

ARCHIVOS ARGENTINOS de PEDIATRIA

Editores

La Prensa Médica Argentina

Junín 845, Buenos Aires, Argentina

Administración (números sueltos, suscripciones, envíos y cambios de domicilio): Tel. 83-9796 y 80-3782.

Publicidad y Contaduría, exclusivamente: Tel. 83-9484.

Se distribuye a todos los miembros de la Sociedad Argentina de Pediatría por convenio especial con los Editores, y además por suscripción paga. Aparece mensualmente. Inscripta en la Propiedad Intelectual bajo el N° 1.152.966.

Precios de suscripción:

Rca. Argentina (1 año) \$ 20.—
Exterior (1 año) u\$s. 15.—
Número suelto \$ 2.—

Correo Argentino Central B	Franqueo Pagado Concesión N° 1706
	Tarifa Reducida Concesión N° 813

GRAFICA



EDITORA

DIRECTOR DE PUBLICACIONES: Dr. Juan Cruz Derqui
SUB-DIRECTOR DE PUBLICACIONES: Dr. Fernando Mendilaharzu

SECRETARIOS DE REDACCION

Dr. Delio Aguilar Giraldes	Dra. Sara Tamburini de Escars
Dr. Armando Calcarami	Dr. Eddie Invernizzi
Dr. José María Ceriani Cernadas	Dr. Armando C. Maza
Dr. José María Cullen Crisol	Dr. Jorge Parral
Dr. Mariano Detry	Dra. Celica Ramírez
Dr. Jorge Luis Dibetto	Dr. Alejandro Rosa Rivarola
Dr. Eduardo Nicolás Echezarreta	Dr. Osvaldo A. Stoliar
	Dr. Alberto O. Zambosco

CORRESPONSALES

Dr. Nedo Albanesi (B. Blanca)	Dr. Carlos A. Mansilla (Santiago del Estero)
Dr. Oscar Caballero (Mendoza)	Dr. Valois Martínez Colombres (h) (San Juan)
Dra. Iraida S. de Cabrol (E. Ríos)	Dr. Alejandro Mines (Tucumán)
Dra. Velia E. de Caino (La Plata)	Dr. Luis Premoli Costas (Salta)
Dr. Jorge N. Carné (Rosario)	Dra. Llobal Schujman (Tucumán)
Dr. Alfredo Fort (R. C. Pcia. Bs. As)	Dr. Leonardo M. Vanella (Río Cuarto, Córdoba)
Dr. Rubén Haidar (Santa Fe)	

COMISION ASESORA

Prof. Dr. Raúl P. Beranguer	Prof. Dr. Juan J. Murtagh
Prof. Dr. Felipe de Elizalde	Dr. José E. Rivarola
Prof. Dr. Alfredo Larguía	Prof. Dr. José R. Vásquez

SECRETARIA

Sra. María Elisa Ibáñez

COMISION DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA

Presidente: Prof. Dr. Gustavo G. Berri
Vicepresidente: Dr. Jorge M. Sires
Secretario General: Dr. Horacio Aja Espil
Director de Publicaciones: Dr. Juan Cruz Derqui
Tesorero: Dr. Angel Plaza
Secretario de Relaciones: Prof. Dr. Jorge Nocetti Fasolino
Bibliotecario: Prof. Dr. Roberto J. Caligari
Secretario de Actas: Dr. Héctor E. Mora
Vocales: Dr. Abel Bettinsoli
Prof. Dr. Eduardo Plater

Editorial

Aparece por primera vez Archivos Argentinos de Pediatría remozada en su estructura, para tratar de cumplir con los fines expresados en nuestro anterior artículo editorial.

Ya que todo cambio en sus comienzos lleva implícita la posibilidad de imperfecciones, esperamos que nuestros lectores sepan disculparnos, disimulándolas o haciéndonos llegar sus sugerencias.

Con el objeto de enseñar, se planificó la aparición de números dedicados a tratar en forma práctica, aspectos sobresalientes de las distintas especialidades pediátricas.

El que hoy ve la luz —ejemplo de lo que se persigue— resultó una verdadera prueba y un esfuerzo de nuestro editor y amigo Dr. Pablo López, digno de destacar.

Estos números especiales constarán de las siguientes secciones:

I) Editorial: *en él se tratará cualquier aspecto de interés para los pediatras.*

II) Reflexiones de la experiencia: *reflejará la opinión de gente destacada en el estudio del tema central, desde un punto de vista asistencial, docente o formativo.*

III) El pediatra ante las especialidades: *expondrá la experiencia conjunta y uniforme de grupos de especialistas que representen a distintos servicios del país y que se hayan destacado en relación con el estudio del tema central, quienes realizarán un enfoque práctico del mismo.*

IV) Trabajos presentados: *se incluirán aquellos trabajos enviados directamente para su publicación y los leídos en las Sesiones de la S.A.P. que se vinculen con el tema.*

V) Urgencias en pediatría: *se darán las normas de diagnóstico y tratamiento de las urgencias más frecuentes de la especialidad que se trate en cada número.*

VI) Presentación de un caso clínico: *con el fin de despertar el interés del médico joven, se presentará el estudio clínico completo de un enfermo, cuya patología se vincule al tema, con todos los elementos que permitan su diagnóstico.*

VII) Divulgación: *se actualizará la constitución de los distintos Servicios de Pediatría y se transcribirán todas aquellas informaciones útiles para el pediatra que lleguen a nuestra redacción.*

VIII) Comentario del caso clínico: *se analizarán los pasos para llegar al diagnóstico correcto del caso presentado en la Sección VI, con los comentarios prácticos que de él surjan.*

IX) Revista de revistas: *relacionados con el tema central.*

Inicia la serie programada la cardiología pediátrica. Sus distintos aspectos fueron enfocados con toda seriedad por un grupo de trabajo que representa a una Escuela Argentina de prestigio internacional, que sigue las enseñanzas y directivas de un maestro de la cardiología, el Dr. Rodolfo Kreuzer, a quien le dedicamos este número.

A todos los colaboradores les hacemos llegar nuestro sincero reconocimiento.

Alternando con la aparición de estos números especiales, lo harán aquellos destinados a la publicación de los trabajos, en la forma habitual con las modificaciones que oportunamente daremos a conocer.

Archivos Argentinos de Pediatría estimulará, a la gente joven estableciendo dos Premios Anuales: uno al grupo de trabajo especializado que con mayor capacidad didáctica y de aprovechamiento práctico cumpla con el punto III de nuestro programa. El otro, distinguirá al mejor trabajo presentado a las Sesiones de la Sociedad de Pediatría.

Agradecemos efusivamente a Yuste Publicidad en la persona de su Director don Enrique Yuste por su desinteresada contribución, que nos permite presentar nuestra revista a la altura de las más modernas del mundo.

COMITE DE REDACCION

Pasado, presente y futuro de la fiebre reumática

ANGEL D. GONZALEZ PARENTE
JUAN ALBERTO CAPRILE

El término *reumatismo* deriva del griego y significa catarro o fluxión, atribuyéndolo Hipócrates a "flujos mucosos que descendían del cerebro".

En el siglo XVI Billou circunscribió este término a todas aquellas enfermedades caracterizadas por dolores erráticos articulares y musculares, confundiendo así el reumatismo articular agudo, con la gota y con el resto de los reumatismos crónicos, pero así y todo se puede considerar a este autor como el creador del concepto de reumatismo en el sentido médico. En el siglo XVIII, Senac y Morgagni, describieron detenidamente en base a hallazgos de autopsias, las lesiones valvulares cardíacas.

Corresponde a Pitcairn en 1788, el mérito de ser el primero en llamar la atención en el Hospital de San Bartolomé de Londres, sobre la relación entre el reumatismo articular agudo y el corazón, responsabilizando a aquél de la dilatación cardíaca observada en una serie de pacientes con esa enfermedad. Estas observaciones de Pitcairn no fueron publicadas, pero son mencionadas por Baillie en su libro "Morbidity Anatomy", publicado en 1797. Stoll en 1780 señaló una correlación entre la corea y la artritis que parece ser la primera referencia sobre su común origen.

En el año 1812, William Charles Wells, de padres ingleses pero nacido en Charleston (EE.UU.) y que ejerció en Londres, publicó un interesante artículo con catorce observaciones referentes a otros tantos pacientes afectados de reumatismo articular agudo asociado a latidos violentos y palpitations del corazón que él atribuyó a una localización cardíaca de la enfermedad reumática. Corresponde a Bouillaud el mérito indiscutible de haber reconocido en 1836 que en el reumatismo articular agudo febril, la pericarditis y la endocarditis eran relativamente frecuentes y debidas a una inflamación del corazón originada por esa cau-

sa; estas complicaciones se podían diagnosticar clínicamente por la percusión y la auscultación. Sentó la "ley de la coincidencia" que dice: "En la gran mayoría de los casos de reumatismo articular agudo generalizado y febril existe un grado variable de reumatismo en el tejido fibroso del corazón. Esta coincidencia es la regla y la no coincidencia la excepción".

Lamentablemente, esta afirmación de Bouillaud sobre la importancia de las complicaciones cardíacas en el reumatismo articular agudo no fue debidamente apreciada por sus contemporáneos y así, en 1899, Romberg debe recalcar la importancia clínica de la carditis reumática corroborada por los hallazgos anatómicos. Debemos a Aschoff el haber descrito en 1904 su granuloma, en el miocardio de pacientes fallecidos de endocarditis reumática recurrente y ubicados en la proximidad de los vasos. Esta observación es el primer hallazgo histológico característico del reumatismo articular agudo y ha servido de punto de partida para estudios posteriores. En 1911, Coombs encontró granulomas semejantes a los de Aschoff en otros puntos del organismo y en 1926 Von Glaham y Pappeneheimer mostraron alteraciones características en la adventicia de los grandes vasos. La comprobación del granuloma reumático permitió ampliar el cuadro clínico patológico de reumatismo articular agudo y certificar lo que ya se había sospechado clínicamente; es decir, demostrar como de causa reumática las carditis sin síntomas articulares. Klinge, en 1933 relató minuciosamente el cuadro histológico del reumatismo articular agudo, tal como se lo acepta en la actualidad. Consideró una primera etapa *exudativa degenerativa*, con edema y tumefacción del colágeno e infiltración celular; una segunda etapa *proliferativa*, de infiltración reumática precoz, que comienza a la semana y termina unas tres semanas después con el desarrollo del granuloma submiliar reumático y una ter-

cera etapa *cicatricial*; correlaciona el tamaño, la localización y la etapa evolutiva de los granulomas con el cuadro clínico de la enfermedad reumática.

Así, en el curso de ciento cincuenta años se amplió el concepto de reumatismo y partiendo de una localización puramente articular, se lo llegó a considerar una enfermedad que involucra a diferentes órganos.

Durante mucho tiempo se pensó que la artritis era el rasgo esencial de la enfermedad y la carditis una complicación. Quizá una de las razones por la que la carditis desempeñaba un papel secundario podría ser por las descripciones de la enfermedad en los libros de texto basados en observaciones de adultos; en éstos lo habitual es que la artritis aparezca como de carácter más dramático y la carditis como menos notable. Barlow y Warner, en 1881, y posteriormente Cheadle, en 1889, estudiaron esta enfermedad en niños y fueron los primeros en tener el concepto moderno de la misma.

Referente a la etiología, recién en 1876 Huetter la consideró una enfermedad infecciosa aguda con agente desconocido, basándose sólo en el cuadro clínico de la enfermedad. Esta impresión no pudo posteriormente ser certificada ni para las bacterias, ni para los virus conocidos y por ello, otro grupo de investigadores trataron de explicar el cuadro por un comportamiento "especial" del organismo frente a diversos agentes nocivos. Así, Weintraud lo atribuyó a una reacción anafiláctica originada por la penetración parenteral en el organismo de proteínas bacterianas y una sensibilización posterior. De este modo, durante más de cincuenta años las opiniones se dividieron y se consideró el reumatismo articular agudo como originado por una infección bacteriana, probablemente estreptocócica, por una infección viral o por una reacción alérgica.

Luego de varios años de observación clínica y epidemiológica y de pacientes experiencias de laboratorio, en la década del 30, Coburn y Pauli, por un lado y Swift por otro, llegan a la conclusión de que en el reumatismo articular agudo existe una infección previa de vías respiratorias superiores originada por el estreptococo beta hemolítico del Grupo A, asociada a una respuesta inmunológica especial frente a la bacteria o a sus productos de desintegración.

Como causas predisponentes, diversos autores han señalado factores hereditarios, condiciones ambientales de hacinamiento, deficiencias alimentarias, interrelación familiar e incidencia según la edad; todos estos factores parecen tener importancia en la incidencia nosológica de la fiebre reumática.

Poco se ha adelantado en los últimos veinte años en el diagnóstico clínico de la fiebre reumática, tanto en su fase aguda, como en la etapa crónica de la valvulopatía. Como recursos de laboratorio no existe ninguna reacción específica para la fiebre reumática. Sin embargo una amplia gama de recursos nos presentan una ayuda valiosa para su identificación: a) *pruebas que certifiquen la infección estreptocócica reciente* (estudio bacteriológico del exudado de fauces y titulación de la AEO) y

b) *reactantes de fase aguda* (eritrosedimentación, PCR, mucoproteínas séricas y proteínograma). En algunos centros muy especializados se han agregado los autoanticuerpos séricos, así como las determinaciones enzimáticas vinculadas a la agresión miocárdica (transaminasa, dehidrogenasa láctica, etc.).

Debemos estar alertas sobre el frecuente error de sobreestimar títulos elevados de AEO con eritrosedimentación elevada que no siempre corresponden a una fiebre reumática.

Referente al tratamiento, se considera que la *aspirina* da resultados aceptables en las formas clínicas puramente articulares de la enfermedad reumática o en las carditis leves. Contrariamente, los *corticoides* se reservan para las carditis moderadas o severas. En contados casos de carditis con actividad crónica inaparente e insuficiencia cardíaca refractaria y en los que se asocia un factor mecánico importante debido a una grosera lesión valvular mitral o aórtica se plantea la conveniencia de un reemplazo como extremo recurso. La prevención secundaria de la fiebre reumática con penicilina ha mostrado ser efectiva; en un estudio efectuado por Perlman, en 1961, con 2.700 observaciones de brotes iniciales o recurrencias se llegó a la conclusión que en el grupo de pacientes con fiebre reumática inactiva e infecciones estreptocócicas (beta hemolítico de Grupo A) las recurrencias eran del orden del 25 al 67 por ciento si no habían recibido penicilina profiláctica y sólo del 0,9 por ciento si la habían recibido. En el Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Buenos Aires, se comenzó a utilizar la penicilina benzatínica en 1953. Debemos destacar que la prevención de la fiebre reumática fue encarada seriamente a nivel del Comité de Expertos de Enfermedades Reumáticas de la OMS. En la Reunión del Comité de Estudio de la Fiebre Reumática en las Américas, realizado en Santiago de Chile en octubre de 1963 y organizado por la liga Panamericana contra el Reumatismo, se dieron directivas para la creación de Centros Pilotos de Prevención de la Fiebre Reumática en cada país de América, para iniciar un plan de lucha contra la enfermedad. Como consecuencia, en 1967 se inauguró, por iniciativa del Dr. R. Kreutzer, uno de estos Centros Pilotos en el Hospital de Niños de Buenos Aires, y que tenía por objeto principal estudiar las infecciones estreptocócicas realizando la *prevención primaria* de la enfermedad y *prever* la recurrencia (*prevención secundaria*). La labor fue proficua y en 1971 se presentó a la IV Conferencia Panamericana de la Prevención de la Fiebre Reumática, realizada en Venezuela en 1971, 10.000 cultivos de fauces efectuados, con un porcentaje de cultivos positivos para el estreptococo del Grupo A que oscilaba según las épocas del año entre el 8 y el 25 por ciento (octubre, noviembre y diciembre).

Creemos que este plan piloto ha sido una iniciativa brillante. Su continuidad con la creación de otros centros alojados en regiones claves del país, además de dar una clara infor-

mación de la infección estreptocócica y su relación con la incidencia de la fiebre reumática va a permitir una más eficaz profilaxis y su posible erradicación.

Estamos en una etapa de complejos estudios inmunológicos y genéticos que trata de profundizar sobre la patología de esta enfermedad que se resiste obstinadamente a develar su esencia patogénica.

La labor es muy ardua, pues el estreptococo beta hemolítico Grupo A con sus 50 cepas antigénicas de proteína M en la capa externa de la pared celular, cada una de ellas capaz de provocar la enfermedad con reacciones antígeno — anticuerpo específicas, lleva también en su compleja biología componentes celulares y productos extracelulares: carbohidratos, mucopéptidos, lipoproteínasa, ADN, ARN, estreptolisinas, hialuronidasa, estreptoquinasa, difosfopiridin - nucleotidasa, desoxirribonucleasa, etc., toxas antigénicas o líticas que incorporadas al organismo provocan respuestas

complejas, con hiperreacción inmunológica; a ello se agrega la posibilidad de factores antigénicos comunes al estreptococo y al miocardio. La investigación de estos mecanismos nosológicos implica una capacidad imaginativa y una rigurosa preparación tecnológica poco comunes, en la que están empeñados numerosos grupos de trabajo, principalmente en Estados Unidos e Inglaterra.

Creemos que no ha de estar muy lejano el día en que todos estos factores patogénicos han de estar lo suficientemente aclarados para contar con medios específicos de prevención y tratamiento.

