

“Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica”

J. Santos de Soto

Presidente S. de Cardiología Pediátrica de la AEP.

En las primeras décadas del siglo XX, el estudio de las Cardiopatías Congénitas (CC) tan sólo tenía interés académico, ya que como escribía el profesor John Lovett en 1926 “afortunadamente el diagnóstico de la lesión exacta no es de gran importancia... no hay tratamiento curativo ni cosa alguna que disminuya las deformidades o favorezca el cierre de las aberturas anormales. Por tanto, el tratamiento debe ser higiénico y sintomático”.

El primer tratado sobre C.C. se debe a M. Abbott¹, médico canadiense cuyos trabajos culminaron en 1936 en el clásico “Atlas of Congenital Heart Disease”; basado en el estudio de 1.000 especímenes cardíacos con ordenada clasificación de las anomalías, incluyendo información de su historia natural. Una gran contribución al desarrollo de la Cardiología Pediátrica (C.P.) se debe a la Dra. Helen B. Taussig², directora de la clínica cardíaca de niños de la Universidad Johns Hopkins.

Esta autora desarrolló una gran capacidad para llegar al diagnóstico clínico mediante estudio meticuloso de todos los detalles clínicos del paciente. Sus observaciones las plasmó en su obra clásica “Congenital Malformations of the Heart” publicada en 1947.

La década de los años 40 marcó el comienzo de la era moderna en el estudio de las C.C. y por tanto el comienzo del desarrollo de la Cardiología Pediátrica. La publicación por Gross³ en 1939 del cierre quirúrgico con éxito del Ductus arterioso, seguido de la reparación quirúrgica de la Coartación de Aorta por Crafoord⁴ y la paliación quirúrgica de la Tetralogía de Fallot por Blalock y Taussig⁵ en 1945, provocó un nuevo interés por el estudio de las C.C., que se fue incrementando con el desarrollo en los años 50 de la cirugía a corazón abierto⁶⁻⁸, técnica que abrió el camino para el tratamiento quirúrgico de la mayoría de C.C.

Estos avances quirúrgicos unidos a los estudios anatomoclínicos y al desarrollo de nuevas tecnologías como la Electrocardiografía, Radiología y Cateterismo Cardíaco determinaron, junto al gran esfuerzo de Cardiólogos y Cirujanos pioneros, el gran desarrollo de la subespecialidad que hoy conocemos como Cardiología Pediátrica.

Respecto a la regulación administrativa, en 1957 se creó en Estados Unidos la Sección de Cardiología de la "American Academy of Pediatrics". La subespecialidad de Cardiología Pediátrica fue formalmente establecida en 1961, cuando fueron instituidos los primeros exámenes de cualificación por el "Sub-Board of Pediatrics Cardiology".

En España, el desarrollo de la Cardiología Pediátrica surge como subespecialidad pediátrica con la apertura de los Hospitales Infantiles de la Seguridad Social de "La Paz" en Madrid en 1965 y "Valle de Hebrón" en Barcelona en 1967. En la misma época se crean también Secciones de C.P. en los grandes Hospitales Infantiles públicos de Bilbao, Sevilla, Valencia y Zaragoza. Todas estas Unidades de C.P. continúan hoy a pleno rendimiento junto a nuevas Unidades de creación posterior en otros Centros Hospitalarios. Actualmente es inminente el reconocimiento oficial de la C.P. como

"Área de Capacitación Específica", a la que se podrá acceder desde la Pediatría o la Cardiología, según los preceptos que se desarrollarán en un "Real Decreto".

En mi opinión, hay cinco pilares en los que se fundamenta el extraordinario desarrollo que hoy presenta la C.P. Estos pilares son: La Cirugía Cardíaca; el Cateterismo Cardíaco; La aparición de la prostaglandina E-1; la Ecocardiografía 2D-Doppler; y la Cardiología Intervencionista.

Anteriormente se han descrito los primeros pasos de la Cirugía Cardíaca Pediátrica que fueron fundamentales para activar el interés por el estudio de las C.C. Otros pasos importantes fueron la aplicación de conductos valvulados por Rastelli⁹ y la derivación atriopulmonar de Fontan¹⁰, que permitieron actuaciones quirúrgicas sobre cardiopatías congénitas complejas.

