



Cardiología

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS pág. 87

Puntos clave

Actualmente la insuficiencia cardíaca se considera secundaria a la activación neurohormonal producida por la aparición de un gasto cardíaco disminuido.

El gasto cardíaco puede disminuir en los casos de alteraciones de la precarga (sobrecarga de volumen), de la poscarga (sobrecarga de presión), de la distensibilidad del músculo cardíaco y en presencia de arritmias.

Los síntomas y signos se agrupan según el ventrículo principalmente afectado: hepatomegalia y cianosis en el caso del ventrículo derecho; edema pulmonar e hipotensión en el caso del ventrículo izquierdo.

El tratamiento se basa en la administración de inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina y en los diuréticos. La digital se añadirá si no se controlan los síntomas.

Adquieren gran protagonismo la resincronización cardíaca, la ayuda mecánica ventricular y la desfibrilación automática, en los casos de disfunción ventricular grave y sobre todo con riesgo de muerte súbita.

Insuficiencia cardíaca

LUIS FERNÁNDEZ

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.
lffernandezp@hotmail.com

La insuficiencia cardíaca (IC) es un síndrome clínico que refleja la incapacidad del corazón para satisfacer las necesidades metabólicas del organismo, incluidos el crecimiento y el ejercicio. Esta es una de las múltiples definiciones de la enfermedad. De hecho, el concepto de IC ha ido evolucionando durante las últimas décadas, desde los años setenta, en que la atención se centraba en los síntomas ligados a la retención hidrosalina y las piedras angulares del tratamiento eran la digital y los diuréticos, hasta los noventa, cuando se produce la verdadera renovación terapéutica con el control de la activación neurohormonal en los sistemas renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) y nervioso simpático (SNS). Actualmente debe hablarse de una alteración circulatoria que se produce como consecuencia de la insuficiente respuesta de los mecanismos compensadores (hemodinámicos y neurohormonales) y/o de su propia activación¹⁻⁴.

Fisiopatología

La función del corazón como bomba se suele expresar como gasto cardíaco, que es la cantidad de sangre que el corazón bombea (volumen/latido) en la unidad de tiempo. Las variables por las que el gasto cardíaco puede llegar a estar disminuido se muestran en la tabla 1. Estas variables están relacionadas entre sí, y la alteración aguda o crónica de alguna de ellas pone en marcha una serie de mecanismos compensadores y de adaptación que tienden a mantener un gasto cardíaco normal, pero que a largo plazo contribuyen al propio fracaso ventricular y son los responsables de la aparición de los signos y síntomas de la IC^{1,5,6}. Estos mecanismos se pueden dividir en 2 grupos:

- Dilatación e hipertrofia ventricular. Se llama remodelado ventricular a cualquier cambio

estructural de la cavidad ventricular como respuesta a una alteración en las condiciones de carga (sobrecarga de presión o de volumen), e incluye tanto los cambios en la masa ventricu-

Tabla 1. Fisiopatología del gasto cardíaco disminuido

Alteración en la contractilidad (insuficiencia cardíaca sistólica)

Aumento de precarga (aumento del volumen de llenado ventricular)

Se produce dilatación ventricular

Cortocircuitos izquierda-derecha intra o extracardiacos

Aumento de poscarga (obstáculo al vaciado ventricular)

Se produce hipertrofia ventricular

Estenosis aórtica o pulmonar, coartación, hipertensión arterial

Alteración en la elasticidad y distensibilidad (insuficiencia cardíaca diastólica)

Representan la enfermedad del propio músculo cardíaco

Alteraciones primarias: miocardiopatías, rechazo de injerto

Alteraciones secundarias a otras enfermedades (endocrinológicas, neuromusculares, tumorales, de depósito, etc.)

Compresión extrínseca: pericarditis, derrame pericárdico

Postoperatorio: Fallot, Fontan

Alteraciones del ritmo y/o de la conducción (insuficiencia cardíaca sistólica/diastólica)

Bloqueo auriculoventricular completo congénito o adquirido

Taquiarritmias supraventriculares o ventriculares

Lectura rápida



El tratamiento clásico de la insuficiencia cardíaca (IC) ha sido modificado al comprender mejor los mecanismos fisiopatológicos que la desencadenan y que la mantienen. En la actualidad, se trata de controlar la activación neurohormonal en los sistemas renina-angiotensina-aldosterona y nervioso simpático.

Fisiopatología

A pesar de ser conceptos de nuevo cuño, el remodelado ventricular y la apoptosis inadecuada se han convertido en la base fisiopatológica contra la que hay que actuar para evitar la disfunción ventricular.

Las causas fisiopatológicas que pueden dar lugar a la aparición de bajo gasto cardíaco son las alteraciones en la contractilidad ventricular, las anomalías en su distensibilidad o relajación, y la presencia de arritmias o alteraciones de la conducción.

Síntomas y signos

Los síntomas y signos se inicián habitualmente con la aparición de taquicardia. Luego, dependiendo del ventrículo afectado, se manifiestan los efectos secundarios a la congestión venosa o fallo retrógrado (hepatomegalia en el caso del ventrículo derecho, edema pulmonar en el caso del ventrículo izquierdo), y los efectos de bajo gasto cardíaco o fallo anterógrado (cianosis en el caso del ventrículo derecho, hipotensión y síncope en el caso del izquierdo).

