

Ateneo de residentes de clínica pediátrica HNRG

SECCIÓN A CARGO DE **LUIS F. MAMMI (CODEI)**

TATIANA BENDERSKY^a Y LEE GREINER^b

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Nombre y Apellido: JO.

Edad: 1 mes y 25 días.

Procedencia: San Nicolás, pcia. de Buenos Aires.

ENFERMEDAD ACTUAL

Niño nacido a término, con peso adecuado para la edad gestacional, serologías maternas del tercer trimestre negativas.

En el seguimiento por su pediatra de cabecera se constata ictericia y regular progreso de peso desde el tercer día de vida. Se indicó alimentación suplementaria con leche maternizada sin cambios en el progreso ponderal. Los estudios de laboratorio seriados evidenciaron hiperbilirrubinemia a predominio indirecta (máximo: 25,9 mg/dl). Ante la sospecha de infección congénita por citomegalovirus, se realizaron serologías con IgG positiva e IgM negativa, es derivado al Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez" (HNRG) para su evaluación por especialistas de infectología, diagnóstico y tratamiento.

ANTECEDENTES PERSONALES

Nacido a término, peso adecuado para edad gestacional (37 semanas, 3.000kg). Cesárea por antecedente materno de ruptura de aneurisma cerebral. Apgar 8/9, alta conjunta a las 72 hs.

Embarazo controlado.

Serologías maternas negativas.

Regular progreso de peso, 17 gr/día desde el nacimiento. Alimentación con lactancia materna exclusiva y luego se agrega fórmula de inicio c/3hs.

Vacunas completas acorde a edad.

ANTECEDENTES FAMILIARES

Madre: accidente cerebro vascular por ruptura aneurismática con hipoacusia secuelar.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS PREVIOS

Ecografía abdominal dentro de límites normales.

Prueba de Coombs directa negativa.

Isogrupo e isofactor con la madre.

Orina completa sin particularidades.

Laboratorios seriados: Bilirrubina total máxima: 25,7 mg/dl (Bilirrubina directa: 0,49 mg/dl) a los 37 días de vida.

Serologías: IgM para CMV negativa; IgG para CMV positiva; toxoplasmosis negativa; VDRL negativa.

EXAMEN FÍSICO AL INGRESO A SALA DE INTERNACIÓN

Paciente en regular estado general, vigil, reactivo, conectado con el medio. Clínica y hemodinámicamente compensado. Afebril. Ictericia en piel y mucosas hasta raíz de miembros inferiores. Taquicárdico (165 lpm), 2 ruidos en 4 focos, soplo sistólico 4/6 en 4 focos, ritmo de galope con 3º ruido audible, pulsos periféricos presentes y simétricos. Relleno capilar <2 segundos. Taquipneico (65 rpm), leve tiraje subcostal, buena entrada de aire bilateral, sin ruidos agregados. Se palpa borde hepático 2 cm por debajo de reborde costal (altura hepática total 5cm; 2,5-3-0, dentro de parámetros normales para la edad). Genitales acordes a sexo y edad, ambos testículos en bolsa, pequeño hidrocele no comunicante izquierdo. Fontanela anterior permeable y normotensa de 2,5cm x 2,5 cm. Reflejos arcaicos presentes, acordes a edad.

a. Residente de segundo año de Clínica Pediátrica de HNRG.

b. Jefa de Residentes de Clínica Pediátrica Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez" (HNRG).

Se constata regular actitud alimentaria. Presenta taquipnea y sudoración durante la lactancia materna, la madre manifiesta que en un principio se alimentaba sin inconvenientes pero que ya no se alimenta de forma continua, siendo las mamadas de apenas segundos.

ANTROPOMETRÍA

P: 3.950 kg ($p < 3$; Z score -2,45).

T: 53,2 cm ($p < 3$).

PC: 36 cm ($p < 3$).

PLANTEOS DIAGNÓSTICOS INICIALES

Cardiopatía congénita con insuficiencia cardíaca descompensada.

Sepsis.

Infección congénita.

Anemia hemolítica.

Ictericia por mala actitud alimentaria.

Ictericia por lactancia materna.

Abordaje diagnóstico y evolución clínica

Al ingreso se realiza un laboratorio completo:

HMG: GB 9.400 mm³ (NS36/L55/M6/E3) Hb 10,6 gr/dl Hto: 31% Plaquetas 482.000 mm³ (dentro de límites normales para la edad).

Urea: 13 mg/dl, Creatinina 0.27 mg/dl, Glucemia 99 mg/dl Función renal y glucemia dentro de límites normales.