El desarrollo de la técnica de hipotermia profunda con parada circulatoria total en los años 60-70 para el tratamiento de cardiopatías simples y complejas, constituyó un gran avance^{11,12}. En la actualidad, esta técnica junto a hipotermia profunda con perfusión a bajo flujo, se emplea para la corrección de C.C. en el neonato y lactante pequeño, permitiendo intervenir sin cánulas de circulación extracorpórea en corazones de muy pequeño tamaño. Estas técnicas han permi-

tido reducir el número de intervenciones paliativas al poder realizarse correcciones definitivas a edad neonatal en cardiopatías complejas, tales como Transposición de Grandes Vasos, Interrupción del Arco Aórtico, Tetralogía de Fallot, etc.

El Cateterismo cardíaco comienza con W. Forssmann en Alemania en 1929, quién se introdujo por su vena antecubital izquierda un catéter que, guiado por fluoroscopia lo avanzó hasta la aurícula derecha. A partir de 1939, Cournard y Richard comienzan a utilizar esta técnica en pacientes. En 1947, Dexter publica el primer trabajo de Cateterismo sobre C.C.¹³. Esta técnica se perfecciona durante los años 50-60, gozando de plena vigencia actualmente, tanto en su vertiente de cateterismo diagnóstico como en su nueva e importante faceta de cateterismo intervencionista, a la que después aludiremos.

El uso clínico de la prostaglandina E-1 (PGE-1) a partir de los años 70¹⁴ para abrir y/o evitar el cierre del Ductus, mejoró espectacularmente el estado clínico de los neonatos con cardiopatías llamadas "Ductus-dependientes" tales como las que se acompañan de Atresia o Estenosis Pulmonar severa, Coartación de Aorta crítica del neonato, Hipoplasia de Cavidades Izquierdas, etc. Estos pacientes llegaban a la Sala de Hemodinámica y/o a Cirugía

Cardíaca en estado crítico por hipoxemia o bajo gasto, mientras que hoy, gracias a la PGE-1 llegan en situación clínica estable. Así pues, la PGE-1 ha contribuido de forma notoria a la disminución de la morbi-mortalidad en estas cardiopatías.

La aplicación de los ultrasonidos al campo de la patología cardíaca revolucionó los métodos de diagnóstico en Cardiología. La Ecocardiografía bidimensional (ECO 2D) incorporada por Bom y Kloster^{15,16} en 1973 supuso un gran avance, ya que ofrecía imágenes cardíacas con aspecto anatómico y en movimiento, es decir, "en tiempo real". En 1976 Holen y Hatle^{17,18} desarrollan el concepto de Doppler cuantitativo mediante la aplicación de la ecuación simplificada de Bernouilli, que permitió estimar los gradientes de presión a través de zonas y vasos estenóticos.

El desarrollo y aplicación posterior de la ECO 2D-Doppler ha permitido obtener en los últimos 15 años un diagnóstico exacto y preciso de las C.C., haciendo innecesario la aplicación de técnicas más agresivas como el Cateterismo cardíaco, quedando éste reservado para valoración preoperatoria de cardiopatías complejas, para despejar dudas diagnósticas, para evaluar aspectos hemodinámicos y/o anatómicos precisos y, por supuesto, para la Cardiología Intervencionista.

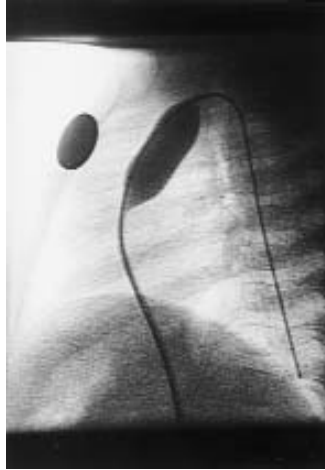
La Cardiología Intervencionista comienza en 1966 cuando W. Rashkind¹⁹ publicó la realización de una atrioseptostomía (creación de una apertura en el septo interauricular) con un catéter-balón en niños afectados de Transposición de Grandes Vasos. Este evento cambió radicalmente el pronóstico de dicha enfermedad al permitir una mezcla de sangre arterial y venosa en las aurículas, mejorando la saturación de la sangre sistémica, y demostró que una intervención terapéutica puede ser hecha en el Laboratorio de Hemodinámica.