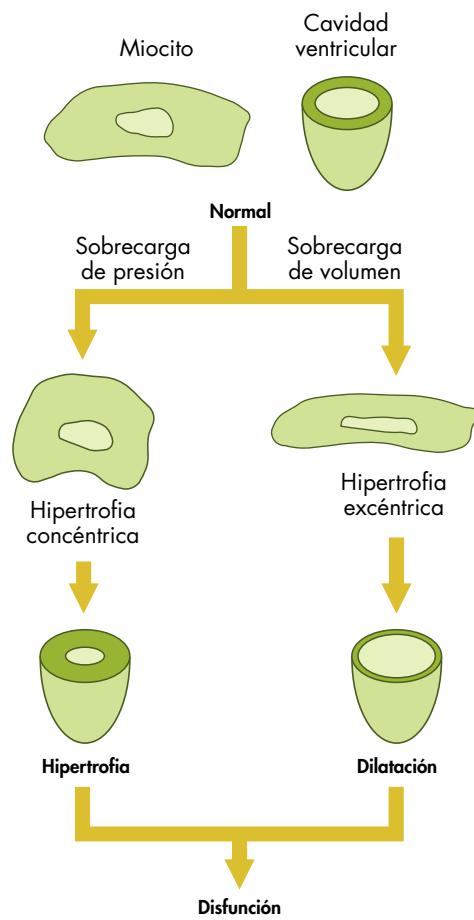


Figura 1. Remodelado ventricular. El miocito y la cavidad ventricular, tras estar expuestos a una sobrecarga, cambian su forma y tamaño para adaptarse a la nueva situación, que si se perpetúa acaba provocando disfunción del propio ventrículo.

lular como en la forma y tamaño (fig. 1). La hipertrofia y dilatación iniciales, eficaces en una primera fase, originan más tarde el verdadero remodelado miocárdico, acontecimiento desfavorable con gran consumo de oxígeno, el cual termina por originar un descenso patológico de la fracción de eyección. En este proceso es segura la participación de sustancias como la angiotensina II, la noradrenalina y algunas citocinas, aunque probablemente se impliquen otras más. Si la dilatación o la hipertrofia persisten, acabará por producirse disfunción ventricular⁷. Asociada al remodelado miocárdico está la apoptosis. Se trata de un proceso de necrosis celular con destrucción enzimática de su propio ADN (autodigestión) sin lisis de la membrana y sin consumo de oxígeno, en el que intervienen mediadores de la inflamación como las bradicininas, prostaglandinas y citocinas, y también la aldosterona, la angiotensina II, las catecolaminas y la hipoxia. Se dice que es un proceso de muerte programada, que puede afectar a cualquier órgano, permaneciendo en

constante equilibrio con su proliferación celular. Si la destrucción celular por apoptosis es insuficiente, predominarán los fenómenos proliferativos, y así se explica el fenómeno de remodelado ventricular e incluso ciertos procesos tumorales. Si, por el contrario, el proceso apoptótico es exagerado, habrá una progresiva atrofia y disfunción tanto de la célula como del órgano correspondiente⁸.

2. La activación de sistemas neurohormonales, fundamentalmente del SRAA. En efecto, al inicio de la IC, el SRAA y el SNS intentan mantener el flujo y la presión arterial provocando un aumento en la contractilidad ventricular, vasoconstricción periférica, y retención de agua y sodio. Cuando la IC se instala y se hace crónica, estos mecanismos producen efectos adversos, con un excesivo consumo de oxígeno, alteraciones importantes del metabolismo del calcio y de las proteínas contráctiles, lo que da lugar a dilatación ventricular (remodelado), pérdida de miocitos con sustitución por colágeno (apoptosis) y disfunción cardíaca^{5,9-11}. En las figuras 2 y 3 se detallan el esquema de activación de los 2 sistemas (SRAA y SNS) y los efectos de las sustancias finales de dicha activación.

Etiología

Las principales causas de IC en el niño se pueden agrupar en 5 grupos, según se detalla en la tabla 2. Existen asimismo multitud de clasificaciones atendiendo a la edad de aparición de la IC, que deben tomarse con precaución, ya que un desencadenante puede presentarse de forma temprana o, por el contrario, aparecer más tarde de lo esperado (tabla 3)². La aparición de bajo gasto cardíaco durante el postoperatorio de la cirugía de las cardiopatías congénitas es una situación especial. Suele deberse al menos a una de estas razones: daño miocárdico con disfunción sistólica y/o diastólica secundaria, presencia de lesiones residuales, espacio intratorácico muchas veces limitado, lo que produce un cuadro clínico de seudotaponamiento, y aparición de arritmias⁴.

Síntomas y signos clínicos

Se ha estimado que casi el 90% de los niños con cardiopatía congénita desarrollan IC durante el primer año de vida, y la mayoría antes de los 6 meses de edad⁵. Los 2 mayores signos de la presencia de cardiopatía congénita en el niño son la IC y la cianosis. Habitualmente, y con independencia de la causa subyacente, la prime-

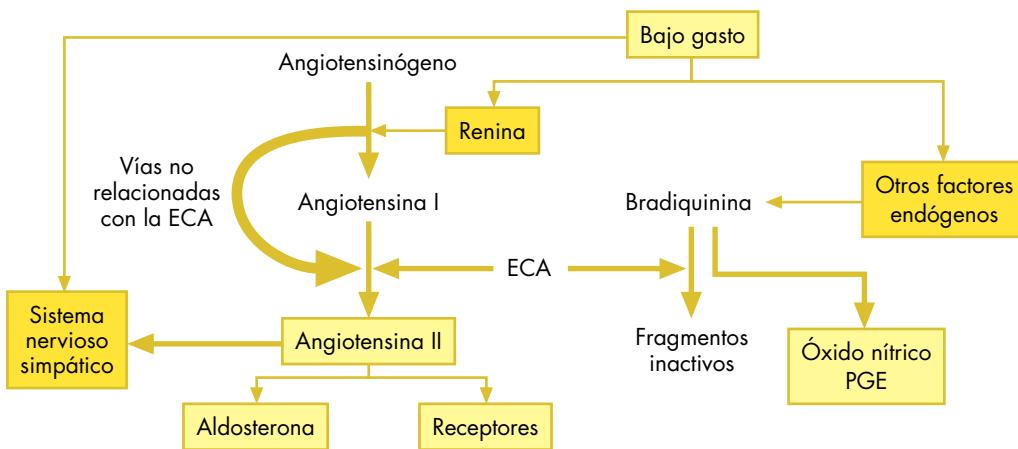


Figura 2. Esquema del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA). ¿Qué ocurre al producirse una disminución del gasto cardíaco? La activación de la renina, a través de la enzima de conversión de la angiotensina (ECA), ocasiona un aumento de la angiotensina II y la aldosterona. A su vez, el sistema nervioso simpático (SNS) y otros factores endógenos como el óxido nítrico y las prostaglandinas del grupo E (PGE) se ponen en marcha para controlar el gasto.



