aportaron diferentes opiniones, teorías y conocimientos en el campo de la cardiología pediátrica.

Debo señalar que los estudios de embriología y la embriopatología cardiovascular siempre caminaron paralelamente al avance terapéutico y dieron soporte científico a su aplicación.

Muchos avances en el estudio de la embriología humana en general y cardiovascular desde sus inicios fueron hechos por miembros del Instituto Carnegie. Los horizontes de Streeter fueron los pioneros en el análisis sistemático del desarrollo del corazón humano.

Por más de 50 años una cadena de descripciones relevantes acerca del sistema cardiovascular existieron como consecuencia de las investigaciones de Mall, Streeter, de Haan, Rosenquist, Manasek y Stalsberg.

La doctora María Victoria de la Cruz en el INC, con sus estudios a nivel del canal AV permitió conocer con mayor claridad la morfogénesis de dos patologías complejas que son la doble entrada del VI y la doble entrada del VD, ésta última descrita por el doctor Luis Muñoz, recordando al boceto de Leonardo da Vinci. Además, sus estudios en embrión de pollo acerca de la morfología del Tronco-Cono, permitieron también teorías ontogenéticas que marcaron época como la descrita para la tetralogía de Fallot.

Los estudios de microscopía electrónica en especial de Thomas Pexieder aportaron con detalle información acerca del crecimiento del séptum interventricular y de la formación de la vía de salida del ventrículo derecho.

En 1962, Richter demostró que una variedad de malformaciones intracardíacas podrían ser causadas por la constricción del arco aórtico del embrión de pollo. En 1983, Clark y asociados, aportaron un importante concepto, que consistió en conocer cómo el tubo cardíaco se transforma en cuatro cámaras al provocar cambios de flujo y presión en embriones y continua interacción de forma función en el corazón del embrión de pollo.

*El tercer momento histórico se refiere al desarrollo formal de la cardiología pediátrica.* Se trata de una época crucial de integración de la clínica, la fisiopatología, la anatomía, los avances tecnológicos y los de investigación básica, surgiendo así la expansión de una nueva especialidad a partir de los 40 y 50.

Por ello he titulado a este tercer momento histórico como: *De las cardiopatías congénitas a la cardiología pediátrica.*

Cuatro factores determinantes caracterizaron este momento:

1. Integración del Desarrollo Tecnológico a la Clínica de Cardiopatías Congénitas
2. Modificación de la Historia Natural: Pioneros de las Cardiopatías Congénitas

3. Bases Racionales de la Terapéutica Médico-Quirúrgica
4. La Cardiología Pediátrica: Una especialidad en evolución continua.

La incorporación de la tecnología aplicada a la medicina que en sus inicios fueron el estetoscopio, los RX y ECG dieron mucho al desarrollo de la cardiología. Observen que la tecnología siempre fue un complemento y no una limitante para aquellos que llevan en su ser la creatividad, por ello fue la época de oro de la clínica. El pensamiento deductivo, se incorporó a la tecnología para profundizar en los conocimientos de sus observaciones clínicas, pero jamás lo hizo en sentido inverso como ocurre hoy en día, es decir, primero imágenes y después la deducción clínica. La cardiología pediátrica actualmente es multidisciplinaria.

Las aportaciones de Galvani al demostrar la contracción del músculo de la pata de la rana producida por una corriente eléctrica, precedieron los experimentos de Einthoven por aproximadamente 150 años.

El primer electrocardiograma de cuerda de tres derivaciones inventado por Einthoven data de 1902 y se encuentra en el museo de la Asistencia Pública de París. En la misma sala observé que está el documento que señala la creación de las distintas especialidades médicas en Francia entre ellas la cardiología, fundada por el doctor Vázquez, con quien el maestro Chávez convivió y compartió conocimientos en 1926.

Demetrio Sodi Pallares y sus cercanos colaboradores de la Escuela Mexicana de Electrocardiografía con su método deductivo, son un claro ejemplo de cómo el progreso estimula el desarrollo creativo del pensamiento y la práctica de la cardiología.