En 1974, A. Grüntzig, médico suizo, publica por vez primera la utilización de un catéter-balón de polivinilo para dilatar una estenosis vascular periférica y dos años más tarde publica esta técnica en la dilatación de estenosis de arterias coronarias²⁰. A partir de aquí arranca la gran expansión que tiene hoy esta terapéutica en las estenosis vasculares y valvulares cardíacas. Durante los años 80 se desarrolla esta terapéutica en las C.C., surgiendo la angioplastia de la Coartación de Aorta²¹ y ramas pulmonares²²; valvuloplastia de la Estenosis Pulmonar²³ y Aórtica²⁴, etc. En la Figura 1A-B observa-

Figura 1A. *Ventriculografía derecha en proyección lateral mostrando una estenosis valvular pulmonar. Un catéter procedente de la vena cava inferior entra en la aurícula derecha, pasa a través de la tricúspide, e inyecta contraste radiopaco en el ventrículo derecho, contrastándose éste y la arteria pulmonar. Las valvas de la válvula pulmonar (flecha) se observan como una imagen blanca; son gruesas y abren con forma de cúpula (debido a que la sangre sólo puede salir por un orificio central pequeño). Por encima del plano valvular, el tronco pulmonar está dilatado.*



Figura 1B. Un catéter-balón procedente de la vena cava inferior ha pasado de la aurícula derecha al ventrículo derecho, y de éste a la arteria pulmonar. El balón se ha inflado sobre la válvula pulmonar estenótica (ver 1-A), produciendo un desgarro de sus valvas, lo que resuelve la estenosis.



mos una valvuloplastia pulmonar. Prácticamente simultáneo, comienzan a desarrollarse las técnicas de cierre vasculares (principalmente cierre de Ductus) y de defectos septales intracardiácos (principalmente cierre de Comunicación Interauricular), mediante cateterismo cardiáco²⁵. Durante la última década se van perfeccionando las técnicas y dispositivos antes comentados y surgen nuevos métodos de tratamiento a través de catéteres, tales como la aplicación de Stents (mallas metálicas expansibles que, colocadas sin expandir en la luz de un trayecto vascular obstruido, son dilatadas mediante un catéter-balón, permitiendo la recanalización del vaso)²⁶, láser (por

ejemplo para perforar una válvula imperforada)²⁷, etc.

Mención aparte merece el tratamiento de las taquiarritmias primarias y secundarias, mediante la ablación con catéter de las zonas arritmogénicas aplicando corriente continua y actualmente utilizando radiofrecuencia²⁸.

Hoy día podemos afirmar que la Cardiología Pediátrica en su corta historia ha alcanzado un desarrollo espectacular con una tecnología sofisticada que, en conjunción con la patología compleja que se maneja, exige un alto grado de entrenamiento del cardiólogo pediatra. Creo que es muy importante una estrecha colaboración entre el cardiólogo hospitalario y

el pediatra de Atención Primaria para el intercambio de observaciones y el manejo clínico conjunto de estos pacientes. A pesar de toda la tecnología, siempre hemos de tener presente la importancia de una buena anamnesis y exploración clínica y pensar que para diagnosticar una Coartación de Aorta, basta con palpar los pulsos radiales y femorales.

En España, la Cardiología Pediátrica presenta hoy un alto grado de desarrollo similar a los países de nuestra Comunidad Europea, llevándose a cabo todos los procedimientos y técnicas comentadas con buenos resultados.

Respecto al futuro, pensamos que se seguirá desarrollando la nueva faceta de la Cardiología Fetal²⁹ que mediante el estudio ecocardiográfico de la embarazada, permite hoy el diagnóstico, a partir de la 16 semana de gestación, de las malformaciones estructurales cardíacas y arritmias. Estos estudios permiten el tratamiento médico de arritmias en período fetal y en el futuro se podrá actuar sobre el feto mediante Cirugía y Cardiología Intervencionista, hechos sobre los que ya se está investigando.

Es posible que el bajo índice de natalidad de países como el nuestro, unido a la posibilidad legal de interrupción voluntaria del embarazo ante el diag-

nóstico prenatal de malformaciones complejas, haga que en el futuro disminuya el número de C.C. con lo que ello implicará en organización y distribución de recursos humanos y materiales.