Métodos de diagnóstico

La realización de una detallada historia clínica es crucial para la correcta evaluación del niño con cardiopatía. Los padres que observan a su hijo a diario pueden no reconocer cambios su-

tiles que se pueden producir en corto espacio de tiempo. Por ejemplo, la cianosis puede describirse como "una coloración intensa" y no reconocerse como un hecho patológico. Es importante no olvidar que uno de los principales aspectos sobre los que interrogar a los padres de un lactante en la IC es la alimentación. La exploración debe ser completa e incluir la toma de la presión arterial en los miembros superiores e inferiores.

Los exámenes de laboratorio más útiles son la gasometría, el hemograma y una bioquímica completa. Es importante conocer el estado de la saturación de oxígeno y de la presión de anhídrido carbónico, así como del equilibrio

Lectura rápida

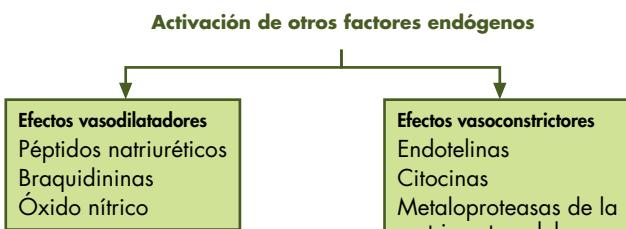


Métodos de diagnóstico

Medios de diagnóstico
Los principales medios diagnósticos para la valoración de la IC incluyen:

- Historia clínica detallada con especial atención a la alimentación y exploración completa, incluida determinación de la presión arterial en los 4 miembros.
 - Los exámenes de laboratorio más útiles comprenden la gasometría (saturación de oxígeno y equilibrio ácido-base), hemograma (anemia) y bioquímica (ionograma para control de tratamiento diurético).
 - La radiografía de tórax, el electrocardiograma y el ecocardiograma son herramientas fundamentales de diagnóstico anatómico y funcional, así como para el seguimiento del enfermo.

Figura 3. Consecuencias fisiopatológicas de la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA), del sistema nervioso simpático (SNS) y de otros factores endógenos. K: potasio, Mg: magnesio; O₂: oxígeno.



Lectura rápida



Tratamiento general

Los cuidados generales del niño con IC en su domicilio han de dirigirse a la detección temprana de los signos y síntomas que hagan preciso su ingreso hospitalario. En los lactantes ha de vigilarse la tolerancia alimentaria, y conviene mantener la cuna en un plano inclinado así como evitar un abrigo excesivo.

El niño mayor suele autolimitarse en su actividad física.

El niño con IC ingresado debe tener unos cuidados especiales, como la administración controlada de oxígeno (a veces contraindicada) y la monitorización en los casos graves. La fisioterapia y la aspiración de secreciones, beneficiosas sin duda, deben restringirse a los casos verdaderamente necesarios, ya que causan gran ansiedad.

Tratamiento específico

Los escasos estudios disponibles en el niño indican que las líneas generales del tratamiento para el adulto pueden aplicarse en la edad pediátrica, a pesar de las obvias diferencias entre un grupo de edad y otro: etiologías distintas y limitación del tratamiento en el caso de los niños, como es el tratamiento quirúrgico.



ácido-base, ya que en la hipoxia grave o en el bajo gasto mantenido puede aparecer acidosis metabólica que precise la administración de bicarbonato. También interesa conocer la hemoglobina del paciente, sobre todo en los primeros meses de vida, y más aún en los casos de cianosis, ya que la anemia es peor tolerada. Puede haber hiponatremia como expresión de retención acuosa. Las alteraciones del potasio son importantes tanto como expresión de destrucción celular en los casos de bajo gasto mantenido (hiperpotasemias) como durante el tratamiento diurético, sobre todo con furosemida (hipopotasemias). En los casos crónicos deben controlarse las funciones hepática y renal, pues pueden estar afectadas. La radiografía de tórax informa sobre el tamaño de la silueta cardíaca, que suele estar au-

mentado. Se puede calcular el índice cardiotóraco y sospechar la cavidad responsable de la cardiomegalia. Después ha de evaluarse el flujo pulmonar (aumentado, disminuido, congestión venosa) y su simetría o asimetría entre ambos pulmonares. Por último, en cardiología pediátrica hay que tener en cuenta la posibilidad de estar ante un caso de dextrocardia o de *situs inversus* toracoadominal.

En el electrocardiograma, las alteraciones en el eje del complejo QRS y la presencia de criterios de crecimiento de alguna cavidad pueden ayudar a conformar el diagnóstico de la cardiopatía subyacente. Puede también revelar alteraciones del ritmo o de la conducción.