La desviación del AQRS con los datos de hipertrofia de cavidades es útil en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas cianóticas. Más tarde, Eli Toscano Barbosa llevó a la Clínica Mayo sus conocimientos adquiridos en el Instituto y publicó el patrón electrocardiográfico del defecto septal atrioventricular, deducido en nuestro Instituto.

Las arritmias empezaron a ser estudiadas en 1960, estimuladas en parte por el interés en la electrofisiología cardíaca. El doctor Jesús Alanís registró el potencial del haz de His en corazón aislado. Posteriormente Sodi Pallares y colaboradores lo hicieron *in situ*. El doctor Paul Puech quien fue residente de nuestro Instituto, lo registró en humanos en Montpellier. Con la aparición de la circulación extracorpórea fue posible reconocer la frecuencia y severidad de las arritmias posoperatorias, así como el patrón de BRD secundario a ventriculotomía.

Por otra parte, existían pocos informes acerca de la taquicardia supraventricular y BAV congénito. Wolf, Parkinson y White describieron su síndrome en 1930. Pese al importante papel de la preexcitación en las alteraciones del ritmo cardíaco, no era todavía reconocido en los problemas congénitos hasta la década del 70.

La taquicardia paroxística supraventricular fue descrita por Thomas Lewis a fines del siglo XIX. La digital con o sin quinidina era la única terapéutica. Más tarde, una nueva población se sumó al grupo de niños con arritmias, fueron aquellos operados de TGA con la técnica de Mustard. Este hecho fue el detonante para el estudio electrofisiológico del nodo sinusal. Los trabajos de Paul Gillette y Arthur Garzon



empezados en la era de la infancia trajeron un nuevo, vigoroso y sistemático enfoque al diagnóstico y tratamiento de las arritmias en la edad pediátrica.

Y qué decir de Sir Wilhem Roentgen, descubridor de los RX método que hoy día continúa siendo de gran utilidad, su aplicación en cardiopatías congénitas permitió hacer grandes avances en la sistematización de su estudio.

Pasemos ahora a otro gran avance tecnológico, el cateterismo cardíaco. Fue desarrollado para uso en animales en el siglo XIX, y utilizado por primera vez en el humano por Werner Forssman en 1929 cuando se autocateterizó a través del brazo. El método se introdujo en el estudio de las enfermedades cardíacas en la infancia en la mitad de la década de 1940. La integración progresiva del cateterismo cardíaco, la angiocardigrafía, el desarrollo de la cineangiocardigrafía y la mejoría en los catéteres permitieron una mejor precisión diagnóstica.

El pionero de la angiografía fue Castellanos en Cuba en 1937, los Maestros Chávez, Dorbecker y Celis publicaron en 1947 un estudio clásico sobre angiocardigrafía selectiva en distintas cardiopatías congénitas y adquiridas. Posteriormente fue introducida la técnica en Estados Unidos por Robb y Steinberg. La monografía escrita por Courmand y colaboradores en 1949, dio particularmente un interesante enfoque al estudio de las cardiopatías utilizando el laboratorio de cateterismo cardíaco, le mereció el premio Nobel junto con Forssman.

La interrelación de la fisiología neonatal con los cambios arteriolares pulmonares fue estudiada en 1950 por James y Rowe después de la introducción del cateterismo cardíaco en la infancia. Edwards fue de los primeros en mostrar alteraciones de la circulación pulmonar del recién nacido en 1951. Por otra parte la angiocardigrafía axial introducida por Bargerón en 1980 en la Universidad de Alabama en Birmingham fue un determinante histórico en los avances de este procedimiento para diagnóstico exacto de la Cardiopatía Congénita.

En 1982, Jean Kane introdujo la técnica de valvuloplastia con balón para el tratamiento de la estenosis pulmonar valvular. Los excelentes resultados obtenidos situaron al procedimiento como la técnica de elección en el tratamiento de la Estenosis Pulmonar Valvular. Sin embargo, considero justo un reconocimiento especial a los doctores Víctor Rubio, Rodolfo Limón y Jorge Soní del Instituto Nacional de Cardiología, quienes por primera vez realizaron la valvulotomía pulmonar con un catéter especial en 1953.