Asistiremos a nuevos perfeccionamientos en técnicas y dispositivos de Cardiología Intervencionista, así como al desarrollo de nuevas terapéuticas. Una vez superados los problemas quirúrgicos de edad y peso, así como la morbi-mortalidad a corto plazo, los progresos quirúrgicos irán dirigidos al desarrollo de técnicas menos agresivas, así como a intentar conseguir para el paciente una mejor calidad de vida y evitar las secuelas en la vida adulta.

La cada vez mayor supervivencia de los pacientes, hace necesaria la creación de Unidades de Adolescentes y Adultos con secuelas físicas o psíquicas de C.C. que, a mi juicio, deberán estar integradas por un cardiólogo pediatra y un cardiólogo de adultos junto con otros profesionales colaboradores, tales como ginecólogos, internistas, psicólogos, etc.

Avances en técnicas de imagen como Ecocardiografía tridimensional, intravascular y transesofágica (sonda multiplana pediátrica), junto con Resonancia Magnética Nuclear (con nuevos diseños pe-

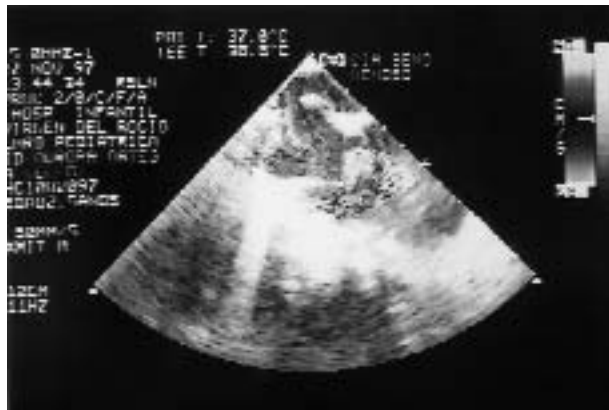
diátricos), redundarán en diagnósticos más precisos y menos agresivos. En la Figura 2A-B se observa una Comunicación Interauricular tipo seno venoso, vista con Ecografía transesofágica. Mejoras en Electrofisiología y marcapasos

contribuirán al mayor bienestar de los pacientes. Progresos en biología molecular y Genética permitirán un mejor conocimiento de los factores que influyen en el desarrollo del corazón y su ordenamiento estructural.

Figura 2A. Ecocardiografía transesofágica. Se observa una comunicación interauricular tipo seno venoso (flecha) muy difícil de ver con Ecocardiografía transtorácica.



Figura 2B. Con Doppler color se observa el flujo (color azul) a través de la comunicación interauricular, pasando desde la aurícula izquierda a la derecha.



Es de esperar el desarrollo de nuevos fármacos apoyados en la investigación sobre biología molecular. Asimismo se perfeccionarán los dispositivos existentes para el tratamiento del shock cardiogénico como el balón de contrapulsación aórtica pediátrica y el oxigenador de

membrana extracorpórea (ECMO)³⁰. Igualmente, se intentará conseguir una prótesis cardíaca (corazón artificial) más perfecta que las anteriores y posiblemente se ampliará el campo de trasplante cardíaco, empleando corazones procedentes de animales transgénicos.