Las graves secuelas que padece un 30 por ciento aproximado de los enfermos afectados con carditis reumática es un acicate más que obliga a un mayor esfuerzo para disponer de los medios indispensables en los laboratorios de investigación y la creación de nuevos centros de prevención y tratamiento a fin de erradicar definitivamente este flagelo.

insuperable

AGUA MINERAL

Villavicencio

con o sin gas

ENVASADA EN MENDOZA

Patogenia de las cardiopatías congénitas

Síntesis de la conferencia presentada al IX Congreso Interamericano de Cardiología

LUIS BECU

El primer punto que conviene aclarar es el significado que vamos a signarle al término "patogenia". El Diccionario de la Real Academia, XVIII Edición, 1956 nos informa que se trata de un término compuesto, derivado del griego, que describe la "parte de la patología que estudia el modo de engendrarse en estado morboso"; y el Webster de 1918 define a la patogenia como "la patología que se ocupa del origen y del desarrollo de las enfermedades". La segunda definición, que amplía y no contradice la primera, introduce el concepto de la historia natural de las enfermedades. Nuestro objeto es ocuparnos entonces de consideraciones sobre etiología, fisiopatología, morfogénesis y la disrupción de la anatomía y la función fetal.

El tema a menudo nos llega a modo de una serie de pregunta, tales como: 1) ¿Cuál es la causa de las cardiopatías congénitas?; 2) ¿En qué momento es esta causa eficiente?, queriendo decir en qué momento del desarrollo fetal puede actuar una dosis subletal de teratógeno; 3) Y entonces aparece la pregunta sobre el mecanismo real de la teratogénesis, es decir, nos preguntamos si el insulto es primario al corazón, o si en realidad la malformación es la consecuencia de adaptaciones estructurales anatómicas secundarias a insultos alejados y que real y primariamente no agredieron al corazón mismo; y finalmente, 4) Se nos pregunta si existe una relación pronosticable entre los cambios anatómicos y la naturaleza específica del teratógeno, actuando en una etapa precisa de la cardiogénesis.

Estudiaremos cada tema por separado, una simplificación que por supuesto no puede hacer el feto.

Hemos visto varias listas de causas conocidas o probables que producen malformaciones cardíacas aisladas, o combinadas con otras malformaciones viscerales en el hombre y en los

animales. Estos listados pronto serán más largos y atemorizantes en nuestra sociedad contemporánea y contaminada, pero en este momento no nos interesa presentarles un catálogo de teratógenos.

Es bien sabido que algunas razas son más susceptibles que otras a una malformación determinada, tal cual sucede con varios animales por ejemplo, pero esta observación referida al hombre no excluye las influencias ambientales que actúan sobre él. Se conocen la influencia de la altura, de alimentación y algunos hábitos sociales.

Al considerar los agentes teratógenos, uno puede convenientemente separarlos en físicos, biológicos y genéticos, una distinción que carece de sentido fuera del ámbito docente. Entre los teratógenos físicos figuran en primer lugar las radiaciones, aunque su modo exacto de acción no se puede estudiar en el hombre, afortunadamente. Los agentes químicos tales como colorantes, venenos, drogas terapéuticas, el oxígeno y/o el anhídrido carbónico han sido incriminados también, pero casi siempre en base a evidencias circunstanciales. No sabemos de qué modo los virus teratogénicos producen su terrible daño, pero al menos estamos en camino a controlar uno de ellos: el de la rubéola.

Hace muchos años que se sabe que algunas cardiopatías están vinculadas a una malformación genética primaria, y el mongolismo es el ejemplo más frecuente. No me parece oportuno ahora hacer una descripción detallada de las muchas y curiosas aberraciones cromosómicas asociadas a las cardiopatías congénitas, siendo quizás suficiente recordar que en la gran mayoría de los casos el daño es suficientemente grave como para impedir la reproducción del paciente, impidiendo así una progenie enferma también. Se encuentran en estudio las

implicancias que tiene sobre el pool genético el tratamiento exitoso de muchas cardiopatías congénitas, antes casi fatalmente letales antes de la edad reproductiva.

El tema de la "causa" me llega a mí generalmente por otro mecanismo, que es de este orden: una vez reconocida por completo la patología del corazón y de las demás vísceras, ¿se puede con esta información detectar la causa específica de la enfermedad? Y no se trata de un mero juego de adivinanza. Se trata en verdad de una pregunta terrible que tiene que ver por una parte con el tema prevención y profilaxis, y por otra con la angustiada culpabilización de los padres.

Se sabe que el riesgo de repetición es elevado para algunas cardiopatías, tales como la estenosis de la pulmonar, y la tetralogía de Fallot por ejemplo. Pero la malformación en sí misma, por lo menos en lo que al patólogo avanzado le concierne, es absolutamente idéntica a la de otros pacientes que carecen de cualquier antecedente genealógico. En consecuencia, la anatomía per se contribuye poco al asesoramiento genético.

Afortunadamente aparece aquí una especie de bendición oculta. El patólogo le puede decir a los padres, con la conciencia bastante tranquila, que no ha encontrado evidencia alguna de daño atribuible a su comportamiento.

La edad del feto al momento de ser injuriado ha sido durante muchos años motivo de erudito pasatiempo para todos. No se es un cardiólogo pediatra realmente bien informado si no se sabe fechar, casi hasta con la precisión del día de la semana, el momento en el cual el desarrollo cardíaco se detuvo o distorsionó.

Esta especulación incluye, por lo menos, no sólo el momento de la injuria, sino también su duración y el monto o dosis del teratógeno actuando en el lapso señalado. El ejemplo clásico de esta línea de raciocinio es la brillante investigación de Björn Ivemark relativa a la ausencia del bazo en algunas malformaciones ventriculares primitivas. Y esto nos permite recordar que los movimientos morfogenéticos tardíos están regidos por los mecanismos de inducción secundaria, degeneración zonal y crecimiento diferencial selectivo.

Ahora bien, es lícito reflexionar sobre el curioso e intrigante rearrreglo funcional que tiene lugar en el flujo de la sangre a medida que el embrión crece. Es una regla bien conocida que la plasticidad anatómica del corazón decrece con la edad, y es más pequeña pero de ningún modo está ausente en el recién nacido. El diseño anatómico fundamental que finalmente adoptará el corazón puede verse como alguna de las realmente escasas maneras por las cuales se obtiene un reordenamiento funcional sin mayor perjuicio para el desarrollo de otras regiones del feto, sean éstas distales o proximales al corazón mismo.

Con esto en vista, resulta hasta placentero imaginarse que muchas de las malformaciones cardíacas aparentemente más complejas son en verdad sólo la consecuencia de un daño ana-

tómico o funcional inferido primariamente en algún otro territorio.

Una demora o retardo en el desarrollo de los pulmones puede también demorar —porque no se necesita mucho en ese momento— el desarrollo de las vías pulmonares que conducen desde el ostium infundibuli hacia arriba, es decir de la zona que deberá constituir el tracto de salida del ventrículo derecho. Más adelante, y cuando los pulmones recuperan su ritmo de crecimiento, el tracto de salida del ventrículo derecho ya no se encontrará en línea con —ni en proporción a— la más grande y más "antigua" cámara de entrada, que durante todo este tiempo ha continuado funcionando cómodamente hacia las vías aórticas del tronco común.

La demora transitoria del desarrollo pulmonar se entiende así fácilmente en relación a las frecuentes malformaciones del tipo Fallot, incluyendo muchos de los ejemplos del llamado ventrículo único, con hipoplasia por desuso del tracto de salida.

Esta línea de raciocinio puede ser extendida, variada y encontrada en aplicación a toda suerte de grados de malrotación, o de desalineación si se quiere, de las diversas cámaras y sus septums. Pero por supuesto esta sola explicación no es satisfactoria en todos los casos.

Lo que quiero decir en esencia es que el momento —la edad— del insulto teratógeno es muy a menudo mejor interpretarlo como una disrupción temporal en la secuencia ordenada y concatenada del desarrollo visceral, reflejándose sobre un corazón que luego tendrá infinito trabajo para reasumir un desarrollo proporcional de sus partes. Lo que sí puede hacer, y de hecho hace, es volverse más y más irreconocible a medida que un sector del asa ventricular primitiva sigue creciendo y empuja o de otras maneras rota a los otros sectores, provocando un desorden irremediable en la alineación espiral de los septos entre sí.

En algunos ejemplos de situs inversus total o parcial el observador no puede dejar de intrigar con las modificaciones de los flujos aferentes al corazón. Vemos venas cavas inferiores que desembocan en otro lugar que las suprahepáticas, y nos preocupa el flujo lineal de la sangre umbilical.

Antes de hacer más consideraciones sobre disrupciones en el tiempo, me apresuro a recordar que muchas cardiopatías importantes y frecuentes parecen no modificar, ni estar modificadas por, las relaciones de flujo fetales. De este modo no será necesario un reajuste plástico y/o morfogenético de otras áreas. Este sería el caso de gran parte de las comunicaciones interauriculares e interventriculares, de la persistencia del ductus, el de algunos defectos de los cojinetes auriculoventriculares y de la coartación de la aorta.

Un tercer grupo importante de cardiopatías congénitas parece ser la consecuencia de insultos relativamente tardíos en el desarrollo fetal, queriendo decir que tienen lugar después de la correcta fusión espiral de los diversos septums. Precisamente es este hecho —que

todos los tabiques estén cerrados— el que ha inducido a muchos observadores a postular un proceso inflamatorio en la génesis de todos ellos. Aquí el fechado está en relación estrecha al tamaño real de la cámara en el momento del nacimiento, siendo este tamaño obviamente proporcional al uso que se dio a dicha cámara durante el desarrollo. Tal sería el caso de todos los grados de estenosis aislada de la aorta o de la pulmonar.

Nos imaginamos que la valvulitis pulmonar temprana o precoz conduce a un ventrículo derecho pequeño, si no se establece pronto un flujo coronario inverso, y la tricúspide será proporcionalmente pequeña como corresponde. Una enfermedad en esencia semejante pero más tardía conduce a un ventrículo derecho de tamaño casi normal, al punto que algunos pueden operarse con éxito. La contrapartida aórtica y mitral a esto es probablemente menos frecuente, o más letal, pero su naturaleza es similar.

No debe preocupar al estudioso que no podamos evidenciar signos histológicos claros de un proceso inflamatorio antiguo. El patólogo pediatra le informará que ésta es la regla en las inflamaciones fetales, y que las cicatrices, en los raros casos en que las hay, tienen una composición celular muy peculiar. La llamada fibroelastosis subendocárdica es un buen ejemplo a recordar.

He tratado de describir algunos de los aspectos de la patogenia general del corazón mal-

formado utilizando para ello una serie de conceptos provocados por la observación constante y deliberada de estas enfermedades y de su diseño evolutivo en el tiempo. Con estos elementos y la realmente escasa cantidad de datos de fisiología fetal que existen la imaginación reconstruye "...el origen y el desarrollo de la enfermedad", utilizando para ello varios capítulos que solo se separan entre sí por razones didácticas.

Después de todo, esto no es más que una aventura del intelecto, que tiene a mí entender un resultado gratificante para el investigador: lo estimula a conocer más y más de la fisiología fetal, entendida como un todo progresivo en una secuencia temporal ordenada. Su línea de base es la morfogénesis.

Si supiéramos lo que todavía no sabemos, podríamos posiblemente hacer una de varias cosas. Podríamos quizás imitar los mecanismos fetales de adaptación, ya sea con placenta, pulmones o con una bomba adecuada. Quizás podríamos perpetuar las compensaciones tan sutiles antes, impidiendo el cierre letal de un ductus o una sigmoidea pulmonar, por ejemplo. O inversamente, podríamos acelerar una fusión demorada, tal cual le sucede a algunos pacientes afortunados que cierran sus defectos ventriculares bien después del nacimiento.

En este sentido necesitamos seriamente de investigación en patogenia, y esta investigación será guiada inicialmente por algunas de las reflexiones insertas arriba.

A
CO

Fr
ment
se de
taren

1) ¿F

Es
époc
tenci
bido
del l
base)
dado
afecc
lógica
rria
cia d
madu
tenci
de p
nosis
cardí
gener
difer
ticas
cido
tan o
apare
cierta
cianó
cuent

Es
plo i
tre 6
ser r
form

* P
versid
rino

Actitud del médico frente a un niño con malformación cardíaca

GUSTAVO GUILLERMO BERRI *

Frente a un niño que padece presuntamente de una cardiopatía congénita, el clínico se debe formular ciertas preguntas que comentaremos a continuación:

1) ¿Este niño padece o no de cardiopatía?

Es sabido las dificultades que existen en la época del recién nacido para afirmar la existencia de una enfermedad cardíaca. Ello es debido a que los síntomas (y aun los hallazgos del laboratorio incluyendo el equilibrio ácido-base) que pueden orientar, no son definitivos, dado que también pueden estar presentes en afecciones respiratorias, neurológicas, hematólogicas o circulatorias periféricas. Aquí querría señalar que recién nacidos con persistencia de la resistencia pulmonar elevada por inmadurez de las arterias pulmonares (persistencia del patrón fetal), suelen acompañarse de polipnea sin insuficiencia respiratoria, cianosis, cardiomegalia y signos de insuficiencia cardíaca. En estos recién nacidos de término, generalmente de peso elevado, su diagnóstico diferencial con cardiopatías congénitas cianóticas resulta difícil. También en el recién nacido y en lactantes sin cardiopatía se auscultan con frecuencia soplos cardíacos que desaparecen posteriormente y a la inversa, en ciertas cardiopatías congénitas acianóticas y cianóticas en lactantes pequeños no es infrecuente que no se ausculte soplo cardíaco.

Especialmente en la segunda infancia, el soplo inocente es de extremada frecuencia (entre 60 y 100 por ciento de niños sanos) y debe ser reconocido por el pediatra que deberá informar rápidamente a los padres de la presen-

cia y el significado apropiado de dicho soplo, evitando así posibles conflictos futuros e insistiendo que no se debe limitar la actividad de ese niño. También en ocasiones las arritmias vagales deben reconocerse, evitando así su sobrevaloración. Indiscutiblemente que la radiología es causante de frecuentes pseudocardiopatías, pues se puede interpretar erróneamente como cardiomegalia un corazón horizontalizado por una placa de tórax obtenida en espiración, una hipertrofia de timo, y en caso de desplazamiento del corazón por agenesia completa de pericardio, por escoliosis o por disminución del diámetro antero-posterior del tórax como sucede en el síndrome de espalda recta o de tórax excavado. Al respecto, querría señalar que en niños con tórax excavado sin cardiopatía asociada, es frecuente que se auscultan soplos cardíacos incluso con desdoblamiento amplio del segundo ruido y hallazgos electrocardiográficos de difícil explicación. También debemos insistir en que el hallazgo aislado de una convexidad del arco medio en una telerradiografía de tórax, no implica por sí solo enfermedad cardíaca.

2) ¿Se trata de una cardiopatía congénita ** o adquirida?

La época de su descubrimiento y los antecedentes juntamente con el examen permiten, en general, su diferenciación. Sin embargo debemos recordar que no es infrecuente que la carditis reumática se presente con dudoso com-

* Profesor Regular Adjunto de Pediatría de las Universidades de Buenos Aires y del Salvador. Jefe Interino de Cardiología Clínica del Hospital de Niños.

** Si bien utilizamos indistintamente los términos de cardiopatía congénita o malformación cardíaca, debemos señalar que cardiopatía congénita implica una enfermedad cardíaca innata y por lo tanto, entre ellas quedarían también incluidas las afecciones miocárdicas del recién nacido de causa inflamatoria o metabólica.

promiso articular o sin él, es decir, como carditis reumática aislada. Por otro lado, el hallazgo de una insuficiencia mitral en un niño sin antecedentes de fiebre reumática, si bien puede obedecer a un reumatismo agudo, a una carditis crónicamente activa o a una secuela valvular reumática, también puede estar asociada a una cardiopatía congénita (persistencia del canal atrioventricular, transposición corregida de los grandes vasos, anomalía de implantación coronaria, estenosis subaórtica dinámica) o ser consecuencia de una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo (síndromes de Marfan, Hurler, Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico, osteogénesis imperfecta). También debemos reconocer que existe la insuficiencia mitral congénita y también aquella producida por una enfermedad degenerativa (degeneración mucóide o mixomatosa de la válvula mitral) o la que se presenta en ciertas colagenopatías (artritis reumatoidea, lupus eritematoso) y muy especialmente las que obedecen a una miocardiopatía primitiva crónica especialmente la fibroelastosis, cuyo diagnóstico diferencial con la insuficiencia mitral reumática resulta en ocasiones difícil. El laboratorio, incluyendo el estudio inmunológico y la cineangiocardiógrafa en ventrículo izquierdo, pueden resultar de gran valor en ese sentido.

3) ¿Cuál es el diagnóstico de la cardiopatía congénita?

La evaluación de una cardiopatía congénita se basa en, siguiendo el orden de importancia: examen físico, electrocardiograma y fonocardiograma, examen radiológico, métodos de estudios complementarios y finalmente los antecedentes del niño. Como hemos señalado precedentemente en más del 80 por ciento de niños con cardiopatías complejas, se puede llegar al diagnóstico correcto de la malformación con un buen examen clínico, auxiliado por un estudio radiológico, electrocardiográfico y fonocardiográfico.