El ecocardiograma es de realización obligatoria en todos los casos, no sólo para el diagnóstico pormenorizado de la alteración anatómica de base, sino también para la valoración de la función sistólica y diastólica en el momento de la exploración y durante la evolución. A veces se precisa la sedación del niño, y debe tenerse en

Tabla 2. Causas de insuficiencia cardíaca

Cardiopatías congénitas

Con cortocircuito izquierda-derecha: comunicación interventricular, canal auriculoventricular, ductus
Lesiones obstructivas: estenosis aórtica o pulmonar
Miocardiopatías

Cardiopatías adquiridas

Miocarditis
Fiebre reumática
Endocarditis infecciosa
Pericarditis

Arritmias

Taquicardia supraventricular paroxística
Fibrilación/flutter auricular
Taquicardia ventricular
Bloqueo auriculoventricular completo

Causas iatrogénicas

Daño quirúrgico miocárdico (ventriculotomía)
Sobrecarga de líquidos
Tratamiento oncológico (adriamicina)

Causas no cardíacas

Tirotoxicosis
Fistulas arteriovenosas periféricas grandes
Enfermedad pulmonar crónica
Enfermedades de depósito, conectivopatías, neuromusculares
Sepsis
Anemia grave
Insuficiencia renal
Hipertensión arterial

Tabla 3. Causas de insuficiencia cardíaca según la edad de aparición

En el feto

Anemia hemolítica secundaria a sensibilización Rh
Transfusión fetomaterna o fetofetal
Arritmias graves (supraventricular, ventricular, bloqueo auriculoventricular)
Los defectos anátomicos no suelen causar insuficiencia cardíaca
La presencia de insuficiencia auriculoventricular es de mal pronóstico

En el neonato y lactante pequeño

Defectos anátomicos
Malformación arteriovenosa
Origen coronario anómalo
Enfermedad de Kawasaki
Arritmias intensas
Disfunción miocárdica por sepsis, hipoglucemias, miocarditis, enfermedades de depósito, etc.

En el niño mayor y adolescente

Fiebre reumática
Miocarditis, endocarditis, pericarditis
Arritmias crónicas
Hipertensión arterial aguda (glomerulonefritis)
Enfermedades neuromusculares
Enfermedad pulmonar aguda o crónica
Hiperthyroidismo
Consumo de drogas

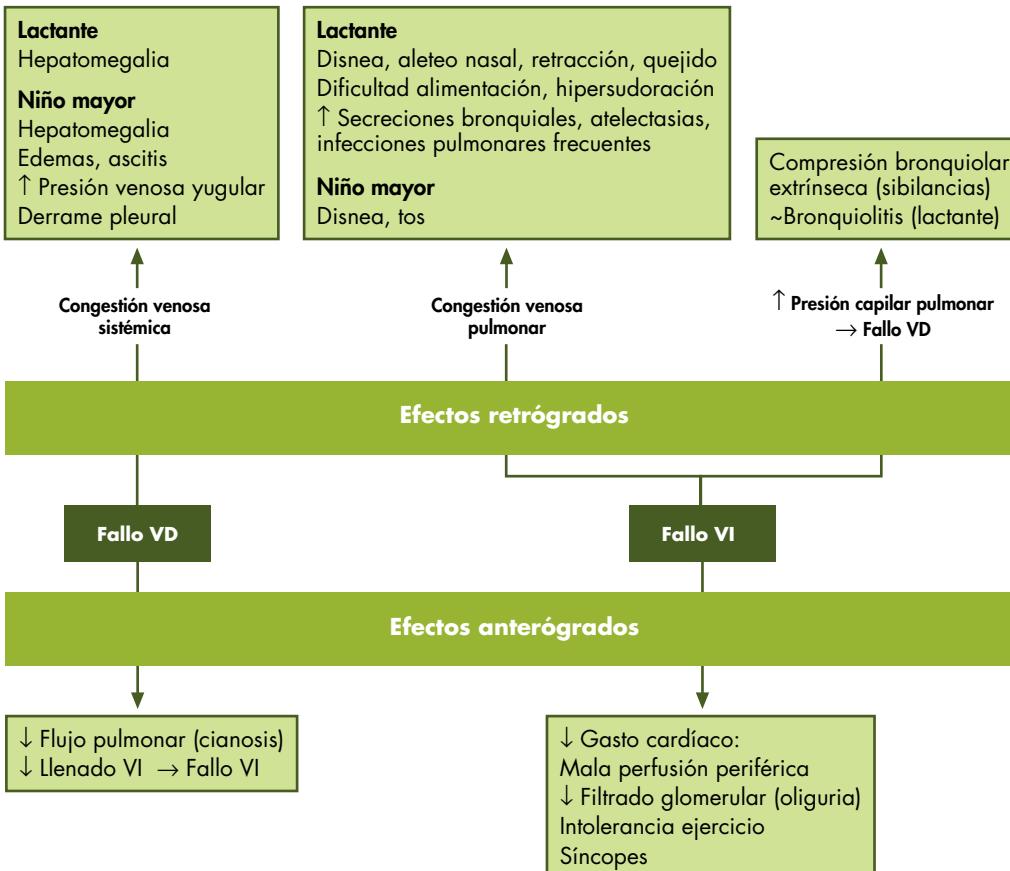


Figura 4. Esquema de los signos y síntomas más importantes tras producirse bajo gasto cardíaco según predomine el fallo del ventrículo derecho (VD) o del ventrículo izquierdo (VI).

cuenta que este procedimiento puede agravar a veces el estado clínico del enfermo. La pulsioximetría es un método de gran ayuda. En algunos niños la monitorización de la presión arterial de oxígeno durante la evolución puede ayudar a tomar decisiones sobre el tratamiento médico o quirúrgico. En el neonato, es ya clásico el test de hiperoxia en que se administra oxígeno al 100% en los casos en que existan dudas acerca de que la cianosis tenga un origen cardíaco o respiratorio.

Tratamiento general

Los cuidados del niño con IC que está en su domicilio han de dirigirse a la detección temprana de signos de alarma que hagan necesario su traslado a un centro hospitalario (taquipnea, cianosis, dificultad para alimentarse, etc.). En los niños pequeños con tendencia a la taquipnea se debe mantener la cuna en un plano inclinado para evitar que las vísceras abdominales dificulten la respiración, y evitar la pérdida acuosa excesiva (diarrea, excesivo abrigo). A medida que el niño crece y la IC permanece, el enfermo va autolimitando su actividad física. Los padres deben conocer la dieta de su hijo

(hipercalórica en muchos casos) y recibir información sobre la manera de alimentarle, sobre todo en las edades más tempranas, en las que es preciso mucho cuidado y paciencia para no forzar al pequeño en una situación que representa para él un gran esfuerzo¹⁻³.