Este abordaje terapéutico evolucionó de forma extraordinaria y se extendió a otras cardiopatías congénitas como la angioplastia con balón para tratamiento de la Co Ao en 1982 y más recientemente el cierre de defectos como la CIA y la CIV. Además es justo mencionar que la primera septostomía atrial en TGA realizada en México fue en el Hospital Infantil Federico Gómez por el doctor Alfredo Vizcaíno.

Pasemos ahora a otro gran factor determinante de este momento histórico: la Cirugía Cardíaca. El 26 de agosto de 1938, Robert Gross ligó por vez primera un conducto arterioso. Hellen Taussig aportó todas las bases para que con pensamiento deductivo y creativo diera los elementos para el inicio de una nueva era. Observó que frecuentemente los pacientes con Tetralogía de Fallot pero con conducto persistente eran "niños rosados" y no presentaban crisis hipóxicas. Taussig

razonó que si el conducto podía cerrarse por qué no habría de reconstruirse. Intentó convencer a Gross, pero éste declinó. Su más cercano colaborador Alfred Blalock, quien había hecho múltiples intentos previamente en animales, identificó a la hipertensión pulmonar aguda como una grave consecuencia de este procedimiento.

Vivien Thomas fue un hombre de raza afroamericana, carpintero de oficio, encontró trabajo en el bioterio del doctor Blalock. En poco tiempo Thomas aprendió el nombre de todo el instrumental y por las tardes se quedaba a estudiar los libros de anatomía y fisiología. Su mente brillante sorprendió al propio doctor Blalock y éste, pese a su carácter explosivo, le fue enseñando el arte de la cirugía. Blalock fue nombrado Jefe del departamento de cirugía del Johns Hopkins en 1941. Sus múltiples ocupaciones mermaron sus actividades de cirugía experimental; sin embargo fue persuadido por la doctora Taussig para tratar de crear algún tipo de conexión que permitiera aumentar el flujo de la arteria pulmonar en un caso de Fallot.

Casi cuando estaba a punto de desertar en esta línea de investigación, Vivien Thomas sugirió al doctor Blalock que realizara una conexión entre la arteria subclavia y la rama de la arteria pulmonar. La técnica no era sencilla y dejó todo en manos de Thomas quien dedicó varias semanas al respecto. Vivien diseñó una pinza especial para vasos pequeños, la que más tarde pasaría a la historia. Además cambió la manera de suturar la anastomosis para permitir a la subclavia remodelarse y crecer sin desgarrarse.

Justo cuando Thomas había logrado exitosamente realizar la primera anastomosis, el doctor Blalock decidió realizar de inmediato el primer procedimiento en humanos. La niña Lillian Saxon fue llevada a quirófano el 29 de noviembre de 1944. Sorpresivamente Blalock llamó a Vivien Thomas para que literalmente lo dirigiera en el procedimiento, pues Vivien dominaba perfectamente la técnica. Cuando la niña salió "rosada" del quirófano, la fama no se hizo esperar y en breve había largas listas de espera de niños con Fallot.

Años más tarde Hellen Taussig, quien presenció la cirugía, realizó una ceremonia de honor para nombrar a Vivien Thomas, Doctor Honoris Causa, quien desde entonces se encuentra en el salón de la fama del Johns Hopkins junto a la de Alfred Blalock.

Un año después de la cirugía de Blalock, Crafoord y Nilen informaron la corrección de una coartación de aorta con anastomosis término-terminal.

En 1948, Sir Russell Brock realizó con éxito la primera cirugía transventricular para estenosis pulmonar a corazón latiendo.

En 1952, Lillehei realizó la corrección de tetralogía de Fallot utilizando el primer BYPASS Cardiopulmonar humano, en un esquema que me recuerda a las dos Fridas de 1939.