Es de suma importancia realizar el examen cardiovascular en un ambiente tranquilo y con temperatura adecuada, pues en caso contrario además de las dificultades técnicas para efectuar el examen, no solamente dejamos de proteger al niño, sino que también nos exponemos a la crítica de la madre. A los pequeños se los distrae con el "chupete", con una gasa embebida en agua con azúcar, con un hiberón, sentándolo en la falda de su madre, o llamándole la atención con ruidos o figuras con colores llamativos. En los lactantes indóciles recurrimos a la enema con barbitúricos del tipo seconal (Lilly), a la dosis de 0,01 g por kilogramo de peso. Para ello se mezcla el contenido de una cápsula de seconal con 5 ml de agua y se inyecta al lactante a través de la sonda colocada en el recto, un mililitro por cada dos kilogramos de peso.

El diagnóstico de una malformación es más difícil cuanto menor es la edad del niño. Este hecho se explica porque las cardiopatías seve-

ras llevan a la muerte precoz de los niños y además, porque en los lactantes la auscultación es más difícil, no solamente por la indocilidad del pequeño y la taquicardia, sino porque muchas de las cardiopatías congénitas no se exteriorizan con los hallazgos auscultatorios habituales. Así, por ejemplo, la estenosis aórtica se confunde con frecuencia durante los primeros meses de la vida por la localización del soplo con otras cardiopatías como la comunicación interventricular, mientras que el conducto arteriovenoso suele no acompañarse de soplo cardíaco en la época del recién nacido y durante las primeras semanas de la vida y el soplo continuo característico suele aparecer tardíamente. Tampoco resulta infrecuente la ausencia de soplo cardíaco durante los primeros meses de vida en los niños mongólicos con cardiopatía asociada. La misma imagen radiológica es difícil de interpretar en el lactante y resulta dificultoso, en ocasiones, reconocer el agrandamiento específico de las cavidades cardíacas y el monto de la circulación pulmonar, especialmente en la época del recién nacido. Aquí podemos señalar, que en recién nacidos con transposición de grandes vasos suele encontrarse inicialmente un corazón de tamaño normal con circulación pulmonar normal y que los signos radiológicos característicos aparecen días o semanas después.

4) ¿Cuáles son las medidas que el pediatra debe adoptar frente a un niño con una cardiopatía congénita?

Frente a un niño con cardiopatía congénita, el pediatra tiene la responsabilidad del equipo clínico que iba a actuar sobre el niño. El pediatra es quien debe reconocer a temprana edad la cardiopatía congénita e indicar al especializado y en qué momento el niño debe ser enviado para un examen cardiovascular. Además, el pediatra conoce el ambiente y la comunidad que rodea al niño y deberá mediar en muchas ocasiones, especialmente si padece de una emergencia cardiovascular, debiendo reconocer tempranamente la insuficiencia cardíaca* o la agravación de los síntomas en niños que evolucionan con una malformación cardíaca. Teniendo presente que las cardiopatías congénitas acianóticas con gran cortocircuito de izquierda a derecha y también las cianóticas pueden ser causa de desnutrición y que en lactantes disneicos con insuficiencia cardíaca se los debe alimentar con mayor frecuencia y menor cantidad e incluso en casos extremos por intermedio de sonda nasogástrica, resulta de difícil manejo y de gran responsabilidad el control dietético de un niño con cardiopatía. También no debe dejarse de corregirse la anemia en casos de insuficiencia cardíaca. Además de la insuficiencia cardíaca, otra de las complicaciones de las cardiopatías congénitas con gran cortocircuito de izquierda a derecha, son las

* Ver audiovisual sobre "Insuficiencia cardíaca en el niño" (Dres. Berri, Rodríguez Coronel, Senet e Ithualde) patrocinado por los Laboratorios Sandoz.

infecciones bronco pulmonares del tipo de bronquitis, bronquiolitis o bronconeumonía. Parecería que la congestión de los vasos pulmonares constituye un medio ideal de cultivo. Las neumopatías secundarias a las cardiopatías congénitas son recurrentes y rebeldes a la terapéutica y con gran frecuencia son originadas por bacterias gramnegativas. Aquí debemos señalar que la insuficiencia ventricular izquierda del lactante se puede confundir y ser interpretada como una neumopatía y que en muchas ocasiones, la diferenciación de ambos procesos en el examen clínico y aun radiológico es muy difícil. También el pediatra debe conocer las complicaciones de las cardiopatías congénitas cianóticas: insuficiencia cardíaca, endocarditis bacteriana, crisis anóxicas, y complicaciones cerebrovasculares (trombosis o embolia cerebral y absceso de cerebro).

La prevención de estas complicaciones de las cardiopatías congénitas es de resorte del pediatra quien deberá indicar la administración temprana de antibióticos en niños con cardiopatías congénitas con gran cortocircuito de izquierda a derecha e infecciones traqueo-bronquiales para prevenir las neumopatías, o debe indicar penicilina frente a cualquier operación bacteriémica (extracciones dentarias, cirugía nasofaríngea) para hacer la profilaxis de la endocarditis bacteriana o realizar sangría cuando el hematócrito es muy elevado para prevenir las complicaciones cerebrovasculares. También debemos señalar la importancia de evitar las caídas tensionales en las cardiopatías congénitas cianóticas, como puede ocurrir durante cualquier intervención quirúrgica y de tratar las arritmias de alta frecuencia en estos niños que pueden agravar notablemente el pronóstico. También algunas drogas como la clorpromazina y la atropina, no son bien toleradas por los niños cianóticos.

Es sabido la mayor frecuencia de escoliosis en niños con cardiopatías congénitas cianóticas (6 %) y también que resulta frecuente en los niños cianóticos, encontrar caries múltiples, destrucciones coronarias, restos radiculares, procesos apicales sépticos (bacteriemia), malposiciones de dientes en erupción y lesiones periodontales que conducen a distintas formas de trastornos del desarrollo óseo y muscular de los maxilares. El tratamiento de dichos problemas dentales se puede lograr en una sola sesión contando con un equipo integrado por el odontólogo y anestesista entrenados en este tipo de procedimientos. Cuando también estuviere indicada la cirugía nasofaríngea, se la debe realizar en la misma sesión. Es también de resorte del pediatra solicitar la colaboración de otras especialidades (neurólogos, endocrinólogos, psicoterapeutas, genetistas, etc.) cuando las circunstancias, o el mejor estudio del niño así lo exigen.

En general, al niño con cardiopatía congénita se lo debe vacunar como cualquier niño sano y no se le debe restringir la actividad física habitual que está supeditada fundamentalmente a la capacidad de ese niño para el ejercicio, ni su concurrencia a la escuela. En aquellos niños con marcado agrandamiento

cardíaco o que padecen algunas cardiopatías como la estenosis aórtica o pulmonar severas, coartación de aorta con gran hipertensión arterial, o aquellas con marcada obstrucción vascular pulmonar (en casos de ductus, comunicación interventricular, comunicación interauricular, tronco arterioso, hipertensión pulmonar primitiva, transposición de grandes vasos) o cuando existe bloqueo aurículo ventricular, se les debe señalar la necesidad de evitar esfuerzos físicos de cierta violencia y por lo tanto, no deben integrar equipos deportivos.

Finalmente, querría enfatizar la importancia del buen criterio clínico del pediatra frente a los síntomas que aparecen en la evolución de un niño con cardiopatía congénita mínima asintomática y que existe la tendencia a atribuirlos a dicha enfermedad cardíaca. Ello ocurre, por ejemplo, con la disnea, con la tos, con la desnutrición, con la fiebre, con los vómitos, etcétera.*

5) ¿Cuál es la posición del cardiólogo frente a una cardiopatía congénita?

El cardiólogo que asiste a un niño cardiopata debe ser buen clínico pediatra y reconocer la predilección de ciertas cardiopatías en niños mongólicos en los síndromes de Marfan, de Hurler, de Turner, de Noonan, de asplenia, síndrome rubeólico y en algunas afecciones neurológicas, etc. Al cardiólogo le cabe la responsabilidad del exacto diagnóstico de la cardiopatía congénita y además es el que indica el momento oportuno para efectuar los métodos de estudio complementarios y la intervención quirúrgica.**

El aspecto psicológico es muy importante y debemos recordar que no existen malformaciones cardíacas, sino niños con malformaciones cardíacas. En ese sentido, en el niño con cardiopatía debe verse la persona en conjunto con la multitud de interrogantes que plantea y además, que en este "juego psicológico" al estar ubicado en la familia y en la sociedad, una serie de variantes imaginables influyen sobre él. Es difícil para un niño comprender por qué él es diferente de los otros, por qué no puede jugar como los demás o por qué su piel es azul y además es examinado periódicamente con aparatos especiales. De ahí, que desde las primeras entrevistas, el clínico debe tratar de reconocer los conflictos propios del niño y de los padres y la relación madre-hijo. Para lograr este objetivo nada mejor que

* Si consideramos la comunicación interventricular, que es una de las más frecuentes cardiopatías congénitas (ocurre en la cuarta parte de los niños con cardiopatía congénita), sólo el 10 % de la totalidad de los niños con comunicación interventricular tienen síntomas atribuibles a la misma. Ello implica que el número de niños internados por complicaciones de dicha cardiopatía, representan un porcentaje escaso en la frecuencia de la malformación.

** El cardiólogo conoce el elevado riesgo de lactantes especialmente menores de seis meses de edad con insuficiencia cardíaca (57 %) y con cardiopatías congénitas cianóticas severas y por ello solicita en estos niños la realización temprana del sondeo cardíaco y eventualmente de la cirugía.

dejarlos hablar para obtener buena comunicación. De esta manera, manejaremos mejor la ansiedad y el temor que vive el niño y los padres durante largos años previos a la intervención quirúrgica. En ocasiones hemos visto que pese a una cirugía exitosa puede persistir una invalidez psíquica que obliga a reconstruir una personalidad. Por su parte el médico debe reconocer y manejar sus identificaciones proyectivas, sus ansiedades y la utilidad de su omnipotencia *, disminuyendo sus frustraciones y angustias frente al error y al fracaso.

En la actualidad, la propaganda de la cirugía cardíaca en periódicos o en folletos, televisión, etc. crea en muchos padres la convicción de la imperiosa necesidad de una intervención quirúrgica a corto plazo para curar a un niño con una malformación cardíaca. Si así se lo transmiten al médico, éste debe explicar con claridad que no todos los niños con cardiopatía congénita necesitan ser operados y aun pueden curar espontáneamente, y que por otro lado la indicación de la cirugía tiene su edad

* La pertenencia de los médicos responsables a un grupo operativo de tipo Balint, en la actualidad sería lo más adecuado para mejorar la relación médico-paciente.

de elección. En aquellos niños con cardiopatía congénita no susceptibles de tratamiento quirúrgico en el momento actual, el médico debe mostrar con palabras claras y concisas el progreso de la cirugía y la posibilidad de que esta cardiopatía pueda ser corregida en el futuro.

Hemos examinado niños con cardiopatías congénitas cianóticas que impresionaban como mentalmente retardados e incluso rotulados como hidrocefálicos por neurólogos, que normalizaron su desarrollo psíquico con operaciones cardíacas de anastomosis. En aquellos otros más frecuentes, en que la malformación cardíaca forma parte de un síndrome o está asociada con retardo mental (síndromes rubéolico, de Down, hipercalcemia idiopática, etc.), el médico debe explicar previamente que la corrección quirúrgica de su cardiopatía no redundará en beneficio de sus otros trastornos y que como siempre, la decisión quirúrgica debe ser tomada en definitiva por los padres.

En conclusión, diremos que sólo un equipo multidisciplinario bien integrado, en el cual el pediatra cardiólogo es uno de los agentes, puede cumplir exitosamente con el control y el tratamiento médico y quirúrgico de un niño con una malformación cardíaca.

Los cortocircuitos cardíacos y vasculares causales de insuficiencia cardíaca en el niño

ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL
EDUARDO GALINDEZ
GUILLERMO KREUTZER

Son de común conocimiento pediátrico las dificultades de todo orden que acarrea el manejo de un niño en donde la existencia de una comunicación interventricular de gran tamaño, provoca un cuadro de insuficiencia cardíaca crónica. Valga esto como un ejemplo frecuente en el que la congestión vascular pulmonar y su expresión sintomática, la taquipnea, o signológica, los rales húmedos y la congestión venosa sistémica evidenciada por hepatomegalia, y más raramente por edemas, haga prácticamente imposible al más hábil clínico, el manejo de la distrofia del paciente. Ni que decir cuando en esos pulmones anegados por el cortocircuito, que desde el ventrículo izquierdo atraviesa la comunicación y se dirige a la arteria pulmonar, se injertan neumopatías a veces imposibles de curar hasta que no se corrija la causa provocativa, vale decir el defecto anatómico y su consiguiente repercusión dinámica. La situación presentada que no por su frecuencia deja de ser un problema particular a cada enfermo, requerirá paciencia y perseverancia de parte del pediatra y sobre todo conocimiento de los principales hechos que la producen. A éstos nos referiremos.

Normalmente después del nacimiento, el retorno venoso sistémico (venas cavas y seno coronario) evacua su contenido en la aurícula derecha, ventrículo derecho y arteria pulmonar; a su vez, el mismo volumen circulante retorna por venas pulmonares a las cavidades izquierdas y a la aorta de tal manera que ambos sistemas (derecho e izquierdo) trabajan en serie y sin una libre comunicación entre ellos una vez que el ductus arterioso y el fo-

ramen oval se cierran, primero funcionalmente y luego anatómicamente, después del nacimiento. En condiciones patológicas la existencia de comunicaciones entre cámaras derechas e izquierdas, entre arterias o arterias y venas producirán un cortocircuito. Por cortocircuito se entiende la mezcla de sangre saturada, proveniente de venas pulmonares, con sangre venosa sistémica insaturada, mediante libre comunicación por defecto anatómico, entre las cámaras derechas e izquierdas del corazón, o entre arterias y venas.

En el presente trabajo se dividirán los cortocircuitos causales de insuficiencia cardíaca en el niño en:

I) *Cortocircuitos entre cámaras de alta presión o entre arterias.*

II) *Cortocircuitos entre cámaras de baja presión o entre venas.*

III) *Cortocircuitos entre cámaras de alta y baja presión o entre arterias y venas.*

I) **Cortocircuitos entre cámaras de alta presión o entre arterias**

Siendo el régimen tensional entre las cavidades izquierdas y derechas, diferente (gradiente tensional) se establecerá un pasaje de volumen circulante a favor de la región que desarrolla menor presión; generalmente las cavidades derechas. Como consecuencia, y de acuerdo al tamaño de la comunicación, las presiones tenderán a elevarse en las cámaras

con menor presión y a equilibrarse cuando el tamaño de la comunicación sea lo suficientemente grande. Dicho tamaño para el ejemplo de una comunicación entre ambos ventrículos (cámaras de alta presión) deberá ser mayor de 1 cm^2 por m^2 de superficie corporal. La manera como se eleva la presión en las cavidades que reciben el cortocircuito dependerá del monto del mismo y de la reactividad del lecho vascular pulmonar. Este último aspecto es dinámico y está dado por las características arteriales de constricción y dilatación, pudiendo oponer una barrera al flujo sanguíneo cuando las resistencias (\uparrow RP) estén aumentadas, o, permitiendo el pasaje de grandes cantidades del mismo, cuando las resistencias sean bajas (\downarrow RP). De esta forma y sin entrar en esquemas hemodinámicos rígidos, solo extrapolables parcialmente al ser biológico, se pueden reducir los términos a un esquema dinámico en donde los flujos pulmonar (QP) y sistémico (QS), en situaciones donde existan comunicaciones entre cámaras de alta presión (ventrículos y grandes vasos), dependerán de sus respectivas resistencias, pulmonar (RP) y sistémica (RS).

El resultado clínico de estos hechos se manifestará en que un importante volumen sanguíneo inundará las arterias pulmonares desde el ventrículo izquierdo cuando las resistencias pulmonares sean bajas produciendo de esta forma un aumento del retorno a la aurícula izquierda y al ventrículo izquierdo y la consiguiente sobrecarga y fallo de este último. Contrariamente la elevación marcada de las resistencias pulmonares producirá una distribución inversa del volumen sanguíneo que maneja el ventrículo derecho y que enviará gran parte de su contenido de sangre insaturada al ventrículo izquierdo y a la aorta produciendo clínicamente cianosis. En el primer caso se habla de cortocircuito ("shunt" en idioma inglés y frecuentemente usado en publicaciones de habla castellana) de izquierda a derecha y en el segundo, de cortocircuito de derecha a izquierda. Debe aclararse que estos últimos cortocircuitos unidireccionales de derecha a izquierda se observan sólo en grados extremos de hiperresistencia pulmonar con severo daño arteriolo-capilar, síndrome de Eisenmenger. En la mayoría de las circunstancias clínicas existe un tercer tipo de cortocircuito llamado bidireccional en el que la hiperresistencia pulmonar no es absoluta y por lo tanto se producirá cortocircuito de izquierda a derecha y de derecha a izquierda, de monto variable en circunstancias fisiológicas (inhalación de oxígeno, ejercicio, reposo, etc.) y patológicas (neumopatías, bronquiolitis, etc.) con predominio en uno u otro sentido y por lo tanto produciendo mayor o menor grado de cianosis.