Bilirrubina total 11,5 mg/dl Bilirrubina directa 0,97mg/dl LDH 330 U/l GPT 18 U/l GOT 47 U/l Proteínas totales 6 g/dl Albúmina 4,5 g/dl (hiperbilirrubinemia a predominio indirecto, con un leve aumento de enzimas hepáticas, con función hepática normal)

Se realizan las siguientes interconsultas:

Infectología: Se solicitan nuevas serologías para CMV.

Cardiología: Se efectúan los siguientes estudios complementarios:

Radiografía de tórax frente: Situs versus, cardiomegalia leve-moderada, hiperflujo pulmonar con ventrículo izquierdo aumentado de tamaño (Figura 1).

ECG: en D2 largo se observa ritmo sinusal con taquicardia (Frecuencia cardíaca 166 x minuto), resto sin particularidades.

Ecocardiograma: Se evidencia CIV grande de 20 x 8 mm, que impregna muscular alta, con foramen oval permeable de 2 mm. Velocidad de vena pulmonar 0,8 m/segundo. Función de ventrículo izquierdo conservada, hiperflujo en venas pulmonares.

Con diagnóstico de insuficiencia cardíaca descompensada, se decide internación en unidad de clínica pe-

diátrica del HNRG. Al ingreso se constata mala actitud alimentaria por lo que se indica comenzar alimentación por sonda nasogástrica con gastroclisis continua a necesidades basales, tratamiento con diuréticos de asa (furosemida a 2 mg/Kg/d) y espironolactona (a 2 mg/Kg/d), con balance de ingresos y egresos estricto.

Durante la primera semana de internación se observa mejoría clínica, tanto en la ictericia como del estado general, con buen aumento de peso y disminución de bilirrubina total.

Se reciben resultados de las serologías solicitadas: IgM negativa e IgG positiva, PCR CMV en sangre negativa, se interpreta como ausencia de infección activa, y se descarta CMV congénita.

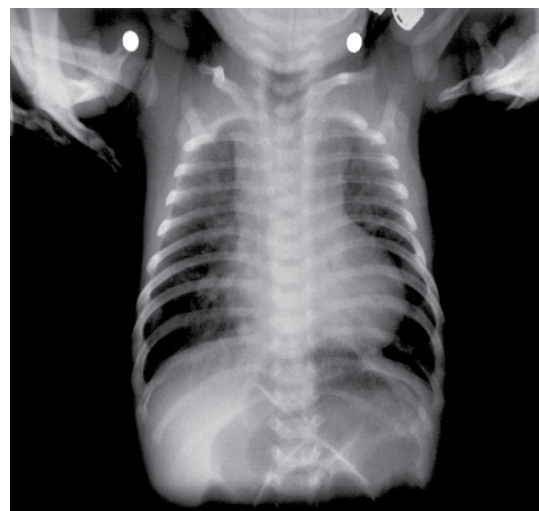
Con diagnóstico de insuficiencia cardíaca secundaria a comunicación interventricular (CIV) se decide realizar corrección quirúrgica de la misma. Presenta buena tolerancia al procedimiento y en la unidad coronaria permaneció en buen estado general con mejoría clínica, anictérico y con bilirrubina total dentro de límites normales hasta el alta.

DISCUSIÓN

La insuficiencia cardíaca aparece cuando el corazón no es capaz de bombear el gasto cardíaco necesario para satisfacer las necesidades metabólicas del organismo. El corazón puede considerarse una bomba, con un volumen de salida proporcional a su volumen de llenado e inversamente proporcional a la resistencia contra la que bombea.¹

En etapas iniciales se ponen en marcha diversos mecanismos compensadores para mantener las funcio-

Figura 1. Radiografía de tórax frente, evidencia cardiomegalia leve-moderada, hiperflujo pulmonar con ventrículo izquierdo aumentado de tamaño



nes metabólicas normales. La insuficiencia cardíaca se produce cuando la demanda de gasto cardíaco supera la capacidad de respuesta del corazón.²

A diferencia de la edad adulta, la insuficiencia cardíaca en pediatría se debe mayormente a malformaciones cardíacas (entre un 25 a 75%) o cardiomiopatías (5%), y en una gran parte de los pacientes puede reconocerse un síndrome o diagnóstico genético (27%).³ Dentro de las etiologías probables se pueden clasificar en cardiológicas o no cardiológicas.

La fisiopatología puede obedecer a dos grupos; falla de la contractilidad ventricular o aumento de presión o volumen en las cámaras cardíacas.⁴

Al no satisfacer las demandas sistémicas entran en juego en una primera etapa, diferentes mecanismos compensadores. La disminución del volumen minuto, genera vasodilatación e hipotensión, lo que estimula al sistema renina-angiotensina-aldosterona que produce retención hídrica. Esto aumenta la resistencia vascular sistémica y con ello se estimula al sistema simpático, produciendo un aumento de la frecuencia cardíaca para aumentar el volumen minuto, junto con un intento por aumentar la contractilidad que finalmente llevará a la remodelación ventricular.