Nace entonces un nuevo concepto: la circulación extracorpórea. Este método es atribuido al doctor John H. Gibbon, de Filadelfia. Sin embargo se esperaron varios años hasta que fue modificado para su uso con éxito por John Kirklin en la Clínica Mayo, en 1955. Su contribución en la mejoría y en el conocimiento de la cirugía cardíaca en niños es legendaria tanto durante su época en la Clínica Mayo como en la Universidad de Alabama en Birmingham.

Los avances fueron lentos en parte debido al bloqueo atrioventricular completo, lo que llevó al estudio del sistema

de conducción en corazones normales y patológicos. Maurice Lev, en Chicago, fue el pionero de los patólogos cardiovasculares en definir el sitio del nodo AV y la distribución de las ramas derecha e izquierda del haz de His. El monitoreo posoperatorio se volvió más complejo requiriendo de personal especializado.

Los nuevos métodos y criterios permitieron que los cirujanos buscaran soluciones para cardiopatías más graves como la TGA. Mustard de Canadá estaba tan fascinado por la TGA en los años de 1952, que intentó su corrección en un niño utilizando un pulmón de “simio” para la oxigenación. Este intento precedió lo exitoso de la cirugía de Mustard por 12 años. El hecho por el cual la septostomía atrial con balón mejoraba la cianosis en la TGA data de fechas anteriores a la septostomía atrial quirúrgica practicada por Blalock-Hanlon. Así, la TGA fue tratada rutinariamente con las técnicas de Mustard y Senning. Sin embargo, su corrección anatómica continuaba siendo un gran reto.

Uno de los hechos más trascendentes de esta época desde mi punto de vista y que superó con mucho a la septostomía atrial, la técnica de Mustard y la técnica de Senning, fue la creatividad del doctor Adib Jatene, del INCOR en Sao Paulo, quien logró con éxito la corrección anatómica de la TGA, su método fue presentado en 1975 en el marco del 75 aniversario del H. Henri Ford, evento especial al que tuve la fortuna de ser invitado. Rastelli en la Clínica Mayo en 1968 modificó con éxito la técnica quirúrgica para el tratamiento del canal AV. Otro avance se debe al doctor John Kirklin, quien decidió en 1989 operar a enfermos con Fallot a temprana edad, evitando así la hipertrofia infundibular progresiva. Otro adelanto fue la decisión de operar a portadores de defectos septales aislados o combinados antes de los seis meses de edad, evitando la aparición de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva descrita en 1958 por Heath y Edwards. Esta decisión fue compartida por Sir Bryan Barrat Boyes en Nueva Zelanda y Aldo Castaneda en Boston.

Correspondió al doctor Glenn en 1958 diseñar la anastomosis termino-terminal entre la vena cava superior y la rama derecha de la arteria pulmonar como tratamiento paliativo de la conexión Atrio-Univentricular. La mejoría inicial de la hipoxemia era franca, pero pocos años más tarde, empezaba a incrementar nuevamente la cianosis de forma inexplicable. En la universidad de Alabama en Birmingham a principios de los 70 el doctor Bargerón encontró de forma fortuita que dicha cianosis era secundaria a importante desarrollo de fístulas arteriovenosas pulmonares productoras de secuestro. Este hallazgo sirvió de base para que se buscaran otras técnicas, como la cirugía de Fontan con todas sus variantes y la anastomosis cavo-pulmonar. Finalmente debo mencionar que el primer trasplante cardíaco en niños fue realizado por Fricker en 1986.

## **La terapéutica farmacológica**

En la manipulación farmacológica del conducto se destaca el uso de las prostaglandinas E1 en pacientes cianóticos conducto-dependientes para evitar la hipoxemia secundaria al cierre espontáneo. Por otra parte, en neonatos el conducto

permeable que en algunos casos es silencioso con el tiempo provoca problemas. Friedman fue de los pioneros en usar la indometacina para inducir su cierre.

La digital se conocía desde 1542 y era usada como expectorante o “emético” desde el siglo XIII. Withering en 1785, usó el fármaco en algunos niños, uno de los cuales, con ascitis y anasarca se recuperó completamente. El uso de diuréticos e inotrópicos representó gran avance para el manejo de la falla ventricular. Tocó al grupo del doctor Rafael Méndez el diseño de la molécula de Milrinone. El fármaco fue sintetizado en Estados Unidos.