Por todo lo visto surge la importancia del estado de las resistencias pulmonares en el manejo de la hemodinamia resultante cuando

existen amplias comunicaciones entre ambos circuitos izquierdos y derechos (sistémico-pulmonar). Esta evidencia observada a diario en la clínica y el laboratorio de hemodinamia ha sido demostrada repetidamente en situaciones experimentales. De esta forma la apertura de comunicaciones sistémico-pulmonares producidas en terneros recién nacidos en donde las resistencias pulmonares están elevadas (\uparrow RP) por conservación del patrón fetal pulmonar se produce solamente un ligero cortocircuito de izquierda a derecha a nivel del defecto. Esto provoca que el retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda esté incrementado solo ligeramente produciendo un ligero aumento de la presión de la misma y siendo también leve la sobrecarga del ventrículo izquierdo. Por el contrario, en animales adultos en quienes la maduración pulmonar ha llevado a una caída de las resistencias pulmonares con respecto a las resistencias sistémicas, la apertura de una comunicación sistémico-pulmonar producirá una verdadera inundación del circuito menor con una tremenda sobrecarga del trabajo del ventrículo izquierdo por aumento del retorno venoso pulmonar que a su vez eleva las presiones en aurícula izquierda. En otras palabras, produciendo un agudo cuadro de insuficiencia ventricular izquierda por sobrecarga de volumen. Para ir graficando estos hechos se puede comparar con lo que ocurre en un recién nacido con una C.I.V. bien tolerada que imita naturalmente el primer experimento y por otra lado la ruptura del septum interventricular por infarto de miocardio en un adulto con el catastrófico cuadro de insuficiencia ventricular izquierda aguda.

Sin entrar a desarrollar el tema de la circulación fetal humana se debe recordar la altísima resistencia que ofrecen los pulmones del feto a las corrientes sanguíneas que desde el ventrículo derecho y la arteria pulmonar prefieren tomar la ruta del ductus arterioso y dirigirse a la aorta descendente y de allí a la placenta. Estas RP elevadas son el resultado de características anatómicas de los vasos arteriolo-capilares del pulmón inexpandido que serían tortuosos, angulados y con gran hipertrofia de sus tunicas media (muscular) e interna. El nacimiento y la brusca expansión de los pulmones llenos de aire, más los cambios en la composición gaseosa y probablemente química y hormonal de sangre, traen aparejada la caída de esas resistencias pulmonares y los ajustes hemodinámicos subsecuentes. En la figura 1, se observa una representación esquemática de los cambios que sobre las resistencias arteriales pulmonares (RP), la presión sistólica arterial pulmonar, el flujo sanguíneo pulmonar (QP) y el grosor de la capa pulmonar media de arterias pulmonares, se producen luego del nacimiento.

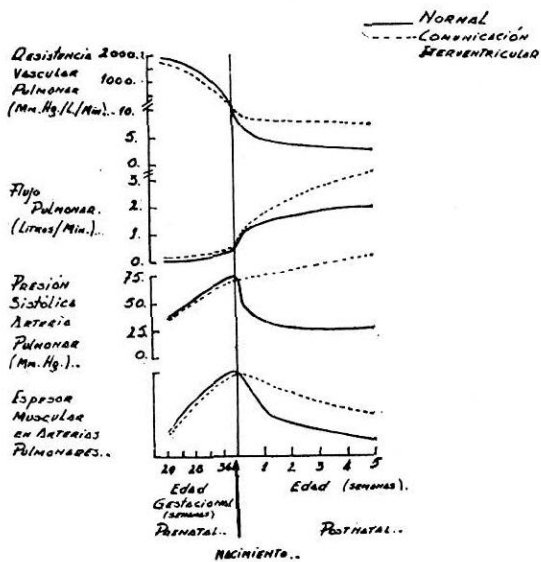


FIGURA 1

En dicho esquema, obtenido y modificado de A. Rudolph* se presentan los cambios que ocurren en el recién nacido normal y en el portador de un defecto interventricular amplio. Normalmente se produce una brusca caída de las RP, una caída algo más lenta de la presión en arteria pulmonar que toma al

rededor de 2 semanas para caer a niveles del adulto y un incremento en el flujo pulmonar (QP). Igualmente disminuye paulatina, pero rápidamente, el grosor de la capa media muscular arteriolar. Por el contrario, en el recién nacido con una C.I.V., las RP permanecen elevadas y asimismo la presión en arteria pulmonar que junto con un aumento paulatino del flujo pulmonar (QP) determinarán el comportamiento de las primeras (RP). Las arteriolas pulmonares, por otra parte, mantienen un "patrón fetal" como índice de una retardada maduración. Las consecuencias clínicas del retardo en la caída de las RP estarán dadas principalmente por el momento en que el paciente exteriorice al pediatra, signos y síntomas de insuficiencia cardíaca y esto ocurre generalmente entre las 4 y 8 semanas del nacimiento.

En el cuadro 1 se coloca la probable manifestación de la sintomatología y signología encontrada en una C.I.V., como resultado de una hemodinamia alterada. Se explica también la forma en que al más avezado pediatra le puede pasar por alto la malformación cardíaca al observar que puedan no existir síntomas ni signos que la delaten, durante los primeros días de vida.

En donde el flujo pulmonar (QP) acentuado en grado ligero ↑ o severo ↑↑ y el cortocircuito de izquierda a derecha (CC. de I. a D) será de carácter leve o importante y determinará por la relación QP/QC que el flujo pulmonar (QP) sea 2, 3 ó más veces mayor que el sistémico (QS). De esta forma, las resistencias pulmonares (RP) serán iguales a las sis-

CUADRO 1

Tiempo	Cambios hemodinámicos	Clínica
Nacimiento	Pres. Art. P. Sistémica QP ↑ CC. de Izq. a D. leve QP/QS = 1 RP/RS = 1	Ligera taquipnea. Poco soplo. 2º ruido algo acentuado. Rx: Cardiomegalia ligera. E.C.G. pocas alteraciones.
	Paulatino descenso de RP	
4ª s	Pres. Art. P. Sistémica	Taquipnea. Rales.
5ª e	QP ↑↑	Hepatomegalia.
6ª m	CC. de Izq. a D. importante	Soplo sistólico.
7ma. a	QP/QS = 2	Galope y soplo mesodiastólico.
8va. n	RP/RS = 0,5	2º ruido acentuado.
a		Rx: Cardiomegalia severa.
s		Congestión pulmonar +++
		E.C.G.: Hipertrofia biventricular.

* A Rudolph: The changes in the circulation afterbirth; their importance in congenital Heart Disease. Circulation, 41: 343, 1970.

TABLA I

Pacientes cateterizados con cortocircuitos de izquierda a derecha menores de 2 años (período 1968-71)

Cardiopatía	Grupo I.	Grupo II	Grupo III
Comunicación interventricular *	3	15	77
Ductus	2	8	32
C.I.V. + Ductus	2	3	11
Ostium A V	1	3	13
Ventana AP y tronco	1	5	9
Ambos vasos del VD con Hip. Pu'm.	1	3	2
Ventrículo único con Hip. Pulm.	6	5	5
Transposición con C. I. V.	8	8	12
Comunicación interauricular	—	—	6
Anomalia total del R. venoso pulmonar	2	6	24
Anomalia parcial del R. venoso pulmonar sin C.I.A.	1	—	1
Anomalia implantación coronaria	—	2	7
Fístulas A-V	1	1	2
Secuestro de pulmón	—	1	3
Total	28	60	184

* Incluida insuficiencia aórtica asociada.

témicas (RS) expresadas en la relación RP/RS = 1, o paulatinamente menores (RP/RS = 0,5).

El momento de instalación de la insuficiencia cardíaca por un cortocircuito de izquierda a derecha, dependerá también del defecto anatómico. En el ejemplo antedicho se ha tomado la C.I.V. por ser la malformación más frecuentemente encontrada. Otros defectos más complejos pueden producir cortocircuito de izquierda a derecha causales de insuficiencia cardíaca, principalmente: la fenestración o ventana aortopulmonar, el canal atrioventricular, el tronco arterioso, los ventrículos únicos, los dobles tractos de salida del ventrículo derecho sin estenosis pulmonar y la anomalia de implantación coronaria.

En la tabla I se observa que en los pacientes menores de 1 mes (grupo I) entidades tan frecuentes como la C.I.V., el ductus permeable y la asociación de ductus con C.I.V. representan sólo 7 casos. Por otra parte cardiopatías más complejas, como la transposición completa de grandes vasos con C.I.V. e hipertensión pulmonar y los ventrículos únicos sin estenosis pulmonar, vale decir con hipertensión por hiperflujo pulmonar, suman el doble de casos en este grupo. En el grupo II (pacientes entre 1 y 3 meses de edad) se quintuplican los casos

estudiados con C.I.V. y en el grupo III (pacientes entre 3 y 24 meses) las C.I.V. suman 77.

Los casos complejos con T.C.G.V. y ventrículos únicos no se incrementan de igual manera.

Se puede deducir de estos resultados, que los problemas graves de insuficiencia cardíaca e hipoxia que requieren un estudio hemodinámico en lactantes menores de 1 mes está dado por cardiopatías complejas y poco frecuentes en la incidencia general (tabla II), mientras que son menos los casos de cardiopatías simples y muchísimo más frecuentes en las estadísticas generales que requirieron estudios hemodinámicos precoces. Inmediatamente después del 1er. mes de vida, esta tendencia se invierte y se observa la gran preponderancia de casos con cortocircuitos de izquierda a derecha entre cámaras de alta presión, sobre todo en pacientes con más de 3 meses de edad. Esta forma indirecta de focalizar el problema pero con cifras concretas permite llegar a la misma conclusión que se presenta en la clínica, en donde los problemas pediátricos que ocasionan los cortocircuitos importantes de izquierda a derecha se manifiestan después del 1er. mes de edad. Avala también lo expresado en la fisiopatología y la anatomía del lecho arterio-capilar del recién nacido en la que la caída paulatina y retardada de las RP pospone la inundación del circuito menor por el cortocircuito de izquierda a derecha y la aparición de insuficiencia cardíaca.

II) Cortocircuitos entre cámara de baja presión o entre venas

El retorno venoso sistémico se realiza normalmente por la vena cava inferior, la vena cava superior y el seno coronario que desem-

TABLA II

Incidencia porcentual de cardiopatías sobre 1744 casos estudiados con cateterismo cardíaco

	%
C.I.V. sin hipertensión pulmonar	8,03
C.I.V. + hipertensión pulmonar	6,02
C.I.V. + ductus	1,4
C.I.V. + insuficiencia aórtica	0,6
Ductus con o sin hipertensión pulmonar	5,1
Ostium A.V.*	3,3
Comunicación interauricular	6,8
Anomalia total retorno venoso	2,1
Ambos vasos ventr. der.	1,08
Tronco y ventana	1,4
Transposición completa grandes vasos con C.I.V.	1,26
Ventrículo único (con y sin estenosis pulmonar)	1,9

* Se incluyen todas las formas.

bocan en la aurícula derecha. En condiciones de posición visceral normal (situs solitus) ambas venas cavas están situadas a la derecha, mientras que en situs inversus lo están a la izquierda. Existen otras situaciones de heterotaxia visceral (poliesplenía y asplenía) en donde el patrón del retorno venoso es muy atípico (agenesia de vena cava inferior, doble vena cava superior desembocando en aurícula única, etc.). En estos casos el retorno venoso sistémico y el retorno venoso pulmonar son anómalos, juntan sus corrientes (cortocircuitos) y van acompañados de cardiopatías complejas y severas (aurícula única, ostium atrioventricularis, válvula A-V común, ventrículos únicos, transposición de grandes vasos, etc.). Estas cardiopatías con cortocircuitos múltiples serán excluidas del presente trabajo.

Frecuentemente en individuos con situs solitus visceral se pueden encontrar ciertas anomalías del retorno venoso sistémico que afectan a los territorios de la vena cava superior y al de la vena cava inferior. De éstos los más frecuentes son la persistencia de la vena cava superior izquierda que drena en la aurícula derecha a través de un seno coronario muy dilatado y la interrupción de la vena cava inferior. En esta última situación el drenaje de la región infradiaphragmática se realiza a través del sistema azigos que desemboca en la vena cava superior.

En todas estas estructuras venosas normales y atípicas mencionadas pueden desembocar anómalamente en forma parcial o total las venas pulmonares, produciendo un cortocircuito de izquierda a derecha como se expone en el siguiente cuadro:

- | | | |
|--|---|-------------------------------------|
| 1) Retornos venosos pulmonares anómalos: parciales o totales | } | V. cava sup. izquierda persistente. |
| | | V. cava superior derecha |
| | | V. azigos |
| | | Seno coronario |
| | | Vena cava inferior |
| | | Ductus venoso persistente. |

Asimismo el retorno venoso anómalo pulmonar puede realizarse directamente en la aurícula derecha.

- | | | |
|---|---|------------------|
| 2) Retorno venoso anómalo pulmonar parcial o total intracardíaco en | } | Aurícula derecha |
| | | Seno coronario |

Dichas comunicaciones entre venas se harán naturalmente con un régimen de presiones mucho menor que las observadas a nivel ventricular y aortopulmonar. Lo mismo ocurrirá en los defectos más o menos amplios entre ambas aurículas (comunicaciones interauriculares) aisladas o asociadas a retornos venosos pulmonares anómalos parciales o totales.

Comunicaciones interauriculares tipo

- Foramen oval (presente en 20 % de adultos normales)
- Fosa oval (C.I.A., ostium secundum)
- Seno venoso (aitos y asociados generalmente a retorno venoso parcial anómalo de lóbulos superior y medio del pulmón derecho)
- Ostium primum (canal A. V. forma parcial con hendidura mitral)
- Basales y relacionados con la desembocadura de vena cava inferior

Desde el punto de vista de la frecuencia, de la importancia diagnóstica y del tratamiento son las comunicaciones interauriculares (C.I.A.) y las anomalías totales del retorno venoso pulmonar (A.T.R.V.P.), las de mayor significación. La diferencia clínica entre las C.I.A. y las A.T.R.V. es que las primeras raramente provocan insuficiencia cardíaca en el lactante y niño pequeño, mientras que las anomalías totales del retorno venoso pulmonar es de regla que esto ocurra. Hemodinámicamente esto se explica por la relativa hipoplasia del corazón izquierdo producida por el bajo volumen minuto sistémico que ocurre en la A.T.R.V.P. Esto estará condicionado a la cantidad de flujo que permita pasar el foramen oval desde la aurícula derecha (adonde llega todo el retorno venoso sistémico y pulmonar) a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta; y así se ha comprobado que la aparición precoz de insuficiencia cardíaca severa y el pronóstico del paciente dependerán del tamaño de la comunicación interauricular o del foramen oval.

En las comunicaciones interauriculares, por el contrario, si bien existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha entre las aurículas con gran sobrecarga de volumen del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, el volumen sistémico es normal o sólo ligeramente disminuido. Clínicamente las A.T.R.V.P. darán hipertensión pulmonar de mayor o menor grado e insuficiencia cardíaca severa mientras que las C.I.A. producirán catarras de repetición, ocasionalmente fallo cardíaco (principalmente cuando hay otras lesiones asociadas) y probablemente hipertensión pulmonar con vasculopatía pulmonar tardía, desde la tercera década de vida.

III) Cortocircuitos entre cámaras de alta y baja presión o entre arterias y venas

Como se ha visto existirán cortocircuitos cuando se ponen en contacto anatómico, cavidades con diferencias tensionales (gradientes de presión). Si bien son más comunes las comunicaciones entre sí de cámaras de alta presión (C.I.V., ductus, etc.) y de cámaras con baja

presión (C.I.A.), ver tabla I y II, ocasionalmente se pueden dar circunstancias tales en que cámaras de alta presión puedan estar en comunicación con otras de baja presión y por lo tanto generar cuadros de insuficiencia cardíaca de difícil diagnóstico. Tales ejemplos se describen a continuación.

1) Comunicación entre ventrículo izquierdo y aurícula derecha (C.I.V.) tipo A-V canal y C.I.V. que en parte, o totalmente se ubican por detrás de la válvula tricuspídea.

2) Implantación anómala de la arteria coronaria izquierda en arteria pulmonar.

3) Fístulas coronarias que desembocan en aurícula derecha izquierda o seno coronario.

4) Aneurisma del seno de Valsalva roto en aurícula derecha.

En este grupo la magnitud del cortocircuito y la aparición de insuficiencia cardíaca estarán dadas también por el tamaño de los defectos pero tratándose de un grupo heterogéneo de situaciones, se observarán variantes. Principalmente en lo que hace a las anomalías de implantación coronaria en donde la arteria coronaria derecha se origina de la aorta con presión sistémica y la arteria coronaria izquierda se origina de la arteria pulmonar con presión baja. Por este motivo se producirá una corriente de flujo sanguíneo desde la aorta a arteria pulmonar (cortocircuito) y un aumento de la velocidad circulatoria intramiocárdica que producirá un verdadero robo de sangre al lecho capilar coronario con disminución de perfusión miocárdica tisular lo que provocará infartos y fibrosis miocárdica. Esto último constituirá en estos casos el factor más relevante en la producción del fallo cardíaco.

Igualmente se podrán producir problemas en las perfusiones miocárdica en las diferentes fístulas que comunicarán las coronarias con las cámaras cardíacas, principalmente aurículas. En éstas, sin embargo existirá una mayor tolerancia clínica y aunque se produzcan precordialgias será más raro ver reales infartos. Vale decir, exteriorizarán su problema más como cortocircuito de izquierda a derecha que como isquemia cardíaca.

