

ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

Crecimiento y desarrollo en el niño con cardiopatía congénita

DRA. PILAR ARNAIZ GOMEZ
Departamento de Pediatría
DR. FELIPE HEUSSER RISOPATRON
Profesor Auxiliar de Pediatría
Departamento de Pediatría

Las cardiopatías congénitas alteran el crecimiento y desarrollo del niño en sus diversos aspectos. La alteración del crecimiento físico es, sin duda, la más importante y su intensidad depende de la malformación cardíaca y de sus efectos funcionales. La mayoría de los niños con defectos leves crecen normalmente. Es menos frecuente que los niños con cardiopatía congénita presenten alteraciones del desarrollo motor o intelectual. Algunas veces su causa es obvia, como una infección congénita, un síndrome genético o cromosómico, una isquemia aguda cerebral relacionada a descompensación clínica o a un absceso cerebral. Otras veces la causa es menos obvia, como hipoxemia crónica, insuficiencia cardíaca congestiva y ambiente familiar sobreprotector, que limita el contacto del niño con su entorno. Además, las cardiopatías congénitas pueden afectar la función y desarrollo de órganos como pulmón, hígado y riñón, lo que contribuye a un mayor compromiso del crecimiento y desarrollo del niño.

La intervención médica precoz, ya sea mediante terapia farmacológica, apoyo nutricional o, más frecuentemente, corrección quirúrgica del defecto cardíaco, previene los efectos adversos en el crecimiento y desarrollo físico, intelectual y psicológico del niño con cardiopatía congénita.

CRECIMIENTO PONDOESTATURAL

La falla del crecimiento pondoestatural en niños con cardiopatía congénita está bien documentada en la literatura. Mehrizi y Drash, en un trabajo clásico publicado en 1962, observaron que el 27% de un grupo de 390 niños con cardiopatía congénita se encontraba bajo el percentil 3 para peso y talla. En niños cianóticos, el compromiso peso/talla tiende a ser proporcional, mientras que en los con insuficiencia cardíaca por cortocircuito de izquierda a derecha el retraso de peso es mayor que el de talla.

Se han planteado numerosas causas para esta falla del crecimiento de los niños cardiopatas, las que revisaremos a continuación:

Cardíacas

Sus alteraciones pueden deberse a:

a) una alteración hemodinámica significativa, como insuficiencia cardíaca congestiva, o por hipoxia tisular crónica, como ocurre en cardiopatías cianóticas.

b) alteraciones secundarias como:

- dificultad para alimentarse e ingesta calórica insuficiente,
- alteraciones en la absorción intestinal,
- aumento de necesidades metabólicas o del requerimiento energético,
- infecciones respiratorias recurrentes.

La magnitud del compromiso del crecimiento y desarrollo del niño es proporcional a la gravedad de la cardiopatía:

- En pacientes con cortocircuito de izquierda a derecha (comunicación interventricular [CIV], comunicación interauricular o ductus arterioso persistente), el grado de retraso de crecimiento depende de la magnitud del cortocircuito y del grado de hipertensión pulmonar asociado.
- Los niños con sobrecarga de presión leve a moderada (estenosis aórtica, estenosis pulmonar, coartación aórtica) y sin cortocircuito, crecen normalmente, aunque algunos autores han observado leve retraso de talla en relación al peso.
- En los cardiopatas cianóticos, la magnitud del compromiso del crecimiento no se relaciona claramente con la intensidad de la hipoxemia, sino con el tipo de lesión específica. El papel de la hipoxemia como causa primaria no es claro, ya que algunos estudios muestran diferencias significativas de retraso de crecimiento entre cianóticos y no cianóticos, mientras que otros no lo hacen. Los lactantes y preescolares cianóticos sin insuficiencia cardíaca (tetralogía de Fallot), tienen menor retraso del crecimiento que los que presentan insuficiencia cardíaca asociada (trasposición de grandes arterias con CIV). Sin embargo, el retraso de la madurez ósea y del crecimiento en adolescentes con cardiopatía congénita cianótica está directamente relacionado a la gravedad de la hipoxemia y, en menor grado, a insuficiencia cardíaca congestiva. Esta disparidad entre la intensidad de la hipoxemia y la magnitud del compromiso del crecimiento pareciera estar relacionada a la duración del nivel crítico de PO_2 que afecta a los tejidos. Estudios en animales han mostrado que la hipoxemia altera la multiplicación celular y que afecta la utilización de nutrientes.