Debo señalar que paralelamente al desarrollo del estudio de las cardiopatías congénitas, ocurrió un hecho epidemiológico que cobro gran relevancia “La fiebre reumática”. Sydenham hizo la primera descripción clínica de la fiebre reumática en 1676 y más tarde describiría la corea.

En 1965 la enfermedad sufrió un cambio dramático por la terapéutica. La corea de Sydenham, el eritema marginado, el soplo de Carey Coombs y los nódulos reumáticos empezaron a pasar a la historia en los países del oeste.

En México, el Sector Salud tuvo que confrontar la epidemia de fiebre reumática y sus consecuencias hacia el año de 1944. En aquella época 60% de los internamientos y 50% de las necropsias en el INC correspondían a cardiopatía reumática.

Por ello la SMC, SIBIC y el propio INC decidieron organizar un simposio internacional sobre fiebre reumática, que culminó con la elaboración de un programa de prevención de la FR propuesto por los Maestros Ignacio Chávez, Salvador Aceves, Javier Robles Gil y Felipe Mendoza.

El INC fungió como asesor consultivo del gobierno federal para instituir una campaña nacional en contra de la FR. Cito textualmente las palabras del Maestro Ignacio Chávez: “Tal es la esencia del programa que si la Secretaría de Salubridad y Asistencia lo acepta y lo apoya, y estoy seguro de que así será según me lo ha hecho saber el titular del ramo doctor Morones Prieto. El Instituto Nacional de Cardiología se sentirá orgulloso de contribuir a esta campaña de protección a nuestra juventud.”

El cuarto y último Momento Histórico corresponde a: la cardiología preventiva y sus perspectivas a futuro. Sus principales aportaciones relacionadas con la cardiología pediátrica son:

- ♦ Impacto sobre la historia natural de la cardiopatía congénita: papel de las innovaciones tecnológicas
- ♦ Genética y aspectos biomoleculares
- ♦ Genómica aplicada a la cardiología pediátrica

Hoy día en general se puede afirmar que gracias a la modificación en la esperanza de vida, la edad promedio en pacientes con cardiopatía congénita supervivientes a la edad neonatal es de alrededor de los 16 años. Se estima que en Inglaterra existen más de 250,000 adultos portadores de cardiopatías congénitas y en USA alrededor de 1 millón. En México se estiman alrededor de 300,000 adultos portadores de este mal. Sin embargo, la tendencia marcará que para el año 2020 existirán alrededor de un millón de adultos portadores de algún tipo de cardiopatía congénita.

Por lo anterior, algunas sociedades profesionales han contribuido a la estructura, influencia y desarrollo de la disci-

plina, incluyendo el Consejo de Enfermedades Cardiovasculares en el joven de la *American Heart Association* y el Comité de Cardiología Pediátrica del *American Collage of Cardiology*. A principios de la década de 1970 existían 300 especialistas en cardiología pediátrica. Este número se incrementó a 884 en 1991 y a más de 1,000 a fines de 1990. Los primeros miembros del Consejo de "Cardiología Pediátrica" de la Academia Americana de Pediatría fueron: Forrest H. Adams, Edgard C. Lambert, Alexander Nadas, y Helen B. Taussig. La Asociación Europea de Cardiología Pediátrica se fundó en 1960 y generosamente incluyó unos pocos miembros de Estados Unidos y Canadá. Los inicios de la cardiología pediátrica en México tuvieron lugar en la década del 60. El primer servicio de cardiología pediátrica ocurrió junto con la fundación del hospital de pediatría del Centro Médico Nacional en 1963, a cargo del doctor Carlos Pérez Treviño. Después de su demolición por el sismo de 1985, el hospital fue reconstruido y hoy cuenta con 25 camas de hospital, ocho en la terapia posquirúrgica y tres consultorios de consulta externa. En el Hospital Infantil Federico Gómez el doctor Alfredo Vizcaino se incorporó a este servicio en 1968. A partir de entonces se desarrolló ahí mismo el cateterismo en recién nacidos. El doctor Juan Luis González Cerna fue el pionero de la cirugía en neonatos y lactantes en el país. El Departamento cuenta con la infraestructura indispensable para diagnóstico y tratamiento de cardiopatías congénitas a distintas edades. Hasta la fecha se han formado 53 cardiólogos pediatras y se entrenan regularmente de 6 a 8 residentes de la especialidad. Tiene siete camas para terapéutica médica y 10 para cirugía. El trasplante cardiaco en niños se empezó en el H. Infantil Federico Gómez a partir de 2001 habiéndose trasplantado 17 niños.