La remodelación ventricular genera un aumento del componente miofibrilar de los miocitos, con un aumento del tamaño y no de la cantidad de los mismos; y mayor distancia capilar/miocito que lleva a la hipoxia de dichas células. Por otro lado el aumento celular del ventrículo se da a expensas de células no miocíticas, con fibrosis y cicatrices. Todo este proceso determina una disminución de la contractilidad y la compliance ventricular.

Para clasificar el grado de severidad de la IC en edad pediátrica, se puede utilizar la Clasificación de Ross (*Tabla 1*).^{5,6} Ésta, sin embargo, no tiene en cuenta, estadios no sintomáticos de la afectación cardíaca, es decir, evalúa únicamente las etapas sintomáticas de la enfermedad. Es por eso que también, se utiliza la escala de la NYHA (*Tabla 2*).⁷

El diagnóstico de IC en niños se basa en una combinación de hallazgos clínicos, radiográficos, ecocardiográficos y de laboratorio.⁸

En pediatría, debido a las múltiples etiologías y de acuerdo a la edad de presentación, los pacientes pueden presentarse con signos y síntomas no específicos. En el caso presentado, el lactante es derivado a un centro de mayor complejidad por ictericia en estudio

Tabla 1. Clasificación de Ross

CLASE I:	- Asintomático
CLASE II:	- Lactante con taquipnea o sudoración leve en las tomas - Niño con disnea en ejercicio
CLASE III:	- Lactante con taquipnea o sudoración marcada en las tomas - Duración prolongada de tomas o mal progreso ponderal - Niño con marcada disnea en ejercicio
CLASE IV:	-Síntomas en reposo: taquipnea, retracciones, sudoración

Tabla 2. Escala de la NYHA

Estadio	
A	Pacientes con alto riesgo de desarrollar IC pero con función cardíaca y tamaño ventricular normal (Ejemplo: exposición a cardiotóxicos; historia familiar de cardiomiopatía, ventrículo único, transposición de los grandes vasos ya corregida)
B	Pacientes con morfología o función cardíaca comprometida, sin signos ni síntomas de IC actuales o pasados. (Ejemplo: insuficiencia aórtica con dilatación de ventrículo izquierdo (VI), historia de exposición a antraciclina con disminución de la función del VI)
C	Pacientes con alteraciones estructurales y/o de la función cardíaca con síntomas actuales o pasados de IC. (Ejemplo: cardiomiopatía sintomática, cardiopatías congénitas con disfunción ventricular)
D	Pacientes en estado terminal de IC que requieren intervenciones especiales (Ejemplo: síntomas marcados en reposo a pesar de terapia farmacológica adecuada)



desde el nacimiento. La misma puede ser interpretada como consecuencia de la regular actitud alimentaria; debida a la incapacidad del niño para alimentarse correctamente por su patología de base, siendo este último un síntoma habitual en lactantes que presentan insuficiencia cardíaca.

El paciente en cuestión presentaba además signos que evidenciaban insuficiencia cardíaca descompensada, como taquicardia, un choque de la punta desviado a la izquierda, soplo 4/6 sistólico que no cambiaba con el decúbito, ritmo de galope con 3^{er} ruido, borde hepático palpable 2 centímetros por debajo de reborde costal, regular mecánica ventilatoria y regular progreso de peso desde el nacimiento.

Los exámenes complementarios utilizados habitualmente para el diagnóstico de la IC en pediatría son la radiografía de tórax frente, el electrocardiograma y ecocardiograma con Doppler. A diferencia de la edad adulta, las hormonas como el péptido natriurético auricular no juegan un rol importante al diagnóstico.⁹

La CIV es una de las malformaciones cardíacas más frecuentes en neonatología, y al ser grande (mayor a 1/3 del diámetro del anillo aórtico) puede llevar a insuficiencia cardíaca en las primeras semanas de vida, que se manifiesta con taquipnea, sudoración profusa y fatiga con la alimentación.¹⁰

El diagnóstico se basa en diferentes estudios complementarios, como el ECG, que en un primer momento puede no mostrar signos específicos; como en el caso de nuestro paciente; radiografía de tórax, que en casos de CIV medianas-grandes evidencia cardiomegalia a expensas de dilatación de cavidades izquierdas, y puede hallarse también el tronco pulmonar dilatado y marcas vasculares pulmonares; y el diagnóstico de certeza con un ecocardiograma con Doppler, donde se puede apreciar el número, el tamaño y la localización del defecto así como la magnitud, características del mismo y su repercusión funcional.^{10,11}