El niño hospitalizado con IC requiere unos cuidados especiales:

–Oxígeno en ambiente húmedo. Hay que administrarlo de la forma más cómoda posible para el enfermo (gafas nasales, carpeta, mascarilla). Además, es preciso tener en cuenta 2 situaciones: *a)* algunas cardiopatías son dependientes de ductus y contraíndican su administración, y *b)* en los casos de cortocircuito izquierda-derecha la vasodilatación del lecho pulmonar que provoca el oxígeno puede aumentar dicho cortocircuito y agravar los síntomas de congestión pulmonar.

–En los casos con afectación del estado general deben monitorizarse el electrocardiograma y la saturación de oxígeno.

–Se debe mantener la cama o la cuna en un plano inclinado para evitar la compresión abdominal.

–La nebulización, la aspiración de secreciones y la fisioterapia respiratoria, justificadas en los casos graves de cortocircuito izquierda-derecha,

Lectura rápida



Insuficiencia cardíaca aguda

La IC aguda es un cuadro clínico grave con elevada tasa de mortalidad (25%). Sigue ser preciso el ingreso en una unidad de cuidados intensivos. Se intenta mantener un estado hemodinámico correcto con dopamina o adrenalina y diuréticos, y muchas veces se precisa la intubación traqueal, sobre todo en el neonato. Se usa milrinona en los casos con hipertensión pulmonar.

En los últimos años han cobrado protagonismo los métodos no farmacológicos para el tratamiento de la IC aguda. La membrana de oxigenación extracorpórea, los dispositivos de ayuda ventricular como el balón de contrapulsación aórtico y la resincronización de la conducción auriculoventricular con electrodos epicárdicos se emplean cada vez más en los casos de disfunción ventricular grave posquirúrgica y como tratamientos puente hacia el trasplante cardíaco.



Lectura rápida



Insuficiencia cardíaca crónica

En la actualidad, su tratamiento se basa en el uso de los inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) y en los diuréticos. Los primeros son los fármacos más estudiados en el paciente pediátrico y se ha demostrado su eficacia en la IC de cualquier etiología. Los segundos son los compuestos que alivian con mayor rapidez los síntomas de la enfermedad.

Los bloqueadores beta han demostrado un efecto muy beneficioso en los casos de miocardiopatía y en los cortocircuitos izquierda-derecha, asociados a IECA y diuréticos.

La digital, todavía usada como fármaco de primera fila para el tratamiento de la IC crónica, está experimentando una severa revisión en sus indicaciones al no demostrarse que reduzca la mortalidad, y en estos momentos su indicación queda restringida a los casos en los que el tratamiento con IECA y diuréticos no es efectivo.

También en la IC crónica el tratamiento no farmacológico está de gran actualidad. La implantación de electrodos en la aurícula derecha y en ambos ventrículos permite la resincronización permanente de la conducción eléctrica cardíaca de estos enfermos, a los que a veces hay que asociar un desfibrilador automático implantable en los casos con riesgo de muerte súbita.



deben efectuarse sólo cuando sea necesario, no de manera sistemática, ya que provocan gran ansiedad e irritabilidad.

-Dieta. Como en el enfermo en régimen ambulatorio, debe restringirse en lo posible la cantidad de líquidos a ingerir, con el aporte calórico suficiente.

Tratamiento específico

La mayoría de las pautas terapéuticas para la edad pediátrica han surgido de la experiencia acumulada en el adulto. A pesar de esta dependencia, el pediatra debe seguir reivindicando la peculiaridad del niño frente al adulto: por una parte, la etiología es radicalmente distinta, y por otra, el tratamiento médico de la IC en la edad infantil tiene un límite, ya que para la mayoría de los casos existe un tratamiento quirúrgico eficaz^{9,12,13}.

Insuficiencia cardíaca aguda

No es una entidad frecuente en el niño. La mayoría de las veces aparece al inicio de una miocarditis o durante el postoperatorio más o menos inmediato de la cirugía de las cardiopatías congénitas. Es un cuadro que suele comprometer la vida del niño: la tasa de mortalidad no ha cambiado durante los últimos 40 años, situándose en un 25%⁴.

Insuficiencia cardíaca aguda en el neonato y el lactante. Un recién nacido o lactante pequeño gravemente enfermo por IC aguda debe ingresar en una unidad de cuidados intensivos. El tratamiento inicial comprende el mantenimiento de la vía respiratoria permeable (muchas veces con intubación traqueal) y de un estado hemodinámico lo más estable posible, con la administración de dopamina, diuréticos, calcio y bicarbonato. La adrenalina suele ser una alternativa a la dopamina. Sin embargo, la dobutamina está cada vez más en desuso dado que provoca un gran consumo de oxígeno y posee un alto poder arritmogénico. Los inhibidores de la fosfodiesterasa (milrinona) sólo se indican en presencia de hipertensión pulmonar (son muy útiles durante el postoperatorio inmediato). En la mayoría de las ocasiones se precisan la canalización de una vía venosa central y la administración empírica de antibióticos.

Lo correcto sería efectuar cuanto antes un ecocardiograma para llegar al diagnóstico etiológico de la IC. De todos modos, el tratamiento empírico con prostaglandinas E₁ con objeto de mantener el ductus abierto ha salvado y sigue salvando muchas vidas en los casos con circula-

ción pulmonar o sistémica dependiente del ductus, por lo que su uso ante un enfermo sin pulsos femorales o con intensa cianosis está plenamente justificado.