También dentro de la patología considerada infrecuente pero que debe ser siempre tenida en cuenta ante un cuadro de insuficiencia cardíaca del lactante de etiología indeterminada es la causada por comunicaciones entre arterias y venas. Toda comunicación anormal entre una arteria y una vena a través de la cual la sangre se escurre sin pasar por el lecho capilar correspondiente constituye una fístula arteriovenosa. Estas fístulas arteriovenosas en ocasiones, por su tamaño son capaces de producir un gran cortocircuito de izquierda a derecha con elevación de presiones en las cavidades derechas, en aurícula izquierda y en el fin de diástole del ventrículo izquierdo. Estas alteraciones hemodinámicas producirán clínicamente cardiomegalia, taquicardia, pulsos amplios, ritmo de galope, taquipnea, cianosis y hepatomegalia de difícil interpretación.

Las fístulas A-V pueden observarse en cualquier región del organismo. Dentro de las fístulas A-V las más comunes son las localizadas en el cerebro (más del 50 % de los casos comprometiendo la gran vena de Galeno con la arteria carótida o la vertebral) en pulmones y en el hígado (hemangioendotelioma) pudiendo ocasionalmente verse en las extremidades.

El origen de las fístulas puede ser traumático aunque en el niño son generalmente de origen congénito y a veces asociadas a enfermedades que producen hemangiomas principalmente en el síndrome de Rendu - Osler - Weber.

En las fístulas A-V pulmonares es el lecho capilar pulmonar y los alvéolos los que son rodeados y por lo tanto la sangre insaturada de arteria pulmonar llega a las cavidades izquierdas produciendo cianosis. La insuficiencia cardíaca no es sin embargo, el hecho más frecuente aunque verdaderos cuadros de anasarca han sido publicados. En 50 % de los pacientes las fístulas A-V pulmonares son parte del síndrome de Rendu - Osler - Weber.

Finalmente existen comunicaciones entre ramas de la aorta abdominal o torácica, con las venas pulmonares en pacientes con secuestros pulmonares produciendo cortocircuitos de izquierda a derecha cuando dichas venas desembocan anómalamente en vena cava superior o azigos o de izquierda a izquierda cuando lo hacen naturalmente en la aurícula izquierda. En estos pacientes la insuficiencia cardíaca no es lo más frecuente y los hallazgos clínicos estarán regidos por los fenómenos broncopulmonares del secuestro.

INDICACIONES QUIRÚRGICAS EN LOS CORTOCIRCUITOS DE IZQUIERDA A DERECHA

La oportunidad de la indicación operatoria de las cardiopatías congénitas acianóticas con un flujo pulmonar aumentado ofrece en general dos posibilidades dependientes del cuadro clínico:

1º) *Indicar la operación en el momento ideal* o sea cuando haya alcanzado el peso y edad en que la mortalidad es menor y que clínicamente el paciente esté en perfecto estado.

2º) *Indicar la operación en situación de emergencia* en un enfermo en fallo cardíaco y respiratorio en situación irreversible frente al tratamiento médico-kinésico. Esta indicación implica una seria responsabilidad y ya que es muy difícil determinar si el paciente agotó sus posibilidades médicas. El acto quirúrgico desarrollado en estas condiciones significa una elevación considerable del riesgo operatorio alcanzando niveles cercanos a lo prohibitivo. Es muy frecuente que se solicite turno operatorio de emergencia en cualquier paciente portador de una cardiopatía con flujo pulmonar aumentado que esté cursando una neumopatía y que esté en estado caótico, como única posibilidad de salvarle la vida ya que

disminuyendo el hiperflujo mejorará sin neumopatía. No debemos olvidar que si un paciente comienza su acto operatorio durante el curso de una neumopatía tiene el 100 % de posibilidades de agravarla debido a las dificultades post-operatorias que tendrá por su toracotomía.

Por lo tanto la presencia de cualquier tipo de neumopatía contraindica todo acto quirúrgico sea cual fuere el estado de gravedad del paciente. Sin duda el tratamiento médico le ofrecerá mejores posibilidades y se indicará la operación inmediatamente que mejore su cuadro pulmonar. Quedan como única indicación de emergencia las cardiopatías con cuadros pulmonares irreversibles caracterizados por: rales húmedos en bases pulmonares sin signos de condensación cardiológica de algunos raros casos de infartos de pulmón secundarios a endocarditis bacteriana.

Estos casos deberán ser considerados juntamente con el pediatra, el cardiólogo infantil y el cirujano cardiovascular para hacer una indicación quirúrgica que implica un riesgo elevado.

Se considerará a continuación las indicaciones quirúrgicas y los momentos ideales en que debe ser operada cada cardiopatía.

En general los pacientes a ser operados con circulación extracorpórea soportan mejor el procedimiento cuando superan los 3 años de edad.

I) Cortocircuitos entre cámaras de alta presión

A) *Comunicación Interventricular*: 1) *Cerclaje de arteria pulmonar* es una indicación que tiende cada vez más a efectuarse menos. En el momento actual está indicado en C.I.V. con hipertensión pulmonar en menores de 6 meses de edad con gran cortocircuito de izquierda a derecha facilitado por resistencias pulmonares bajas que llevan a la plétora pulmonar por hiperflujo con hipertensión venocapilar, signos de insuficiencia ventricular izquierda. Con rales húmedos en bases pulmonares y auscultación de C.I.V. con tercer ruido con soplo mesodiastólico en punta producido por estenosis mitral relativa en presencia de hiperflujo. En estos pacientes el cerclaje se debe indicar cuando el tratamiento médico agotó todas las posibilidades. El riesgo quirúrgico debe ser calculado en 15 %. En nuestra experiencia llevamos operados 42 cerclajes de arteria pulmonar con 6 pacientes fallecidos. La mortalidad fue francamente mayor en los pacientes totalmente descompensados y con procesos broncopulmonares en evolución.

2) *Cierre de la C.I.V.* En los lactantes que superan los 6 meses y tengan un peso superior a los 6 Kg que presenten insuficiencia cardíaca incontrolable se debe indicar el cierre de la C.I.V. con hipotermia profunda logrado por combinación de hipotermia externa de superficie e interna a través de la circulación colateral.

En general la indicación quirúrgica de la C.I.V. está presente cuando en el cateterismo cardíaco el cortocircuito de izquierda a derecha supera el 30 % del flujo pulmonar. En los pacientes que tienen un cortocircuito menor y que no poseen alteraciones electrocardiográficas ni radiológicas, no se debe indicar la operación ya que el riesgo espontáneo de la enfermedad es muy similar al riesgo de la población normal.

El riesgo quirúrgico de la C.I.V. está en relación con el grado de resistencia pulmonar que presente. Cuando la relación Rp/Rs (resistencia pulmonar/resistencia sistémica) es menor de 0,4 el riesgo es bajo: 3 %; cuando está entre 0,4 y 0,7 sube al 15 % y cuando supera 0,7 hasta 0,9 los riesgos se elevan considerablemente alcanzando el 40 % siendo además incierta la evolución futura de la resistencia pulmonar.

Cuando supera 0,9 la cirugía está contraindicada por la hiperresistencia pulmonar.

En nuestra experiencia hemos cerrado 103 C.I.V. con C.E.C. falleciendo 7 enfermos la mayoría de ellos con hipertensión pulmonar severa.

B) *Ductus arterioso*. La indicación quirúrgica existe en todo ductus diagnosticado a no ser que la relación Rp/Rs sea superior a 0,9. La edad ideal para la operación está entre los 8 y 18 meses. El riesgo quirúrgico en general es bajo (1 %) a no ser que tenga hiperresistencia pulmonar o patología asociada.

La experiencia nuestra asciende a 473 ductus operados con 6 pacientes fallecidos. La mortalidad fue mayor en los menores de 2 meses y en los mayores de 5 años.

C) *Ventana aorto-pulmonar*. La indicación operatoria debe ser precoz por la tendencia a producir hipertensión pulmonar severa. El cierre de la ventana se puede hacer con C.E.C. o por ligadura. El riesgo es similar al de las C.I.V. y se relaciona con la hiperresistencia pulmonar. Nuestra experiencia es de 7 pacientes operados con 1 fallecido en el que se realizó un cerclaje de arteria pulmonar.

II) Cortocircuito entre cámaras de baja presión

A) *Anomalías del retorno venoso*: 1) *Parcial*. Generalmente acompañado de C.I.A. tipo seno venoso. La cirugía está siempre indicada porque condicionan un importante hiperflujo pulmonar. Se indica la operación cuando estén en la edad y peso ideales o sea por encima de los 3 años y los 15 kg. La única condición que puede hacer indicar la cirugía antes es el síndrome de la cimitarra en que todo el retorno venoso pulmonar derecho drena en la cava inferior y generalmente van acompañados de severos problemas pulmonares.

El riesgo quirúrgico de las C.I.A. con A.P.R.V. es bajo, alrededor de 2 %; sin em-

bargo nosotros en 27 pacientes operados no tenemos mortalidad.

2) *Total*. La indicación quirúrgica está siempre presente debiendo operarse precozmente ya que de lo contrario fallecen en fallo cardíaco. En el momento actual se debe planear esta cirugía con el auxilio de la hipotermia profunda. Sin embargo la mortalidad es elevada aun en los más importantes centros cardiovasculares siendo del 50 % en el curso del primer año de vida para disminuir en los siguientes.

Nuestra experiencia quirúrgica global en anomalía total del retorno venoso es de 17 enfermos operados con 7 fallecidos; cuatro de ellos en la variedad supra e infracardíaca que sin duda son las más graves.

B) *Comunicación interauricular*: 1) *Tipo secundario*. Generalmente son bien toleradas durante la primera infancia y concurren a la consulta por la auscultación accidental de un soplo sistólico en foco pulmonar con segundo ruido desdoblado en forma fija y permanente. Se indica la operación cuando en el cateterismo cardíaco se detecta un cortocircuito de izquierda a derecha superior al 40 % del flujo pulmonar. El riesgo operatorio es bajo. En nuestra experiencia hemos operado 163 C.I.A. tipo secundum con 1 paciente fallecido al comienzo de nuestra actividad.

2) *Ostium primum*. Esta variedad del atrioventricularis comunis caracterizado por una C.I.A. baja con hendidura de la valva anterior de la mitral, también se caracteriza por ser poco sintomática durante la primera infancia.

Al soplo característico de C.I.A. en foco pulmonar, se le agrega un soplo sistólico de regurgitación en foco mitral. El electrocardiograma muestra el eje desviado a la izquierda y un bloqueo incompleto de rama derecha.

Siempre son pacientes quirúrgicos ya que producen importantes cortocircuitos, detectados durante el cateterismo cardíaco donde se debe valorar también por angiocardiografía en ventrículo izquierdo la insuficiencia mitral. La ventriculografía izquierda permite además confirmar el diagnóstico por el característico tracto de salida en "cuello de ganso".

El riesgo quirúrgico se lo puede estimar en 5 % aumentando si hay hipertensión pulmonar o si la válvula mitral está muy malformada.

La experiencia de Cirugía Cardiovascular del Hospital de Niños asciende a 22 pacientes operados, 2 de ellos eran aurículas únicas. Falleció 1 solo paciente por insuficiencia respiratoria.

No es infrecuente auscultar en el postoperatorio alejado un soplo sistólico de insuficiencia mitral residual, que en general está en relación directa con el grado de malformación valvular.

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA DE LA UNIVERSIDAD
DE YALE, DIRECCIÓN ACTUAL SECCIÓN
DE CARDIOLOGÍA INFANTIL POL. ALEJANDRO
POSADAS (EX I.N.S.), FUNDACIÓN GÜEMES.

Alteraciones del equilibrio ácido-base en niños en insuficiencia cardíaca

MARIANO ITHURALDE
NORMAN TALNER

Introducción

El cuadro clínico de insuficiencia cardíaca, reflejo de la incapacidad del miocardio de bombear sangre de acuerdo al requerimiento de los tejidos, puede ser secundario a alteraciones en la estructura del corazón y de los grandes vasos, cambios en el volumen sanguíneo, arritmias o anomalías propias del músculo cardíaco.

Estudios previos al grupo de Talner y colaboradores¹ han demostrado anomalías del equilibrio ácido-base resultante de estas alteraciones. Estos estudios señalan la presencia de acidosis respiratoria en aquellos niños con grandes cortocircuitos de izquierda a derecha.

Con el objeto de extender estos estudios a un mayor número de casos, y de relacionar estos cambios con las alteraciones hemodinámicas existentes, se realizó el presente trabajo.

Observaciones preliminares particularmente en referencia al cuadro clínico han sido previamente publicadas.²

Material y métodos

Se estudiaron 63 lactantes cuyas edades oscilaban entre 1 día y 6 meses. Los siguientes parámetros clínicos de insuficiencia cardíaca fueron tomados en cuenta para la inclusión de estos pacientes en el estudio.

1) Taquicardia, frecuencia cardíaca mayor de 150 lat./minuto.

2) Taquipnea, frecuencia respiratoria mayor de 60 lat./minuto.

3) Cardiomegalia (evaluada radiológicamente).

4) Hepatomegalia con hígado palpable a más de 3 cm debajo del reborde costal.

Muestras de sangre fueron obtenidas en forma anaeróbica, ya sea por punción arterial, por canulación de arteria umbilical o por muestra directa por cateterismo de cavidades izquierdas.

El pH, la presión parcial de oxígeno (pO₂) y la presión parcial de anhídrido carbónico (pCO₂) fueron medidos directamente por microelectrodos (Radiometer) previamente estandarizados con gases de composición conocida y buffers de presión, la temperatura del baño fue corregida de acuerdo a la temperatura rectal del paciente.

El ácido láctico fue medido con el método colorimétrico de Haugen y Friedemann y sus resultados expresados en milimols por litro.

Los resultados de cada grupo fueron dados como valor medio con su correspondiente error estándar.

Los cambios de pH, pO₂ y pCO₂ fueron analizados y el grupo total fue dividido en cuatro subgrupos. Estos fueron delineados de acuerdo a las características hemodinámicas determinadas por cateterismo cardíaco y cineangiocardiógrafa.

En el grupo de sobrecarga de volumen constituido por 29 pacientes se incluyeron aquellos enfermos en que el fallo cardíaco era secundario a un exceso de volumen sanguíneo debido principalmente a cortocircuitos de izquierda a derecha (fistulas arteriovenosas, comunicaciones interventriculares, ductus, etc.). Aquellos enfermos en que el fallo cardíaco era secundario a la dificultad del corazón de vaciarse se los agrupó bajo el nombre de sobrecarga de presión. Este grupo de 24 pacientes estaba constituido principalmente por cardiopatías

obstructivas izquierdas (estenosis aórtica, síndrome de coartación, síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo, etc.). Por último el grupo de hipoxemia constituido por 25 pacientes que por su patología primaria se caracterizaba por una impropia oxigenación tisular, típicamente estaba constituido por pacientes con transposición completa de los grandes vasos y/o severo hipoflujo pulmonar secundario a lesiones obstructivas derechas.

En este estudio no se incluyeron aquellos pacientes en que la insuficiencia cardíaca era secundaria a fallos primarios de bomba (miocardiopatías).

Resultados

Cuando los valores de pH fueron analizados se encontró diferentes grados de acidosis en cada uno de los grupos.

Las cifras medias de cada grupo con su correspondiente error estándar están graficados en la figura 1. Los valores más bajos se encontraron en el grupo de insuficiencia cardíaca por sobrecarga de presión, el pH promedio fue de 7,22. El de aquellos enfermos con sobrecarga de volumen el pH medio fue de 7,35, valores cercanos a lo normal.

El grupo hipoxémico también se caracterizó por tener uniformemente un pH bajo con un valor medio de 7,25. En aquellos pacientes con transposición de los grandes vasos en los cuales se determinó el pH venoso pulmonar el valor medio fue 7,42 es decir tendían hacia el lado alcalino resultado de hiperventilación que

como mecanismo de compensación está presente en estos niños.

El análisis del pCO_2 (fig. 2) revela la presencia de una moderada hipercapnia presente en el grupo de sobrecarga de volumen. El valor promedio fue de 45 mm de Hg. En algunos casos individuales valores de 70 mm de Hg. fueron encontrados. En contraposición hipocapnia fue el hallazgo habitual del grupo de sobrecarga de presión con un valor medio de 32 mm de Hg.

Por último los valores de pCO_2 del grupo hipoxémico fueron de 35 mm de Hg del lado arterial y de sólo 24 mm de Hg en el lado venoso pulmonar.

Los valores de tensión parcial O_2 encontrados están representados en la figura 3.

Los pO_2 de los grupos de sobrecarga de presión y volumen son similares 58 y 56 mm de Hg, respectivamente.

Las cifras de pO_2 más bajas fueron obviamente encontradas en el grupo de las hipoxemias con valor promedio de sólo 20 mm de Hg. El pO_2 venoso pulmonar se encontró cercano a lo normal.

Las concentraciones de ácido láctico observadas se pueden apreciar en la figura 4.

En el grupo de sobrecarga de volumen existe un aumento mínimo por encima de los valores normales (1 mM/l). Las cifras más altas (8 mM/l) fueron aquellas del grupo de sobrecarga de presión, estos datos reflejan el severo compromiso de la perfusión sistémica. Las concentraciones encontradas en grupo hipoxémico también son elevadas (5 mM/l) aunque en magnitud inferior al grupo anterior.