El tratamiento de la IC debe enfocarse en estabilizar al paciente, y corregir la causa. Se debe asegurar un buen aporte nutricional, ya que en la mayoría de los casos los pacientes tienen un requerimiento metabólico aumentado, con el fin de lograr un buen progreso de peso, utilizando alimentación enteral con sonda nasogástrica cuando sea necesario con cuidado del aporte líquido, dado que algunos pacientes requieren restricción de líquidos para no aumentar la precarga cardíaca.

La mayoría de los tratamientos farmacológicos se extrapolan de estudios realizados en adultos, y hay muy poca evidencia sobre esto en pediatría.²

Los objetivos del tratamiento en niños son: disminuir la sintomatología, lograr un buen aumento de pe-

so, disminuir la estadía de internación, las morbilidades en la etapa posquirúrgica y frenar la progresión de la enfermedad.² Se buscará elevar al máximo el output cardíaco minimizando el estrés y el consumo de oxígeno del miocardio y disminuir el edema pulmonar; esto se logra mediante la reducción de la postcarga, con diuréticos. Para disminuir la postcarga también se indican vasodilatadores, IECA (enalapril), inhibidores de la 4 fosfodiesterasa (milrinona) o nitratos.¹²

La digoxina, aunque no está demostrada su utilidad con alta evidencia en pediatría, es muy utilizada en base a recomendaciones extrapoladas de estudios en población adulta.^{13,14}

Para interrumpir el remodelado ventricular, se debe inhibir el sistema RAA y el sistema simpático, para ello, se pueden utilizar IECA y betabloqueantes respectivamente. En ciertos estudios los inhibidores de aldosterona (espironolactona) también mostraron interrumpir el proceso de remodelación ventricular.¹²

CONCLUSIÓN

La insuficiencia cardíaca es una patología relativamente frecuente en pediatría. El diagnóstico puede ser inicialmente difícil, por ello es de vital importancia el examen físico del recién nacido y del niño en el primer mes de vida. El pediatra de cabecera debe tener en cuenta esta patología para diagnosticarla oportunamente, iniciar el tratamiento lo antes posible y disminuir la posibilidad de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kliegman, Stanton, St. Geme, Schor, Behrman. 2013. Nelson Tratado de Pediatría. Barcelona. España. Elsevier 19^o Ed.
2. Katz AM: Heart Failure Pathophysiology, Molecular Biology and Clinical Management. Philadelphia, Pa, Lippincott, Williams & Wilkins, 2000.
3. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. J Heart Lung Transplant 2004; 23(12):1313-33.
4. Madriago E, Silberbach M.. Heart Failure in infants and Children. Pediatr Rev 2010; 31(1): 4-12.
5. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol. 1992; 13(2):72.
6. Ross RD. The Ross classification for heart failure in children after 25 years: a review and an age-stratified revision. Pediatr Cardiol 2012 ;33(8):1295-300.
7. Criteria Committee of the New York Heart Association. Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Diseases of the Heart and Great Vessels, 9th ed, Little, Brown & Co., Boston 1994.
8. Kirk R, Dipchand AI, Rosenthal DN, et al. The International Society for Heart and Lung Transplantation

- Guidelines for the management of pediatric heart failure: Executive summary. [Corrected]. *J Heart Lung Transplant* 2014; 33:888.
9. Mir TS, Marohn S, Läer S, et al. Plasma concentrations of N-terminal pro-brain natriuretic peptide in control children from the neonatal to adolescent period and in children with congestive heart failure. *Pediatrics* 2002; 110:e76.
 10. Rudolph AM. Ventricular Septal Defect. In: *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*, Rudolph AM (Ed), Futura Publishing Company, New York 2001. p.197.
 11. Jayaprasad N. Heart failure in children. *Heart Views* 2016; 17:92-9. © Gulf Heart Association 2016.
 12. Shaddy RE. Optimizing treatment for chronic congestive heart failure in children. *Crit Care Med*. 2001; 29(10 Suppl):S237-40.
 13. Packer M, Gheorghiade M, Young JB. et al. Withdrawal of digoxin from patients with chronic heart failure treated with angiotensin-converting-enzyme inhibitors. *RADIANCE Study*. *N Engl J Med*. 1993; 329(1):1-7.
 14. Digitalis Investigation Group. The effect of digoxin on mortality and morbidity in patients with heart failure. *N Engl J Med*. 1997;336(8):525-33.