En los casos de taquicardia supraventricular mantenida, puede ser necesaria una cardioversión eléctrica, cuando los antiarrítmicos indicados hayan resultado ineficaces.

Insuficiencia cardíaca aguda en el niño mayor. También en este grupo de edad está indicado el ingreso del enfermo en la unidad de cuidados intensivos con el mismo esquema terapéutico que el lactante.

Dentro del campo de los inotrópicos, se están empezando a utilizar unos fármacos cuya propiedad estriba en el aumento de la sensibilidad de los miofilamentos al calcio y que poseen efectos vasodilatadores sistémicos y pulmonares. Se trata del levosimendán y el primobendán, y en ellos hay depositadas muchas esperanzas para el tratamiento del fallo cardíaco agudo posquirúrgico¹⁴.

Por otro lado, los nuevos tratamientos no farmacológicos se están extendiendo rápidamente al campo pediátrico a partir de la experiencia acumulada en el adulto con fallo miocárdico agudo. Se trata de la membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), los dispositivos de ayuda ventricular, sobre todo el balón de contrapulsación aórtico, y la resincronización auriculoventricular mediante electrodos epicárdicos temporales en los casos de disfunción ventricular grave posquirúrgica. Aunque no exentas de complicaciones, estas técnicas se están usando en muchas ocasiones como tratamientos de sostén hasta la realización de un trasplante cardíaco¹⁵⁻¹⁹.

Insuficiencia cardíaca crónica

Es en este campo donde se han producido las mayores novedades en los últimos años, siempre de la mano de los exhaustivos ensayos clínicos, estudios y protocolos que continuamente surgen desde la patología cardíaca del adulto^{9,20-23}.

Los últimos trabajos en niños coinciden en señalar que las piedras angulares del tratamiento de la IC crónica (ICC) son los inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) y los diuréticos.

Inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina. Actualmente se admite sin ninguna duda que la inhibición del SRAA proporciona una mejoría sintomática y pronóstica a los enfermos de ICC. Los IECA inhiben la enzima de conversión de la angiotensina I en angiotensina II, lo que produce un descenso de aldosterona y noradrenalina. Además aumentan las concentraciones de cininas, con efectos vasodilatadores y liberadores de óxido nítrico y pros-

taglandinas. Existe multitud de compuestos (captopril, enalapril, etc.), todos ellos de parecida eficacia, y su uso debe personalizarse teniendo presente la frecuente aparición de tos irritativa (10-15%). Son los fármacos más estudiados en la edad pediátrica y han demostrado un gran valor en los casos de cortocircuitos izquierda-derecha y en el período postoperatorio^{10,13,24}. Existen otros fármacos inhibidores del SRAA. Los antagonistas de los receptores de la angiotensina II, de uso cada vez más frecuente en el adulto, actúan en el punto final del SRAA. Se han demostrado eficaces en la disfunción diastólica (véase más adelante), al inhibir el remodelado ventricular. En el niño se ha ensayado con losartán en la disfunción del ventrículo de recho tras cirugía tipo Mustard, con resultados esperanzadores²⁵. Por último cabe mencionar los antagonistas de la aldosterona, sustancia que, además de retener sodio y agua, produce vasoconstricción arteriolar por estímulo del SNS y fibrosis miocárdica. La espironolactona, que también actúa al final del SRAA, bloquea los receptores de aldosterona, favorece la diuresis y ahorra potasio. Ocasiona ginecomastia dolorosa en el 10% de los varones. Su uso, asociado a diuréticos de asa, está muy extendido. Existen pocos estudios en el niño²⁶.

Diuréticos. Son los fármacos más utilizados en el tratamiento de la IC, a causa de la rapidez con que alivian los principales síntomas, como son los derivados de la congestión venosa y pulmonar. Últimamente se les achaca un efecto estimulador del SRAA y del SNS, por lo que se aconseja su uso en combinación con los IECA. El diurético más utilizado es la furosemida. Se está desarrollando un nuevo compuesto, la torasemida, con mejor biodisponibilidad y efecto más prolongado²⁷.

Bloqueadores beta. A pesar de su efecto inotrópico negativo, estos fármacos han demostrado su efecto beneficioso a largo plazo en el tratamiento de la ICC de cualquier etiología. Su acción, la inhibición competitiva y directa de los receptores betaadrenérgicos cardíacos, produce disminución de la frecuencia cardíaca y de la contractilidad, al tiempo que inhibe el remodelado ventricular. Los estudios más recientes en el niño con carvedilol y metoprolol han demostrado una mejoría significativa de los pacientes en cuanto a síntomas, función sistólica y diastólica y presión arterial pulmonar, tanto en casos de miocardiopatía como en cortocircuitos izquierda-derecha que no mejoran con el tratamiento con diuréticos, IECA y digital²⁸⁻³⁰.

Digoxina. Es del tratamiento farmacológico más antiguo para la ICC (más de 200 años) y

el único fármaco con inotropismo positivo, que actualmente se administra a largo plazo. A pesar de que su uso continúa vigente, está generando notables controversias en las últimas décadas. La digital no disminuye la mortalidad en la ICC, sólo reduce el número de hospitalizaciones. Este hecho, unido a su potencial toxicidad (bloqueo auriculoventricular, efectos arritmogénicos), hace que la digoxina, tanto en los protocolos para el adulto como para el niño, aparezca indicada sólo en los casos de fibrilación auricular rápida y en los de ICC en ritmo sinusal que no responden al tratamiento previo con diuréticos, IECA y, probablemente, espironolactona³¹.

Nuevos tratamientos. Se están llevando a cabo numerosos ensayos con otros fármacos, todos ellos con el fin de evitar, además de los síntomas acompañantes de la IC, la aparición final de los fenómenos de remodelado ventricular y apoptosis^{9,20-22}.