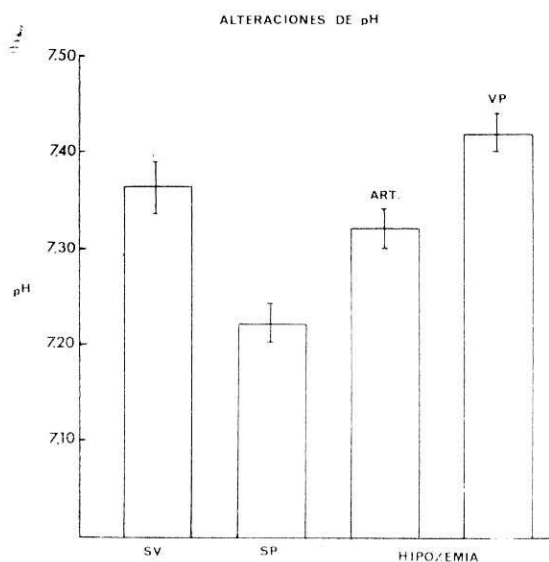


FIGURA 1

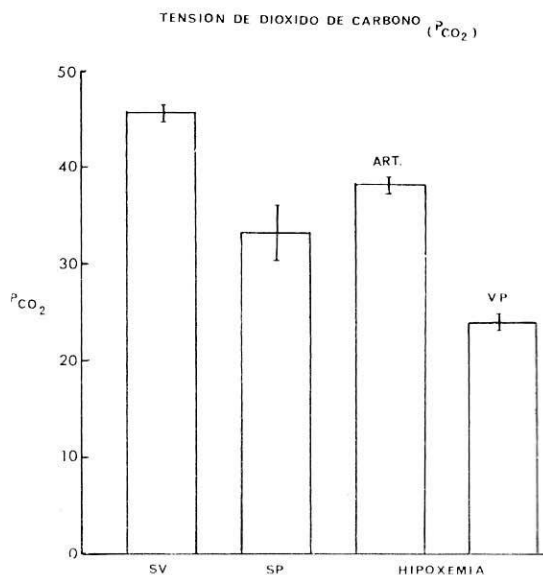


FIGURA 2

FIG. 1: Valores de pH (media ± ES) en niños con insuficiencia cardíaca. SV = Sobrecarga de volumen. SP = Sobrecarga de presión. — FIG. 2: Valores de PCO_2 (media ± ES).

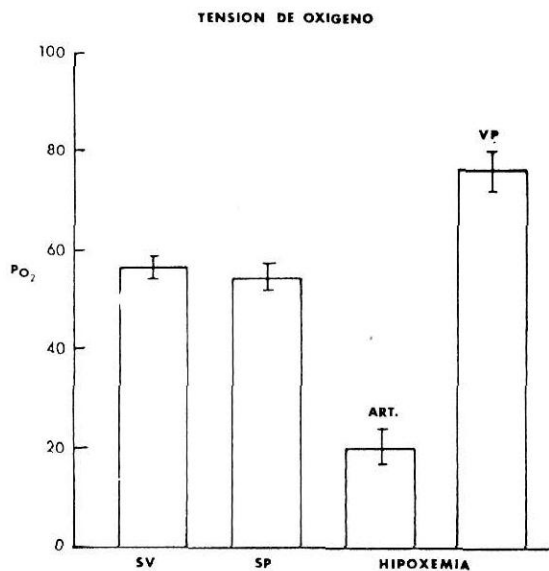


FIGURA 3

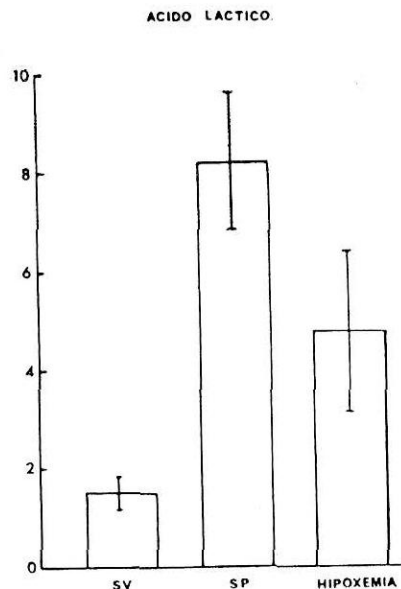


FIGURA 4

FIG. 3. Valores de PO_2 . — FIG. 4: Valores de ácido láctico (media \pm ES).

Discusión

Analizando en forma conjunta la información obtenida y agrupando los datos de acuerdo a la variedad hemodinámica presente, observamos que cada grupo tiene una alteración en su composición de gases en sangre y ácido láctico características.

A) *Sobrecarga de volumen*. En este grupo las cifras promedio encontradas fueron: pH 7,35, pCO_2 45, pO_2 57,8 y ácido láctico 2 mM/l, estos datos sugieren la presencia de una acidosis respiratoria mínima, dato que concuerda con lo previamente publicado por Talner y colaboradores.¹ El mecanismo de hipercapnia puede explicarse debido a alteraciones en la difusión secundaria a un aumento del espacio muerto con disminución del volumen corriente ("Tidal-Volume").² Los valores del pO_2 son más bajos de los que uno estimaría teniendo en cuenta las características hemodinámicas de estos defectos. Lees y colaboradores⁴ han encontrado un aumento del gradiente tensional alveolopulmonar, que se cree secundario a cortocircuitos de derecha a izquierda intrapulmonares. Existe controversia si existen además alteraciones de la ventilación-perfusión.

Los valores relativamente altos de pH pueden ser explicados por compensación renal parcial ya que en estos niños la edad promedio es mayor que la de otros grupos.

B) *Sobrecarga de presión*. Las cifras medias de este grupo mostraron un pH de 7.22. pO_2

32 y ácido láctico de 8mM/l. Estos valores indican la presencia de una acidosis metabólica de importancia. Los valores relativamente bajos de pCO_2 son reflejo de estimulación acidémica de los centros medulares con la consiguiente hiperventilación.⁵

Las cifras relativamente bajas de pO_2 pueden ser explicadas por la existencia en muchos de estos pacientes de cortocircuitos de derecha a izquierda a nivel ductal.

El marcado aumento de la concentración de ácido láctico refleja una alteración de la perfusión tisular, estas observaciones concuerdan con las de Meckun y colaboradores⁶ cuyos hallazgos sugieren una relación proporcional entre la falla cardíaca y lactacidemia.

C) El grupo de hipoxemia tiene valores medios de pH 7,26, pCO_2 35 y pO_2 20 y lactacidemia 5 mM/l.

Este grupo a semejanza del anterior presenta una acidosis metabólica de importancia, caracterizándose por tener uniformemente valores extremadamente bajos de pO_2 .

Es importante tener en cuenta estas observaciones ya que hipoxemia y acidemia de por sí son capaces de alterar la función ventricular, como ha sido demostrado por Dowling y colaboradores⁷ en corderos recién nacidos.

En este grupo el aumento del ácido láctico parece estar en relación con el nivel de presión parcial de oxígeno como ha sido sugerido por Greene y Talner.⁸

Es importante recalcar que el grupo de sobrecarga de presión con niveles de pO_2 rela-

tivamente altos presenta una acidosis metabólica mayor indicando que la magnitud de perfusión es un factor preponderante. Resumiremos diciendo:

a) Acidosis respiratoria es el hallazgo más frecuente en aquellos enfermos con sobrecarga de volumen.

b) Acidosis metabólica severa con valores altos de ácido láctico es encontrada en aquellos enfermos con sobrecarga de presión.

c) Acidosis metabólica también es encontrada en grupos de hipoxemia con la característica fundamental de poseer valores extremadamente bajos de presión parcial de O_2 .

d) El aumento de la concentración de ácido láctico encontrado en estos pacientes refleja un severo compromiso de la perfusión sistémica y/o perfusión con sangre de baja tensión de oxígeno en aquellos casos en que el volumen minuto es adecuado.

e) La observación de acidosis metabólica con los valores más altos de ácido láctico en aquellos enfermos con compromiso de la perfusión sistémica sugiere que la disminución de tensio-

nes de oxígeno puede ser compensada hasta cierto grado por cambios en ventilación, circulación regional o extracción de oxígeno tisular. Las alteraciones secundarias a una inadecuada perfusión son más pobremente compensadas.

RESUMEN

Se estudiaron 63 niños en insuficiencia cardíaca, realizándose en todos las siguientes mediciones: pH, pO_2 , pCO_2 y niveles de ácido láctico. Los resultados obtenidos parecen correlacionar con la alteración hemodinámica existente. En aquellos enfermos en insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen se encontró una acidosis respiratoria. Cuando sobrecarga de presión fue causa de insuficiencia el hallazgo habitual fue acidosis metabólica. Este tipo de alteración también se encontró en el grupo hipoxémico teniendo este último grupo como característica fundamental la de presentar valores extremadamente bajos de pO_2 .

BIBLIOGRAFIA

- 1 TALNER N. S., SANYAL S. K., HALLO-RAN K. H., GARDNER T. H. and ORWAY, N. K.: Congestive heart failure in infancy. 1. Abnormalities in blood gases and acid-base equilibrium. *Pediatrics*, 35: 20, 1965.
- 2 TALNER N., ITHURALDE M.: Biochemical and Clinical studies of congestive heart failure in the newborn. *Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol.*, vol. VI, 1970, pp 15-21.
- 3 LEES M. H.: Cyanosis of the newborn infant. *Pediatrics*, 3: 77, 1970.
- 4 LEES M. H., WAY R. C. and ROSS, B. B.: Ventilation and respiratory gas transfer of infants with increased pulmonary blood flow. *Pediatrics*, 40: 259, 1967.
- 5 GOOTMAN N., SCARPELLI E. M. and RUDOLPH A. M.: Metabolic acidosis in children with severe cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics*, 31: 251, 1963.
- 6 MEAKINS and LONG: *J. Clinic Invest.*, 4: 273, 1922.
- 7 DOWNING S. E., TALNER N. S. and GARDNER T. H.: Influences of arterial oxygen tension and pH on cardiac function in the newborn lamb. *Amer J. Physiol.*, 211: 1203, 1963.
- 8 GREENE N. M., TALNER N. S.: Blood lactate, pyruvate and lactate pyruvate ratios in congenital heart disease. *New Engl J. Med.*, 270: 1331, 1964.

Urgencias cardiológicas en pediatría

ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL
BERTA MESZ

GUILLERMO KREUTZER
EDUARDO GALINDEZ

1) Insuficiencia cardíaca en el lactante y el niño

La insuficiencia cardíaca constituye en la edad pediátrica una verdadera emergencia que debe ser tratada y reconocida precozmente. El avance experimentado por el mejor conocimiento de la historia natural de las cardiopatías congénitas y adquiridas, por el desarrollo de nuevos métodos diagnósticos, el mejor manejo de los compuestos digitálicos, de los diuréticos y del medio interno ha modificado el pronóstico de la insuficiencia cardíaca en el niño. La adquisición de nuevas técnicas quirúrgicas y el mejor manejo postoperatorio en lactantes y niños de corta edad y bajo peso, han abierto un vasto y promisorio campo de acción para la solución de problemas hasta ahora insolubles. Para esto se hace necesario el estudio hemodinámico precoz que permite además el uso de métodos paliativos de tratamientos relativamente incruentos realizados durante el mismo cateterismo tal como la septostomía auricular con el balón de Rashkind. El Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Bs. As. se ha ocupado en varias oportunidades de este problema con publicaciones audiovisuales, relatos y conferencias.^{1 2 3 4 5 6 7} En un estudio estadístico realizado en 1970, sobre 4000 pacientes internados en el Departamento de Medicina del Hospital de Niños de Bs. As., hubieron 106 pacientes en insuficiencia cardíaca con un promedio de mortalidad del 40%.⁸ Estos datos hablan de lo frecuente que resulta el problema y del altísimo riesgo que entraña.

En el cuadro 1 se muestran los mecanismos fisiopatológicos productores de insuficiencia cardíaca y sus causas etiológicas.

MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DE INSUFICIENCIA CARDÍACA

A) Se entiende por sobrecarga de volumen, aquella situación hemodinámica en la que existe un aumento de la "precarga ventricular". Vale decir, un aumento de volúmenes sanguíneos que retornan tanto al corazón derecho como al izquierdo, producido por cortocircuitos, incompetencias valvulares, anemia, tirotoxicosis, fístulas A-V, etc. El aumento de los volúmenes que deben manejar los ventrículos producirá la dilatación de los mismos y la elevación de las presiones de fin de diástole produciendo el cuadro clínico de descompensación cardíaca. Las principales causas de sobrecarga de volumen se podrán observar en el cuadro 1. En dicha clasificación se incluyen las transposiciones de los grandes vasos con o sin comunicación interventricular en las cuales a la sobrecarga de volumen se le añade hipoxemia severa.

B) Por sobrecarga de presión se entiende toda dificultad al vaciamiento de los ventrículos y que en términos cardiológicos se denomina "postcarga" ("afterload" de los autores ingleses). La sobrecarga de presión producirá las más severas hipertrofias ventriculares de tipo concéntrico y con poca dilatación, salvo cuando ocurra insuficiencia cardíaca muy severa en la cual también existirá dilatación de mayor o menor grado. En las sobrecargas de presión se observará el mayor consumo de oxígeno por el miocardio que se traducirá en una demanda importante de flujo coronario.

C) En las dificultades al lleno de los ventrículos se observarán congestiones pasivas de los circuitos venosos pulmonares o sistémicos y además caída del volumen minuto por disminución de la precarga ventricular (cuadro 1).

CUADRO 1

Mecanismos fisiopatológicos y causas

A) Sobrecarga de volumen	Cortocircuitos de izquierda a derecha	{ Intracardiacos Extracardiacos centrales Extracardiacos periféricos	Fístulas: { a) Cerebrales. b) Hepática. c) Pulmonares. d) Extremidades. e) Otras
	Trasposición de grandes vasos. Regurgitaciones valvulares reumáticas, congénitas, etc. Anemia, "Beri-Beri". Glomerulonefritis. Tirotoxicosis. Sobrehidratación. Transfusión materno-fetal.		
B) Sobrecarga de presión	Estenosis valvulares	{ Aórtica. Pulmonar.	
	Coartaciones	{ Aórtica. Pulmonar.	
	Arteritis	{ Hipertensión. Obstrucciones.	
	Hipertensión arterial	{ Sistémica. Pulmonar.	
C) Dificultades al llenar ventricular	Estenosis mitrales	{ Valvular "paracaídas". Supra-ventricular.	
	Cor triatrium Estenosis tricuspídea Obstrucción venosa pulmonar { Anom. total retorno venoso infradiaphragm. Estenosis venas pulmonares.		
	Tumor pediculado auricular		
	Red de "Chiari" obstruyendo a:	{ Vena cava inferior. Aurícula derecha. Ventrículo derecho.	
D) Miocardiopatías	Endomiocardiopatías	{ Fibroelastosis con dilatación ventricular Fibroelastosis constrictiva Otras formas raras (Uganda, etc.)	
	Miocarditis	{ Agudas Crónicas { Virales. Tóxicas. Metabólicas.	
	Tumores ventriculares		
	Necrosis	{ Obstrucción coronaria. Anomalia de implantación coronaria.	
	Hipocalcemia. Glucogenosis.		
E) Arritmias	De alta frecuencia	{ Taquicardia paroxística supraventricular. Taquicardia ventricular. Fibrilación y aleteo auricular.	
	De baja frecuencia	{ Bloqueo sino-auricular. Bloqueo auriculo-ventricular.	

D) En las miocardiopatías el fallo radica en la función de bomba por daño de los elementos contráctiles del músculo cardíaco (fibrosis, alteraciones metabólicas, etc.).

E) La alteración de la secuencia normal en la activación cardíaca (*Sino-auriculo-ventricular*), por ejemplo, extrasístoles ventriculares o nodales, disociación auriculo-ventricular, etc. disminuye en mayor o menor medida la eficacia de la bomba cardíaca. Sin embargo este factor por sí mismo es incapaz de producir fallo cardíaco salvo que coexista con una frecuencia cardíaca muy alta (taquicardias paroxísticas) que comprometa el lleno diastólico ventricular o con frecuencias muy lentas (bloques) ⁹ en el que a pesar del aumento del volumen sistólico (volumen impelido en cada latido), el volumen minuto (volumen sistólico por frecuencia cardíaca) estará disminuido. Ambas circunstancias de por sí serán capaces de producir insuficiencia cardíaca; siendo más frecuente en pediatría la causada por taquicardias paroxísticas.¹⁰

La clasificación propuesta presenta la ventaja de que lleva en sí misma el tratamiento de la causa de la insuficiencia cardíaca a través de los mecanismos fisiopatológicos que la producen. Es sobre todo útil desde el punto de vista quirúrgico para la corrección paliativa o definitiva de cardiopatías en donde uno o más de los mecanismos mencionados anteriormente puede estar presente, valga como ejemplo: una coartación de aorta compleja con estenosis subaórtica (mecanismo B) asociado a un ductus arterioso permeable o C.I.V. (Mec. A) y a una válvula mitral en paracaídas (Mec. C). El conocimiento de los mecanismos fisiológicos es útil también desde el punto de vista clínico ya que permitirá al pediatra distinguir situaciones tales como hipertensión arterial con sobrecarga de volumen (Mec. A) causada por una glomerulonefritis con aquellas sobrecargas de presión puras (Mec. B) secundarias a una arteritis renal, etc. Vale decir en el manejo, tanto médico como quirúrgico de un niño en insuficiencia cardíaca se hace imprescindible el conocimiento de las alteraciones fisiopatológicas que se producen, sea para indicar algún tipo de cirugía paliativa o correctora como para aplicar fármacos apropiados a cada circunstancia. Dicho conocimiento permitirá asimismo un mejor manejo de las drogas que con acciones muy diferentes pueden ser útiles en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca causada por diferentes mecanismos, valga como ejemplo el uso de drogas con efecto inotrópico negativo (bloqueantes beta adrenérgicos) que paradójicamente mejorarán la insuficiencia cardíaca de pacientes con arritmias de frecuencias rápidas (Mec. E) o con miocardiopatías obstructivas. (Mec. B + D)

SÍNTOMAS, SIGNOS Y ELEMENTOS DIAGNÓSTICOS

El cuadro clínico de la insuficiencia cardíaca sobre todo en el lactante es generalmente el de la insuficiencia cardíaca global izquierda y derecha y sus síntomas cardinales serán:

a) Taquipnea muchas veces evidenciada ante el rechazo de la mamadera después de los primeros sorbos por la fatiga que este esfuerzo produce. Su expresión signológica estará dada por la presencia de rales húmedos pulmonares, broncoespasmo y radiológicamente de congestiones parahiliares y opacificación de los vértices pulmonares como consecuencia de la congestión pasiva de las venas pulmonares.

b) La hepatomegalia signo cardinal de la insuficiencia ventricular derecha y expresión clínica de la presión venosa sistémica elevada estará siempre presente y con la respuesta al tratamiento producirá un verdadero efecto de "acordeón" fácil de cuantificar en cm de hígado medido desde el borde inferior de la parrilla costal. Los edemas periféricos no son frecuentes de observar en lactantes, pero pueden estar presentes. La ingurgitación venosa yugular es imposible de apreciar en el niño pequeño dada la cortedad del cuello, pero podrá estar presente en el niño de mayor edad.

c) La taquicardia estará siempre presente en cuadros de insuficiencia cardíaca con excepción de aquellos producidos por arritmias de baja frecuencia (bloques auriculo-ventriculares). Representa un intento del organismo para elevar el volumen minuto mediante la acción simpatomimética de catecolaminas cardioaceleradoras (efecto beta adrenérgico).

d) El ritmo de galope y el agrandamiento cardíaco como expresión clínica y radiológica de la dilatación de los ventrículos producida por su fallo y en obediencia a las leyes de Starling tendientes a compensar esta situación.

e) La distrofia como consecuencia de la fatiga para alimentarse y el consumo excesivo de calorías causado por la taquipnea, la ansiedad y la hiperdinamia circulatoria asociada a malabsorción y a pérdidas proteicas intestinales.