Bibliografía

1. Abbott M. *Atlas of congenital heart disease*. American Heart Association. New York 1947.
2. Taussig HB. *Congenital malformations of the heart*. Commonwealth Fund. New York 1947.
3. Gross RE, Hubbard JP. *Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful cases*. JAMA 1939; 112:779-781.
4. Crafoord C, Nylin G. *Congenital Coarctation of the aorta and its surgical treatment*. J Thorac Surg 1945; 14:347-351.
5. Blalock A, Taussig HB. *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia*. JAMA 1945; 128: 189-202.
6. Gibbon JH. *Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery*. Minn Med 1954; 37:171-181.
7. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Ziegler NE, Varco RL. *The result of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation*. Surg Gynecol Obstet 1955; 101:446-452.
8. Kirklin JW, Dushane JW, Patrick RT, Donald DE, Hetzel PS, Harchbarger HG, Wood EH. *Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibson type): report of eight cases*. Mayo Clin Proc 1955; 30:201-210.
9. Rastelli GC, Mc Goon DC, Wallace RB. *Anatomic correction of transposition of the great vessels with ventricular septal defect and pulmonary stenosis*. J Thorax Cardiovasc Surg 1969; 58:451-464.
10. Fontan F, Bandet E. *Surgical repair of tricuspid atresia*. Thorax 1971; 26: 240-248.
11. Kirklin JW, Dawson B, Devloo RA, Theye RA. *Open intracardiac operations: use of circulatory arrest during hypothermia induced by blood cooling*. Ann Surg 1961; 154:769-775.
12. Barratt-Boyes BG, Simpson MM, Neutze JM. *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia*. Circulation 1970; 62(Suppl III): III-73.
13. Grossman W. *Cateterismo Cardíaco: perspectivas históricas y práctica actual*. En Grossman W editor. *Cateterización y angiografía cardíaca*. Madrid. IMESA 1985; 3-4.
14. Cocceani F, Olley PM. *The response of the ductus arteriosus to prostaglandins*. Can J Physiol Pharmacol 1973; 51: 220-225.
15. Bom N, Lauceée CT, Van Zwieten G, Kloster FE, Roelandt J. *Multiscan*

echocardiography I. Technical description. Circulation 1973; 48:1066-1074.

16. Kloster FE, Roelandt J, Cate FJ, Bom N, Hugenholtz PG. *Multiscan echocardiography II. Technique and initial clinical results.* Circulation 1973; 48: 1075-1084.

17. Holen J, Aaslid R, Laudmark K, Simonsen S. *Determination of pressure gradient in mitral stenosis with a non invasive ultrasound Doppler technique.* Acta Med Scand 1976; 199:455-460.

18. Hatle L, Brubakk A, Tromsdal A, Angelsen B. *Non-invasive assessment of pressure drop in mitral stenosis by Doppler ultrasound.* Br Heart J 1978; 40:131-140.

19. Rashkind WJ, Miller WW. *Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries.* JAMA 1966; 196:991-992.

20. Santos de Soto J. *Valvuloplastia pulmonar transluminal percutánea en el niño. Seguimiento mediante Eco-Doppler.* Tesis Doctoral. Sevilla. 1989; 18-20.

21. Lock JE, Niemi T, Burke BA, Einzig S, Castañeda-Zuñiga WR. *Transcutaneous angioplasty of experimental aortic coarctation.* Circulation 1982; 66: 1280-1286.

22. Lock JE, Castañeda-Zuñiga WR, Fuhrman BP, Bass JL. *Ballon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries.* Circulation 1983; 67:962-967.

23. Kan JS, White RJ, Mitchell SE, Gardner TJ. *Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis.* N Engl J Med 1982; 397:540-542.

24. Lababidi Z, Wu J, Walls JT. *Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients.* Am J Cardiol 1984; 53:194-197.

25. Santos de Soto J, Alcívar Villa J, García Fernández E, Gutiérrez-Larraya F, Moreno Granado F, Pan Álvarez-Osorio M. *Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en técnicas invasivas en Cardiología Pediátrica.* En: Marín E, Rodríguez L, Bosh X, Iñiguez A editores. *Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología.* Edit. SEC. Madrid 2.000; 893-904.

26. O'Laughlin MP, Perry SP, Lock JE, Mullins CE. *Use of endovascular stents in congenital heart disease.* Circulation 1991; 83:1923-1939.

27. Riemenschneider TA, Lee G, Ikeda RM et al. *Laser irradiation of congenital heart disease: potential for palliation of and correction of intracardiac*

and intravascular defects. *Am Heart J* 1983; 106: 1389-1393.

28. Calkins H, Sousa J, El-Atassi R, et al. *Diagnosis and cure of the Wolff-Parkinson-White syndrome or paroxysmal supraventricular tachycardia during a single electrophysiology test.* *N Engl J Med* 1991; 324: 1112-1118.

29. Kleinman CS, Hobbins JC, Jaffe CC, Lynch DC, Talner NS. *Echocardiographic studies of the human fetus; prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac arrhythmias.* *Pediatrics* 1980; 65:1059-1067.

30. Santos de Soto J. *Insuficiencia cardíaca infantil.* *Fomeco* 1996; 4: 8-23.