La baja ingesta calórica y de nutrientes es el factor más importante en el retraso del crecimiento del niño cardiópata, particularmente con cortocircuito de izquierda a derecha e hiperflujo pulmonar, ya que alimentarse es el esfuerzo físico mayor que realiza un lactante. Así, contribuyen a esta baja ingesta la fatiga por el excesivo trabajo respiratorio, además las infecciones respiratorias recurrentes, factores psicológicos y otros como vómitos y anorexia secundaria a hipoxia crónica.

Por otra parte, en niños con insuficiencia cardíaca congestiva, puede observarse malabsorción intestinal, ya que el aumento de la presión venosa central lleva a un aumento de la presión hidrostática capilar y, por consiguiente, a edema de mucosa intestinal. En cardiopatías graves del lado derecho, el drenaje linfático del intestino se ve afectado, pudiendo observarse una enteropatía perdedora de proteínas.

La desnutrición de estos niños puede asociarse a una alteración de la digestión y absorción de proteínas y grasas, con esteatorrea secundaria a disminución de la formación de micelas en el lumen intestinal.

En relación a requerimientos metabólicos, hay dos puntos que destacar en los niños cardiopatas. Se ha observado que el consumo de oxígeno basal está aumentado en muchos de estos niños, particularmente en los con cortocircuito de izquierda a derecha, y que este aumento es más marcado en niños que tienen un retraso importante de crecimiento. El cálculo de los requerimientos calóricos de acuerdo al peso de estos niños es frecuentemente inadecuado, ya que necesitan un mayor aporte que los niños normales para alcanzar un crecimiento normal. Este estado hipermetabólico resulta de una combinación de la enfermedad cardíaca, con el consiguiente aumento del trabajo respiratorio y cardíaco, y de una alteración de la relación de los tejidos metabólicamente activos. En estos pacientes se observa una disminución de la grasa subcutánea y una atrofia leve de otros órganos, con conservación del tamaño del encéfalo y corazón, lo que explica en parte el estado hipermetabólico, ya que la relación del tejido metabólicamente activo y el tejido adiposo es alta en comparación con niños normales.

Pese a lo expuesto anteriormente, los niños con cardiopatía congénita pueden tener balance nitrogenado positivo y crecer cuando se les aporta hiperalimentación enteral.

Por otra parte, en niños con cardiopatía cianótica y con hipoxemia intensa puede observarse un consumo de oxígeno basal disminuido.

Con respecto a las infecciones intercurrentes, las más frecuentes son las respiratorias, particularmente en pacientes con cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha.

Constitucionales

En estos pacientes pueden existir alteraciones constitucionales, tales como:

- a. influencias prenatales que llevan a retardo del crecimiento intrauterino y parto prematuro. Un estudio del Programa Cardíaco Regional de New England, que analizó 2.178 niños con lesiones cardíacas, reveló que la mayoría de las cardiopatías mayores estaban asociadas a un significativo retraso del crecimiento intrauterino.
- b. alteraciones genéticas o cromosómicas, en que la cardiopatía es parte de síndromes reconocibles como el de Down, Noonan, Turner, etcétera. Un 10% de los niños cardiopatas son portadores de un síndrome genético, lo que condiciona un retraso de crecimiento no relacionado directamente con la cardiopatía, sino inherente al síndrome.