TRATAMIENTO INMEDIATO

1) Reposo absoluto en posición semisentada del paciente y eventual ligadura de los cuatro miembros en aquellos casos con edema de pulmón.

2) Administración de oxígeno en altas concentraciones sea por "Croupette", carpa, máscara o sonda nasal.

3) Digitalización con compuestos de absorción rápida preferiblemente cedilanid o digoxina administrada por vía parenteral a las siguientes dosis:

Dosis de digitalización intravenosa

Cedilanid (ampollas de 2 cm³ con 0,2 mg/cm³).
Edades: prematuros: 0,04 mg/Kg/día = 0,20 ml/Kg/día.

Lactantes: 0,06 mg/Kg/día = 0,30 ml/Kg/día.

Preescolar: 0,03 mg/Kg/día = 0,15 ml/Kg/día.

Escolar: 0,02 mg/Kg/día = 0,05 ml/Kg/día.

Mayores: 0,01 mg/Kg/día = 0,05 ml/Kg/día.

La dosis diaria se fraccionará en la ½ de entrada y ¼ en dos veces c/6 u 8 hs. Los niños

digitalizados previamente recibirán $\frac{1}{6}$ a $\frac{1}{3}$ de las dosis mencionadas. En taquicardias paroxísticas se aconseja la digitalización rápida por lo que se administra de entrada el doble de la dosis que significa su dosis de digitalización total.

Digoxina: (ampollas de 2 cm³ con 2,5 mg/cm³). Dosis en mg igual al cedilanid.

Dosis de mantenimiento

Cedilanid: $\frac{1}{3}$ de la dosis total en dos tomas diarias.

Digoxina: $\frac{1}{4}$ al $\frac{1}{3}$ de la dosis total en tomas diarias.

4) Diuréticos: furosemida intramuscular o endovenosa a la dosis de 1 a 2 mg/Kg/día.

5) Morfina: en dosis de 1 mg/5 Kg. de peso en casos de marcada taquipnea y ansiedad por edema de pulmón.

6) Transfusión de glóbulos rojos sedimentados para corregir anemias.

7) Muy raramente y en casos de hipervolemia se podrá realizar: a) sangría a razón de 10 cm³/Kg. b) exsanguinotransfusión con déficit o c) diálisis peritoneal hipertónica.

8) Cardioversión en pacientes con taquicardias ectópicas que no responden al tratamiento médico.

9) Marcapases electrónicos provisionales o definitivos en casos con frecuencias cardíacas bajas por bloqueos auriculoventriculares o más raramente sinoauriculares.⁹

10) Drogas antiarrítmicas: xilocaína EV, quinidina, bloqueantes beta adrenérgicos principalmente propranolol.¹⁰

Con estas medidas es dable esperar en la mayoría de los casos una mejoría del cuadro clínico que dependerá de la patología causal. Es frecuente observar mejorías espectaculares en algunos pacientes (recuperación del ritmo sinusal en taquicardias paroxísticas supra-ventriculares, digitalización en coartaciones de aorta, uso de diuréticos en estenosis pulmonares severas, etc.) mientras que en otros casos, por ejemplo, en las transposiciones de los grandes vasos en las que además de la insuficiencia cardíaca existe severa hipoxemia, la mejoría no será significativa, lo mismo que en ductus malignos, grandes cortocircuitos de izquierda a derecha, etc. Dependerá de la infraestructura cardiológica del hospital y de la presencia o no de equipos de cirugía cardiovascular existentes, la conducta que se seguirá para solucionar integralmente el problema del paciente. Idealmente todo paciente en insuficiencia cardíaca cuya cardiopatía no esté bien determinada o en aquel donde exista la probabilidad de una solución quirúrgica de la misma estará indicado el cateterismo cardíaco.

CATETERISMO CARDÍACO

En la tabla I se exponen las cardiopatías que requirieron ser cateterizadas a temprana edad. Los resultados fueron que durante el primer mes de vida las principales causas de insufi-

TABLA I

Pacientes cateterizados, menores de 2 años, con cardiopatías que provocan insuficiencia cardíaca (período 1968-71)

Cardiopatías	Grupo I 0-30 d.	Grupo II 1-3 m.	Grupo III 3-24 m.
Comunicación inter-ventricular	3	15	77
Ductus	2	8	32
C.I.V. + Ductus	2	3	11
Ostium AV			
Ventana AP y tronco	1	5	9
Ambos vasos ventrículo derecho con hipertensión pulmonar	1	3	2
Ventrículo único con hipertensión pulmonar	6	5	5
Transposición sin C.I.V.	22	19	11
Transposición con C.I.V.	8	8	12
Anomalia total del retorno venoso pulmonar	2	6	24
Anomalia implantación coronaria y fistulas coronarias	—	2	7
Fístulas A-V	1	1	2
Coartación de aorta complicada	9	5	15
Estenosis aórtica	1	1	6
Miocardiopatías obstructivas	—	1	3
Fibroelastosis y miocardiopatías no obstructivas	1	4	13
Estenosis pulmonar	7	3	28
Atresia tricuspídea	10	18	21
Totales	79	111	295

ciencia cardíaca obedecieron a cardiopatías congénitas complejas del tipo de las transposiciones de los grandes vasos y de los ventrículos únicos con hipertensión pulmonar y al síndrome de coartación de aorta complejo. En este grupo (I), entidades tan frecuentes como la C.I.V. o el ductus fueron sólo una minoría. A partir del primer mes de vida en adelante la incidencia de pacientes con cortocircuitos de izquierda a derecha (ductus, C.I.V., etc) aumentó considerablemente con respecto a las cardiopatías más complejas y en el grupo siguiente de pacientes entre 3 y 24 meses de edad (grupo II) la desproporción se hace más evidente en favor de cardiopatías con cortocircui-

TABLA II

Resumen de 1744 cateterismos cardíacos: Morbimortalidad

Grupos	I	II	III	IV	V	VI
Edad	0 a 30 d.	1 a 3 m.	3 a 24 m.	2 a 5 a.	5 a 15 a.	+ de 15 a.
Nº de casos	98	144	412	341	631	118
Accidentes graves no mortales	5	4	7	4	10	1
Muertos durante el cateterismo	4 (4,1 %)	1 (0,7 %)	3 (0,7 %)	1 (0,3 %)	2 (0,3 %)	(0 %)
Muertos hasta 24 horas después	6 (6,1 %)	2 (1,4 %)	10 (2,4 %)	(0 %)	(0 %)	(0 %)
Mortalidad total	10 (10,2 %)	3 (2,1 %)	13 (3,1 %)	1 (0,3 %)	2 (0,3 %)	(0 %)

to de izquierda a derecha con respecto a las más complejas que predominarán en el primer mes de la vida. Así mismo cobraron importancia las miocardiopatías y otros cuadros obstructivos.

Es de destacar que el cateterismo cardíaco en pacientes tan pequeños y graves con marcada hipoxemia y acidosis entraña cierto riesgo, inclusive en equipos experimentados, que debe ser cuidadosamente evaluado. De esta manera y analizando la morbimortalidad encontrada en el cateterismo cardíaco de 1744 pacientes,¹¹ de todas las edades (tabla II), vemos que la mortalidad global de lactantes menores de 3 meses representa un 5,3 por ciento (13 muertos) de los cuales sólo 5 (2 por ciento) ocurrieron durante el cateterismo. Debajo de los 30 días de edad la mortalidad es aún mayor. Estos hallazgos son en un todo similares a los encontrados en un estudio cooperativo realizado por 16 laboratorios en EE.UU. en 1968.¹² Se debe concluir que pese a que se trabaja con enfermos muy graves en insuficiencia cardíaca y a veces moribundos, el riesgo del cateterismo realizado por equipos entrenados justifica ampliamente los resultados que ofrece ya que permite el conocimiento anatómico y fisiopatológico de cada paciente y por lo tanto la conducta terapéutica médico o quirúrgica a seguir. Además durante el cateterismo se puede realizar la septostomía auricular con el balón de Rashkind capaz de mejorar considerablemente el cuadro de la insuficiencia cardíaca y la hipoxemia de pacientes con transposición de grandes vasos.

La septostomía auricular tiene por objeto ampliar la comunicación existente entre ambas aurículas (foramen oval permeable). Esto trae aparejado una mejor mezcla de sangre a ese nivel y una tendencia al equilibrio de las pre-

siones entre ambas aurículas con descompresión de la que presenta mayor presión.

Las cuatro situaciones (fig. 1) en que su uso está teóricamente indicado sería:

- En la transposición de los grandes vasos, principalmente en aquellos casos con septum interventricular intacto y sin ductus.
- En las anomalías totales del retorno venoso pulmonar.
- En las estenosis o atresias mitrales.
- En las estenosis o atresias tricuspídeas.

En el laboratorio de Hemodinamia de la División de Cardiología del Hospital de Niños de Buenos Aires, se han realizado 77 procedimientos con el balón de Rashkind, 65 de los cuales en transposiciones completas de los grandes vasos en donde la experiencia ha demostrado que se producen los mejores resultados.

En la figura 2 se exponen ejemplos de la mejoría obtenida en la saturación arterial y en la disminución de la presión media de la aurícula izquierda en 6 casos de transposición completa de los grandes vasos.

INDICACIONES QUIRÚRGICAS EN LA INSUFICIENCIA CARDÍACA DEL LACTANTE Y EL NIÑO

Como se desprende de todo lo expuesto anteriormente la insuficiencia cardíaca es generalmente y por fortuna, un cuadro tratable clínicamente. Una situación de descompensación o fallo orgánico, que ante tratamientos bien reglados puede controlarse satisfactoriamente y obtener así pacientes en condiciones clínicas favorables para que, en los casos que lo requieren, la cirugía pueda tener un pronóstico aceptable y riesgos dentro de límites normales.

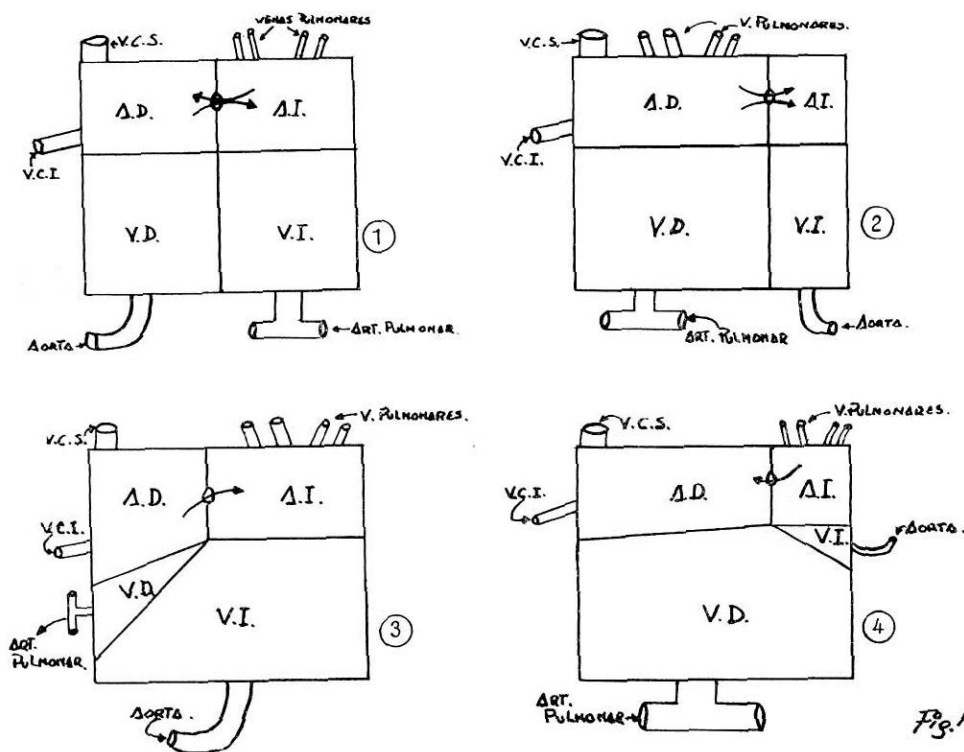


FIGURA 1

Transposición completa de grandes vasos (1). Anomalia total del retorno venoso pulmonar (2). Atresia tricuspídea (3). Atresia mitral (4).

Pero no siempre, a pesar del esfuerzo clínico, puede lograrse el control de la insuficiencia cardiopulmonar. Ya señalamos en párrafos anteriores, al hablar de las indicaciones quirúrgicas, de la gran responsabilidad cardiológica y pediátrica al indicar tratamiento quirúrgico a pacientes descompensados.

Desgraciadamente esta situación existe y en la medida que los grupos de trabajo mejoran su infraestructura, que se dispone de mejor hemodinamia y cirugía, estos pacientes que antes fallecían sin estudio y tratamiento, comienzan a reclamar una conducta activa por parte de los equipos como único medio de salvar esas vidas.

Son los lactantes los más numerosos en este tipo de situación. En el primer año de la vida se presentan algunos cuadros que son patognómicos y que mencionaremos. En primer lugar tenemos el ductus "maligno", denominación esta que indica el tipo de evolución clínica. Son pequeños pacientes, en quienes el tratamiento médico bien llevado, con digitálicos, diuréticos y cuidados dietéticos y pediátricos, no pueden compensar. La insuficiencia cardíaca se hace irreductible, el lactante con

su pulmón húmedo permanente, su disnea constante, exteriorizada por una inapetencia por dificultad de ingesta y rápida pérdida de estado general. En esta situación está indicada la intervención quirúrgica cualquiera sea el peso y edad, aún las primeras semanas. El procedimiento de elección de estos casos es la doble ligadura del ductus, para lograr una intervención rápida considerando la poca "tela" que ofrecen estos pacientes. Los ductus encontrados en estos pacientes corroboran y justifican el cuadro presentado, por su gran tamaño, en la mayor parte de ellos similar o casi similar al del arco aórtico. Si bien el riesgo operatorio es superior a la intervención normal del ductus, los resultados en nuestra experiencia son altamente satisfactorios no superando este riesgo el 5 por ciento.

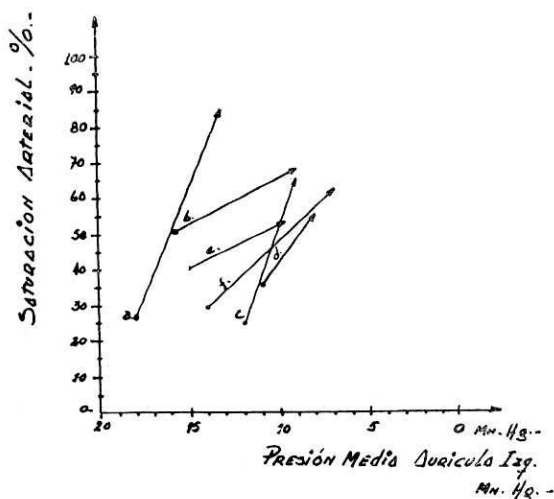
Otra patología capaz de provocar con frecuencia insuficiencia cardíaca en el lactante es la coartación de aorta. Estos pacientes, ante la ausencia de su pulso femoral, soplo irradiado al dorso etc., presentan además un importante agrandamiento cardíaco y toda la pléyade de signología de la insuficiencia cardíaca irreductible. Durante muchos años los cirujanos no

se animaron a intervenir estos lactantes, pero afortunadamente ya hace unos años se abordan con resultados satisfactorios. El problema planteado sobre el tamaño de la boca anastomótica residual queda minimizado ante la posibilidad de salvar la vida al paciente. De modo que la sutura término-terminal deja una boca que no crece, a lo sumo necesitará una nueva intervención posterior. Aún se encuentra en discusión el crecimiento de las bocas anastomóticas, y pese a trabajos experimentales que lo prueban como posible, no hay definitivo acuerdo. Pero una alternativa de interés es la realización de las técnicas de arterioplástica con parche de teflon o injerto autógeno, preferiblemente el primero. Esto puede permitir dejar un calibre definitivamente suficiente. Es de singular importancia vigilar la hipertensión arterial postoperatoria, con miras a una posible profilaxis de las arteritis mesentéricas.