Los péptidos natriuréticos son sustancias endógenas beneficiosas con efecto vasodilatador, natriuréticas, que disminuyen la proliferación celular y evitan la fibrosis miocárdica. Sus concentraciones en sangre están bajas en los casos de IC. Actualmente, para elevar su concentración plasmática se pueden administrar directamente (neseritide), o evitar su degradación (omapatrilato), con resultados esperanzadores^{21,32}.

Algo más ensayados en el ámbito pediátrico están los antagonistas de la endotelina (bosentán). En la ICC se ha demostrado la existencia de una disfunción endotelial, entendida como el deterioro de la vasodilatación dependiente del endotelio y atribuible a un descenso en la síntesis endotelial de óxido nítrico. En el niño, estas sustancias se han ensayado sobre todo en casos de hipertensión pulmonar primaria o en la secundaria a cortocircuitos izquierda-derecha, con resultados variables³³.

Otros fármacos como los antagonistas de la vasopresina, los inhibidores de las vasozeptidasas, los antagonistas del factor de necrosis tumoral o los bloqueadores de las caspasas se encuentran en fase de ensayo clínico o experimental. Aún es pronto para saber su verdadera utilidad en los enfermos con IC^{9,22,23}.

Por último, y aún en fase de experimentación, el tratamiento genético es uno de los caminos con más futuro. Se trabaja sobre la expresión o inhibición de ciertos genes, para lo cual se requiere la correcta selección del gen y la obtención de un vector apropiado para su transporte y expresión³⁴.

Tratamiento no farmacológico. Como ya se ha comentado para la IC aguda, la resincroniza-

Bibliografía recomendada

Goldman AP, Cassidy J, De Leval M, Haynes S, Brown K, Whitmore P, et al. The waiting game: bridging to pediatric heart transplantation. Lancet. 2003;362:1967-70.

Se trata de una publicación reciente en la que se estudia a 22 niños con miocardiopatía a quienes se les aplica un soporte mecánico como método de supervivencia hasta la realización del trasplante. Se concluye que este programa de asistencia mecánica disminuye la mortalidad durante la espera para el trasplante y que la membrana de oxigenación extracorpórea es la forma más segura de conseguirlo, sin que en la actualidad haya un método de asistencia mecánica eficaz para la edad pediátrica.

Tamargo J, López-Sendón J. Bases y evidencias clínicas de los efectos de los nuevos tratamientos farmacológicos en la insuficiencia cardíaca. Rev Esp Cardiol. 2004;57:447-64.

Estudio exhaustivo y actualizado de las nuevas pautas de tratamiento de la insuficiencia cardíaca crónica en el adulto. La publicación abarca toda la gama de fármacos, desde los más antiguos hasta las últimas novedades.



Bibliografía recomendada

Shaddy RE, Curtin EL, Sower B, Tani LY, Burr J, LaSalle B, et al. The pediatric randomized carvedilol trial in children with chronic heart failure: rationale and design. *Am Heart J.* 2002;144:383-9.

Uno de los escasos ensayos clínicos en la edad pediátrica, dedicado al carvedilol, en un grupo de 150 niños con una gran variedad de causas de disfunción sistólica. Además de comprobar la mejoría de los síntomas, se discuten las diferentes pautas de tratamiento de este fármaco.

Barst RJ, Ivy D, Dingemanse J, Widlitz A, Schmitt K, Doran A, et al. Pharmacokinetics, safety and efficacy of bosentan in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. *Clin Pharmacol Ther.* 2003;73:372-82.

Esperanzador artículo con uno de los nuevos tratamientos para la hipertensión pulmonar, el bosentán, en este caso en la edad pediátrica. Como otros muchos estudios en niños, el número de casos es reducido, pero confirma la utilidad del fármaco.

ción cardíaca pretende reestablecer la sincronía de la conducción eléctrica entre aurículas y ventrículos. En los casos de ICC se implantan un dispositivo subcutáneo y electrodos intracavitarios en la aurícula derecha, ventrículos derecho e izquierdo (seno coronario). Existe mínima experiencia en niños, pero se vaticina un gran desarrollo terapéutico para los casos avanzados de disfunción sinusal (transposición con corrección tipo Mustard, ventrículo único, etc.), así como asociado con el desfibrilador automático implantable, ya experimentado en la edad pediátrica, sobre todo en los enfermos con riesgo de muerte súbita (miocardiopatías, arritmias graves, etc.)^{35,36}.

Disfunción diastólica

La llamada disfunción ventricular con fracción de eyección normal es más frecuente en el campo pediátrico de lo que cabría suponer. En algunos casos aparece durante la historia natural de la cardiopatía (miocardiopatías, ventrículo único), y otras tras su corrección quirúrgica (Fallo, Fontan). La rigidez ventricular que la caracteriza provoca restricción al llenado y congestión venosa. Los esquemas terapéuticos aceptados actualmente para el adulto, y extrapolados al niño, asocian bloqueadores beta, diuréticos a dosis bajas y tal vez los antagonistas de los receptores de la angiotensina II^{9,11,12,22}.

Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología

■■ Metaanálisis

■■■ Ensayo clínico controlado

1. Antúnez Jiménez ML, Baño Rodrigo A, Quero Jiménez M. Insuficiencia cardíaca, hipoxemia y crisis hipoxémicas. En: Sánchez PA, editor. Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Barcelona: Salvat; 1986. p. 1102-19.
2. Freed MD. Congestive heart failure. En: Fyler DC. Nadas' pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley and Belfus; 1992. p. 63-72.
3. Talner NS. Heart failure. En: Moss AJ, Adams FH editors. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995. p. 1746-73.
4. ● Burch M. Heart failure in the young. *Heart.* 2002;88:198-202.
5. Bassin M, Coremans C. Insuffisance cardiaque chronique chez l'enfant: données physiopathologiques récentes et implications thérapeutiques. *Arch Pédiatr.* 2001;8:1099-107.
6. Kay JD, Colan SD, Graham TP. Congestive heart failure in pediatric patients. *Am Heart J.* 2001;142:923-8.
7. ● Cohn JN, Ferrari R, Sharpe NJ. Cardiac remodelling – concepts and clinical implications. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:569-82.
8. ● Wencker D, Chandra M, Nguyen K, Miao W, Garantziotis S, Factor SM. A mechanism role for cardiac myocyte apoptosis in heart failure. *J Clin Invest.* 2003;111:1497-504.
9. Lopera G, Castellanos A, De Marchena E. Nuevos fármacos en insuficiencia cardíaca. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:624-34.
10. O'Laughlin MP. Congestive heart failure in children. *Pediatr Clin North Am.* 1999;46:263-73.
11. Balaguru D, Artman M, Auslander M. Management of heart failure in children. *Curr Probl Pediatr.* 2000;30:1-35.
12. Shaddy RE. Optimizing treatment for chronic congestive heart failure in children. *Crit Care.* 2001;29 Suppl 10:237-40.
13. Ross RD. Medical management of chronic heart failure in children. *Am J Cardiovasc Drugs.* 2001;1:37-44.
14. Folath F, Cleland JGF, Just H, Papp JGY, Schollz H, Peuhkurinen K, et al. Efficacy and safety of intravenous levosimendan compared with dobutamine in severe low-output heart failure (the LIDO study): a randomised double-blind trial. *Lancet.* 2002;360:196-202.
15. Janousek J, Vojtovic P, Hucin B, Tlaskal T, Gebauer RA, Gebauer R, et al. Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol.* 2001;88:145-52.
16. Shekerdemian L. Nonpharmacologic treatment of acute heart failure. *Curr Opin Pediatr.* 2001;13:240-6.
17. ● Duncan BW. Mechanical circulatory support for infants and children with cardiac disease. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:1670-7.
18. McMahon AM, Van Doorn C, Burch M, Whitmore P, Nelinian S, Rees P, et al. Improved early outcome for end-stage dilated cardiomyopathy in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:1781-7.
19. ●● Goldman AP, Cassidy J, De Leval M, Haynes S, Brown K, Whitmore P, et al. The waiting game: bridging to pediatric heart transplantation. *Lancet.* 2003;362:1967-70.
20. Remme WJ, Swedberg K. Comprehensive guidelines for the diagnosis and treatment of chronic heart failure. Task force for the diagnosis and treatment of chronic heart failure of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2002;4:11-22.
21. McMurray J, Pfeffer MA. Nuevas opciones terapéuticas para la insuficiencia cardíaca congestiva. Partes I y II. *Circulation* (ed. esp.). 2002;105:358-71.
22. ●● Tamargo J, López-Sendón J. Bases y evidencias clínicas de los efectos de los nuevos tratamientos farmacológicos en la insuficiencia cardíaca. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:447-64.
23. Klein L, O'Connor CM, Gattis WA, Zampino M, De Luca L, Vitarelli A, et al. Pharmacologic therapy for patients with chronic heart failure and reduced systolic function: review of trials and practical considerations. *Am J Cardiol.* 2003;91 Suppl:18F-40F.
24. ● Thompson LD, McElhinney DB, Culbertson CB, Hardy CE, Brook MM, Reddy VM, et al. Perioperative administration of angiotensin-converting enzyme inhibitors decreases the severity and duration of pleural effusions following bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Cardiol Young.* 2001;11:195-200.
25. Lester SJ, McElhinney DB, Vilora E, Reddy GP, Ryan E, Tworetzky W, et al. Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2001;88:1314-6.
26. Ringel RE, Peddy SB. Effect of high-dose spironolactone on protein-losing enteropathy in patients with Fontan palliation of complex congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2003;91:1031-2.
27. Cohn JN. Optimal diuretic therapy for heart failure. *Am J Med.* 2001;111:577.
28. ●● Shaddy RE, Curtin EL, Sower B, Tani LY, Burr J, LaSalle B, et al. The pediatric randomized carvedilol trial in children with chronic heart failure: rationale and design. *Am Heart J.* 2002;144:383-9.
29. Buchhorn R, Hulpke-Wete M, Bartmus D, Wessel A, Bursch J. Propranolol treatment of congestive heart failure in infants with congenital heart disease: The CHF-PRO-INFANT Trial. *Int J Cardiol.* 2001;79:167-73.
30. Azeka E, Franchini JA, Valler C, Alcides E. Delisting of infants and children from the heart transplantation waiting list after carvedilol treatment. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:2034-8.
31. ●● Digitalis Investigation Group. The effect of digoxine on mortality and morbidity in patients with heart failure. *N Engl J Med.* 1997;336:525-33.
32. Mir TS, Marohn S, Läer S, Eiselt M, Grollmus O, Weil J. Plasma concentrations of N-Terminal pro-brain natriuretic peptide in control children from the neonatal to adolescent period ad in children with congestive heart failure. *Pediatrics.* 2002;110:e76.
33. ●● Barst RJ, Ivy D, Dingemanse J, Widlitz A, Schmitt K, Doran A, et al. Pharmacokinetics, safety and efficacy of bosentan in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. *Clin Pharmacol Ther.* 2003;73:372-82.
34. Del Monte F, Harding SE, Schmidt U, Matsui T, Kang ZB, Dec W, et al. Restoration of contractile function in isolated cardiomyocytes from failing human hearts by gene transfer of SERCA2a. *Circulation.* 1999;100:2308-11.
35. Abraham WT. Cardiac resynchronization therapy: a review of clinical trials and criteria for identifying the appropriate patient. *Rev Cardiovasc Med.* 2003;4 Suppl 2:30-7.
36. ●● Chatrath R, Porter CB, Ackerman MJ. Role of transvenous implantable cardioverter-defibrillators in preventing sudden death in children, adolescents and young adults. *Mayo Clin Proc.* 2002;77:226-31.