Malformaciones extracardiacas asociadas

Noonan destaca que aproximadamente un tercio de los niños con cardiopatías presentan malformaciones extracardiacas, como labio leporino, paladar hendido, malformaciones musculoesqueléticas, gastrointestinales, genitourinarias u otras, la mayoría de las cuales incide en el crecimiento y desarrollo del niño.

COMPROMISO DE OTROS SISTEMAS Y ORGANOS

Las cardiopatías congénitas pueden comprometer la función de otros sistemas y órganos del niño y, a través de este compromiso, contribuir a un mayor deterioro del crecimiento y desarrollo. Entre los sistemas que más se afectan destaca el respiratorio, particularmente en aquellas cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha, en que el hiperflujo y la hipertensión vascular pulmonar llevan a edema bronquiolar y alveolar, con el consiguiente desarrollo de cuadros bronquiales obstructivos, edema pulmonar, atelectasias y de infecciones respiratorias recurrentes.

Asimismo, el tubo digestivo y sus glándulas anexas pueden afectarse en cardiopatías congénitas, particularmente en aquellas con hipertensión venosa marcada, pudiendo manifestarse como malabsorción a nivel intestinal y hasta "cirrosis cardíaca" a nivel hepático.

El sistema hematológico también puede verse afectado, ya sea a través de una anemia ferropriiva secundaria a los trastornos nutricionales, o como poliglobulia con síndrome de hiperviscosidad sanguínea secundaria a hipoxemia crónica.

En relación al sistema endocrino, los niños con cardiopatías congénitas presentan retraso de madurez ósea y frecuentemente retraso puberal, particularmente los con cianosis marcada.

Del compromiso que producen las cardiopatías en otros sistemas, uno de los más estudiados es el neurológico. Estudios cuantitativos de la estructura de los órganos y de las dimensiones celulares de niños que fallecen con cardiopatía congénita, sugieren que la desnutrición interviene en su retraso del desarrollo. El peso del encéfalo de niños con cardiopatías congénitas está aproximadamente dos desviaciones estándar bajo el promedio de los controles. La desnutrición durante el periodo de crecimiento rápido resulta en una alteración anatómica y funcional del encéfalo. Si se considera que el 50% del crecimiento postnatal ocurre en el primer año de vida, se comprende la necesidad de una corrección precoz de las cardiopatías para permitir un óptimo desarrollo neurológico. Se ha documentado hipocelularidad del encéfalo, hígado, músculo y grasa en los niños con cardiopatía congénita grave que fallecen, la que se asocia a disminución de la tasa de mitosis. Esto se explicaría por el efecto de la hipoxemia e insuficiencia cardíaca congestiva en el metabolismo celular.

La mayoría de los niños con cardiopatía congénita tienen un desarrollo neurológico normal. Aproximadamente un 25% de ellos puede tener alteraciones intelectuales, perceptuales o motoras mínimas. Los niños cianóticos tienen coeficientes de inteligencia y de desarrollo psicomotor más bajos que sus pares, aunque algunos estudios de seguimiento han revelado que aquellos cardiopatas cianóticos con evolución clínica favorable son indistinguibles de sus pares en su desarrollo psicomotor.

Estudios longitudinales muestran que la corrección quirúrgica de la cardiopatía mejora el coeficiente intelectual y los progresos y ajustes psicológicos en niños que fueron cianóticos. La cirugía con circulación extracorpórea y la hipotermia con paro cardiocirculatorio no alteran groseramente el desarrollo intelectual. La incidencia de complicaciones neurológicas de la cirugía es de 10% a 40%, yendo desde déficit motor y sensorial grueso hasta confusión y desorientación, con cambios de personalidad. Sin embargo, la gran mayoría de estas alteraciones son transitorias, frecuentemente asociadas a hipoglicemia, hiponatremia, hipocalcemia y azotemia, por lo que el examen neurológico precoz no tiene gran valor pronóstico.