Continuando con la patología del lactante, retomamos las comunicaciones interventriculares, ya mencionadas en párrafos anteriores. Como quedó dicho también, cuando estos cortocircuitos de izquierda a derecha adquieren un monto de singular importancia, se produce por los mecanismos ya mencionados un cuadro irreductible de insuficiencia cardíaca, que hace necesario recurrir al tratamiento quirúrgico como etapa final. Hasta hace poco tiempo el procedimiento de elección era el cerclaje de la arteria pulmonar o "banding". Este procedimiento si bien no es ideal y no está sustentado por bases fisiológicas muy sólidas permitió en muchos casos una espectacular mejoría de los pacientes, al disminuir el flujo pulmonar, permitiendo a estos lactantes salir de sus neumopatías repetidas. El riesgo

operatorio en nuestra experiencia es del orden del 10 al 15 por ciento, cifra muy baja dentro de la experiencia mundial. Pero sin duda esta intervención tiene inconvenientes, siendo uno de ellos la estenosis pulmonar que deja para la corrección completa posterior, y sobre todo no soporta el parangón con el cierre definitivo de la comunicación, si se logra hacerla con riesgo similar en igual edad. Actualmente con el advenimiento de la hipotermia profunda, estamos seguros que a breve plazo estos pacientes irán a corrección completa y que el banding será abandonado definitivamente. Con pacientes de alrededor de 8 kg de peso, realizamos ya hace tiempo el cierre con circulación extracorpórea y el riesgo no supera el 10 por ciento.

Siempre dentro del período del lactante y aún en el período de recién nacido tenemos la estenosis pulmonar valvular severa. El estudio hemodinámico a presión a los recién nacidos ha abierto la posibilidad a estos pacientes, en el sentido de que con un diagnóstico seguro, las posibilidades quirúrgicas son altamente promisorias. Así hace tiempo sometimos a cirugía a estos pequeños enfermos, que presentan cardiomegalias impresionantes, con gran insuficiencia cardíaca con presiones en ventrículo derecho que superan ampliamente las sistemias. Hemos empleado para ello la valvulotomía pulmonar sin circulación extracorpórea con clampeo de cavas, pero si bien el método dio buenos resultados, no nos satisfizo como procedimiento. Fue así que decidimos operarlos con circulación extracorpórea y con ella y tratándose siempre de perfusiones muy cortas hemos tenido muy buenos resultados siendo el riesgo quirúrgico



Curvas: a: 26 % a 84 % y 18 a 13 mm Hg. b: 50 % a 67 % y 16 a 19 mm Hg. c: 24 % a 65 % y 12 a 9 mm Hg. d: 36 % a 54 % y 11 a 8 mm Hg. e: 40 % a 52 % y 15 a 10 mm Hg. f: 30 % a 62 % y 14 a 7 mm Hg

del orden del 25 por ciento. Estos pacientes necesitan de un gran cuidado postoperatorio. En algunos casos se realizó la valvulotomía por el método de Brock, su riesgo es mayor pero no puede ser descartado, pues en algunos casos su indicación es precisa, sobre todo cuando por la premura, o condiciones del paciente, no se puede recurrir a circulación extracorpórea.

Las anomalías de retorno venoso, es otra patología, que debe ser intervenida cuando produce cuadros severos de insuficiencia cardíaca. Las anomalías totales de retorno son las que dan, lógicamente, los cuadros más severos. La corrección de acuerdo al tipo anatómico de cada una lleva un mayor o menor riesgo, siempre dentro de riesgos altos, del orden del 45 por ciento. La lipotimia profunda con parada circulatoria abre un futuro promisorio especialmente para esta patología.

Para terminar esta reseña de la cirugía en la insuficiencia cardíaca no podemos dejar de mencionar los cuadros de niños mayores (de 2 a 15 años), de insuficiencia mitral grave por lesión congénita o reumática.

En nuestra experiencia estos pacientes fueron sometidos a reemplazo de válvula por prótesis. Son enfermos muy severos y agotada la instancia clínica su único camino es el reemplazo valvular. Hemos operado 20 pacientes con dos enfermos fallecidos, lo que da un riesgo del 10 por ciento. La mejoría clínica es espectacular y ellos deben hacer tratamiento anticoagulante indefinido. Algunos de ellos podrán requerir el cambio ulterior de la prótesis, para adecuar su tamaño al crecimiento.

En síntesis, la cirugía tiene un lugar importante en la emergencia, lugar que es tanto más importante cuanto mejor es el nivel clínico hemodinámico y quirúrgico del centro que recibe estos enfermos.

II) Taponamiento cardíaco

El taponamiento cardíaco se debe a la acumulación de líquido en el pericardio que entorpece la dinámica cardíaca, produciendo un severo impedimento al lleno y a la evacuación del corazón y configurando un cuadro clínico de colapso circulatorio, que de no ser tratado puede provocar la muerte.

En el presente trabajo se quiere destacar la trascendencia del taponamiento cardíaco y la real emergencia clínico-quirúrgica que significa, señalando las etiologías más comunes, su fisiopatología y las manifestaciones clínicas que conducen a un diagnóstico precoz y a un tratamiento oportuno. Por esta razón el enfoque de las afecciones capaces de producir derrame pericárdico se hará destacando aquellas que con mayor frecuencia se asocian con taponamiento cardíaco, como se expone en el cuadro 2.

La pericarditis aguda "idiopática" probablemente responde a una etiología viral y generalmente existen antecedentes de infección respiratoria previa.

La pericarditis purulenta, probablemente la

CUADRO 2

Causas de taponamiento cardíaco

1) Pericarditis inflamatorias	<ul style="list-style-type: none"> Aguda idiopática (viral). Bacteriana. T.B.C. Fiebre reumática. Colagenopatías. Por radiación. Otras.
2) Pericarditis traumáticas	<ul style="list-style-type: none"> Accidental <ul style="list-style-type: none"> Por perforación. Por transudación. Quirúrgica <ul style="list-style-type: none"> Inmediata. Síndrome Post-pericardiotomía.
3) Pericarditis tumorales	<ul style="list-style-type: none"> Primitivas. Metastásicas.

causa más común de taponamiento en el lactante, se presenta casi siempre como complicación de una infección previa, que se establece por: contigüidad (neumonías o pleuresías supuradas, mediastinitis o abscesos subfrénicos), por vía hematogena (osteomielitis o septicemias) o por vía directa (traumática o quirúrgica).

La pericarditis postquirúrgica puede establecerse en forma inmediata por mal drenaje pericárdico, cuando existe hemorragia no advertida al cerrar el tórax y tardamente como expresión del síndrome postpericardiotomía. Este síndrome consiste en una reacción febril con compromiso exudativo pericárdico, a veces pleural consecutiva a la apertura del pericardio. Habitualmente ocurre desde unos pocos días, hasta algunas semanas después de la misma. Ocasionalmente se presenta en toracotomías simples como se ha visto en operaciones correctoras del ductus.

ALTERACIONES HEMODINÁMICAS Y SU REPERCUSIÓN CLÍNICA

El taponamiento cardíaco entorpece la dinámica cardíaca. La relación entre los signos y síntomas del taponamiento con el volumen del líquido pericárdico, depende del tamaño del paciente y de la rapidez de acumulación del líquido. Así 100 mml pueden dar taponamiento en lactantes pequeños y 2000 mml que se acumulan lentamente, no producirlo en un niño mayor. El aumento de la presión intracardíaca, la disminución del volumen ventricular y el consiguiente aumento de la presión venosa sistémica explican mucho de los hallazgos clínicos en esta emergencia.

Esta alteración hemodinámica provocada por el derrame pericárdico, también se puede observar en todas aquellas situaciones en donde el ventrículo tenga dificultad en su expansión tal como ocurre en pericarditis constrictiva, severas insuficiencias miocárdicas con dilatación cardíaca cuando el corazón llena el saco pericárdico a tensión y en fibroelastosis subendocárdica restrictiva.

Uno de los signos descriptos en el taponamiento cardíaco es el pulso paradojal en donde se observa una acentuación de la caída inspiratoria normal de la presión sistémica con aumento de la presión diastólica, mayor de 10 mm Hg. No es un signo patognomónico, ya que puede ocurrir en pericarditis constrictiva, dilatación miocárdica aguda y en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva (asmáticos etc.). La fisiopatología del pulso paradojal, estudiada por numerosos grupos de trabajo y todavía no totalmente aclarada, podría explicarse de la siguiente manera: En el taponamiento cardíaco existe una acentuada disminución en la presión efectiva del lleno ventricular izquierdo durante la inspiración y del gradiente de presión entre las venas pulmonares y la presión diastólica ventricular izquierda. Esto es debido a la dificultad con que el ventrículo se dilata en diástole provocando una disminución en el volumen sistólico ventricular izquierdo (eyección de cada latido) y en la presión arterial sistémica.^{1 2 3.}

En el taponamiento, la curva de presión ventricular muestra la configuración particular, con el característico "dip" diastólico o signo de la raíz cuadrada en el que la presión ventricular cae profundamente en diástole para elevarse rápidamente y continuar con un fin de lleno diastólico más alto que el normal.

El aumento inspiratorio de la presión venosa sistémica se traduce en la clínica por aumento inspiratorio de la ingurgitación yugular.⁴

CUADRO CLÍNICO

Los pacientes con taponamiento cardíaco, además de los signos y síntomas de la enfermedad primaria, procedimiento (cirugía) o accidente que lo produce, pueden presentar como antecedentes, fiebre, palidez, disnea progresiva, cianosis, edemas y ascitis.

Si se trata de un niño de segunda infancia, podrá manifestar dolor precordial, con irradiación al hombro, brazo izquierdo y espalda, que aumenta con la inspiración, la tos o los cambios de posición. Sin embargo, en el momento que consideramos de gran derrame, éste habrá desaparecido. Una evolución similar se observa con el frote pericárdico que suele atenuarse con el aumento del derrame.

Los signos que se encuentran habitualmente cuando se ha instalado un cuadro de taponamiento cardíaco son los siguientes: disnea con ortopnea, preferencia por la posición de plegaria mahometana, cianosis, ingurgitación yugular que aumenta en la inspiración (signo de

Kusmaul) disminución de la presión del pulso ("pulso paradojal"), disminución de la intensidad de los ruidos cardíacos, ruido diastólico, taquicardia, hepatomegalia, edemas y ascitis.

Radiológicamente se observa un corazón globuloso, por ensanchamiento de la base de la silueta cardíaca (imagen en botellón) y poco o ningún latido en fluoroscopia (corazón quieto), congestión pulmonar pasiva (generalmente menos intensa que en la insuficiencia cardíaca). Además se podrán detectar imágenes pleurales y/o pulmonares asociadas.

Las alteraciones electrocardiográficas no son constantes y de presentarse consisten en disminución del voltaje y cambios a nivel del segmento ST que se eleva en algunas derivaciones estándar y en las precordiales izquierdas.

En el lactante la signología clínica es menos definida por lo que debe ser cuidadosamente investigada. Los hallazgos obtenidos y el alto grado de sospecha conducirán al diagnóstico.

Otros métodos complementarios tales como: a) la angiografía, b) la radiología con inyección de anhídrido carbónico endovenoso con paciente en decúbito lateral izquierdo y c) el centellograma, suelen ser de utilidad siempre que los mismos no demoren el tratamiento del taponamiento cardíaco que debe basarse fundamentalmente en los hallazgos clínicos.⁵

TRATAMIENTO

Instalado el cuadro de taponamiento cardíaco la conducta médica consiste en: Colocar al paciente en reposo absoluto, en posición semisentada, en carpa de oxígeno. Administración de diuréticos de acción rápida, del tipo de la furseimida (lasix) o el ácido etacrínico por vía intravenosa o intramuscular a razón de 1 a 2 mg/Kg de peso. Si el cuadro mejorara dentro de la primera hora, todavía puede continuar la espera con administración de diuréticos y régimen hiposódico estricto. Si por el contrario el cuadro no remite o aun se exagera, con signos de descompensación cardiovascular progresiva y con aumento de la presión venosa central, deberá recurrirse a la intervención quirúrgica.

Se acepta como procedimiento más adecuado, realizar bajo anestesia general una toracotomía mínima a nivel del tercero y cuarto espacio intercostal izquierdo o subxifoidea izquierda siguiendo 4 cm el reborde costal.

La punción evacuadora debe ser considerada como un recurso de excepción frente a un paciente en gravísimo estado. En general no es efectiva y oscurece el cuadro cuando es negativa, demorando el tratamiento quirúrgico que suele realizarse con un riesgo mínimo.

Durante el acto quirúrgico se recogerá líquido de derrame para cultivo bacteriológico y viral (si es posible), estudios químicos y citológicos. Debe efectuarse también una biopsia de pericardio que además del examen anatomopatológico puede ser cultivada con el sentido de aclarar el diagnóstico. Se dejará drenaje que será retirado cuando la salida de líquido sea insignificante.

BIBLIOGRAFIA

Insuficiencia cardíaca

- 1 KREUTZER, R.; CAPRILE, J. A.; GONZALEZ PARENTE, A.; BERRI, G. y BECU L.: *Insuficiencia Cardíaca en el lactante*. Actas de las XV Jornadas Rioplatenses de Pediatría, Bs. As. 1958.
- 2 BERRI, G.: *Glucósidos cardiotónicos en pediatría*. Medicina Panamericana. Edición para el estudiante, 1958.
- 3 KREUTZER, R.: Tratamiento de las emergencias cardiovasculares en pediatría. *Rev. Hosp. Niños*, 2: 217, 1960.
- 4 BERRI G. G.: *Emergencias Cardiovasculares* del libro Terapéuticas y Profilaxis en Pediatría. Juan P. Garrahan y colaboradores. Editorial "El Ateneo" Bs. As.
- 5 KREUTZER, E. A.; BECU, L. y ALVAREZ, A.: Edema agudo del pulmón en la infancia. *Rev. Hosp. Niños*, 10: 38 y 99, 1968.
- 6 RODRIGUEZ CORONEL, A.: *Tratamiento quirúrgico de la insuficiencia cardíaca en el niño*. Federación Argentina de Cardiología. Tercer Congreso Nacional. Libro de Actas, pág. 101, 24 de mayo de 1970. Editorial Michelor, Córdoba.
- 7 BERRI, G. G.; ITHURRALDE, M.; RODRIGUEZ CORONEL, A. y SENET, O.: *La insuficiencia Cardíaca en el Niño*. Audiovisual editado por Laboratorios "Sandoz", 1971.
- 8 KREUTZER, E. A.: Consideraciones sobre los pacientes cardíacos internados en el Hospital de Niños. *Rev. Hosp. Niños*, 12: 171, 1970.
- 9 MILLER, R. y RODRIGUEZ CORONEL, A.: *Congenital Atrioventricular Block*. Cap. 49, pág. 1039 del Libro "Heart Disease in Infants, Children and Adolescents". Editado por A. Moss y F. Adams. The Williams and Wilkins Co., 1968.
- 10 RODRIGUEZ CORONEL, A.: Arritmias Cardíacas en Pediatría. *Rev. Hosp. Niños*. Año XIII, N° 52, pág. 181, diciembre 1971.
- 11 RODRIGUEZ CORONEL, A.; PERRIELLO M.; PEDRINI, M.; MERCADO, M. y GONZALEZ PARENTE, A.: Consideraciones sobre 174 Cateterismos Cardíacos. Período 1968-71. *Rev. Hosp. Niños*, en prensa, setiembre 1972.
- 12 *Cooperative Study on cardiac catheterization*, Edited by E. Braunwald and H. Swan. *Circulation*, Vol. 35 N° 5 (Suppl. N° 3), 1968.

Taponamiento cardíaco

- 1 GOLINKO, R. J.; KAPLAN, N. and RUDOLPH, A. M.: The mechanism of pulsus paradoxus during acute pericardial tamponade. *J. Clin. Investigation*, 42: 249, 1963.
- 2 GOLINDO, R. J.; RUDOLPH, A. M.; SCARPELLI, E. MAD; GOODMAN, N. L.: The mechanism of pulsus paradoxus during pericardial tamponade. *Circulation*, 24: 943, 1961.
- 3 SHARP, J. T.; BURNELL, I. I.; HOLLAND, J. F.; GRIFFITH, G. I. and GIANE, D. G.: Haemodynamics during induced cardiac tamponade in man. *Am. J. Med.*, 29: 640, 1960.
- 4 RUDOLPH, A. M. and CAYLER, G. G.: Cardiac catheterization in infants and Children. *Pediat. Clin. N. Amer.*, 5: 907, 1958.
- 6 O. MEALLIE, L. P.; LOWE, W. D. and BURCH, G. E.: Differentiation of massive pericardial effusion from cardiac dilation using I 131 albumin. *Am. Heart. J.*, 62: 453, 1961.