El Maestro Chávez en el INC formalizó la especialidad en 1977, después de conocer el programa de trabajo propuesto por el entonces jefe del departamento. En esencia el concepto fue crear un servicio de atención integral con cardiólogos, hemodinamistas, ecocardiografistas, cirujanos e intensivistas pediatras. A partir de esta reestructuración progresiva, así como la obtención y preparación de Recursos Humanos, la productividad científica no se hizo esperar. Además de los trabajos de investigación, se han publicado varios libros de la especialidad; uno de éstos, el único libro de habla hispana acerca del adulto con cardiopatía congénita, editado por Elsevier Science.

Con satisfacción personal puedo afirmar, que el INCICH tiene un departamento de cardiología pediátrica integrado con todas sus vertientes con reconocimiento universitario, incluyendo un piso completo de internamiento con 19 cunas y 26 camas. Además en el año 2000 se creó el Servicio de cardiopatía congénita del adulto.

## Innovaciones tecnológicas

Aunque la ecocardiografía, nació en los 50, fue incorporada al estudio de las cardiopatías congénitas de manera formal a fines de los 70, y en los 90 se desarrollaron nuevas técnicas para el estudio en el corazón fetal y es sin lugar a dudas un instrumento de gran utilidad no sólo para el diagnóstico sino también para evaluar los resultados terapéuticos. La resonancia magnética, la mejoría en los estudios angiográficos y la tomografía de alta resolución, se han incorporado para precisar con métodos externos el estudio del corazón anormal.

Otro gran avance corresponde a la genética y aspectos biomoleculares de las cardiopatías congénitas.

El descubrimiento de las bases cromosómicas del Síndrome de Down por Lejeune en 1959 abrió un amplio campo de investigación de esos niños discapacitados. Así como su asociación con el defecto septal atrioventricular descrita por Rowe en 1961.

Interés en la teratogénesis secundaria al medio ambiente se puso de manifiesto debido a pandemia de embriopatía por rubéola en las décadas del 40 y 60. Posteriormente las malformaciones inducidas por Talidomida y más tarde por dosis altas de vitamina D, abrieron un campo obligatorio de estudio en la farmacotoxicología.

Por otra parte, la genómica y la proteómica son ya una realidad, y sin duda darán mucha información de los procesos subyacentes en las cardiopatías congénitas y un nuevo mundo de posibilidades terapéuticas y de prevención. Por ejemplo, el recién creado grupo de genómica del INICH detectó una nueva mutación en el cromosoma 17, relacionado al complejo de Carney. Una característica específica de este complejo es la presencia de tumores mixoides y su alta recidiva en sitios distintos del organismo, a diferencia del Mixoma aislado no recidivante, en el que no hemos encontrado alteraciones en dicho gen. Así, un nuevo marcador biomolecular pronóstico ha sido descrito en nuestro Instituto.

Como cardiólogo, me preocupa que en la miocardiopatía dilatada, el trasplante cardiaco sea la única solución, pues sería mejor mantener las válvulas, las arterias coronarias y el sistema nervioso intacto, así como implantar en el miocardio un determinado número de células totipotenciales capaces de diferenciarse en tejidos cardíacos.

La manipulación genética y la clonación son una realidad y aunque no son aceptadas en forma unánime, sólo el tiempo se encargará de otorgar su lugar histórico a la posibilidad de modificar nuestro material genético.

Quisiera ofrecer mis disculpas por las omisiones involuntarias. Uno no imagina su futuro, de ser así documentaría toda su experiencia.