PREVENCIÓN Y MANEJO

Prevención primaria

La cirugía precoz y oportuna previene los efectos adversos de las cardiopatías congénitas en el crecimiento y en el desarrollo del niño.

En la actualidad es posible efectuar la cirugía correctora desde los primeros días de vida en la mayoría de las cardiopatías. La corrección de la alteración hemodinámica en niños con retraso de crecimiento generalmente lleva a una aceleración del ritmo de crecimiento y normalización de peso y talla. Esta recuperación ocurre parcialmente o no sucede cuando la cirugía es tardía, cuando quedan lesiones residuales hemodinámicamente significativas o secuelas debidas a alteraciones de la constitución hereditaria o genética, retardo de crecimiento intrauterino o anomalías extracardíacas asociadas.

Prevención secundaria

El diagnóstico precoz de cardiopatía permite intervenir en la prevención secundaria antes que el retraso de crecimiento sea obvio, investigando las causas que lo producen en cada caso, para instaurar la terapia adecuada y oportuna. El enfoque terapéutico debe ser multidisciplinario entre el pediatra, cardiólogo infantil, nutricionista y terapeuta familiar. Los objetivos son tratar médicamente el trastorno hemodinámico, dar apoyo nutricional adecuado según la cardiopatía y ayudar a los padres para que el paciente llegue en condiciones óptimas a la cirugía. La educación de los padres es primordial para que conozcan la enfermedad de su hijo y colaboren con la terapia indicada, evitando la sobreprotección y aislamiento del niño y previniendo el deterioro del desarrollo.

Apoyo nutricional

La intervención nutricional es esencial para prevenir el desarrollo de retraso ponderoestatural o para tratar la desnutrición en niños con enfermedad cardíaca congénita. De acuerdo a cada caso deben decidirse calorías y volumen a aportar, composición de la fórmula, fraccionamiento y vía de alimentación.

Los niños cardiopatas requieren más calorías que niños no cardiopatas de la misma edad. En aquellos con cortocircuito de izquierda a derecha e insuficiencia cardíaca el requerimiento calórico es entre un 20% y un 50% mayor que el normal. Si no hay insuficiencia cardíaca, el requerimiento calórico es más cercano al normal para la edad.

Con respecto a la composición, generalmente se utiliza leche materna o las fórmulas lácteas habituales, a las que se les adicionan hidratos de carbono y grasas para conseguir un mayor aporte calórico. Generalmente se concentra la fórmula a 80 a 100 Kcal/100 ml, es decir, aproximadamente una Kcal/ml. No se deben concentrar las proteínas más allá del 50% de los requerimientos, ya que el aporte excesivo se metaboliza a urea, que afecta el volumen de líquido extracelular si la

capacidad excretora del riñón es excedida. Se prefieren carbohidratos de bajo peso molecular, como almidones de maíz parcialmente hidrolizados, por no alterar la viscosidad y ser más solubles. Los triglicéridos de cadena mediana son un buen suplemento para aumentar la densidad calórica de la fórmula, ya que son más absorbibles que los de cadena larga, son parcialmente solubles en agua y por lo tanto no totalmente dependientes de ácidos biliares para su metabolización. Por otra parte, ellos pasan directamente a la circulación portal y no a los linfáticos, que están congestionados en insuficiencia cardíaca. No obstante, carecen de ácido linoleico, que debe suplementarse. La dieta en general no debe contener una sobrecarga de solutos para el riñón, ya que el volumen extracelular es muy sensible a éstos.

Se deben elegir fórmulas bajas en contenido de sodio, no debiendo aportarse más de 2 a 3 meq de sodio por kilogramo de peso al día. La leche materna es ideal por su baja concentración de sodio, apropiada concentración de nutrientes, fácil absorción, aumento de absorción de hierro y baja carga de solutos para el riñón. Sin embargo, no contiene suficiente hierro para los cianóticos, por lo que en ellos debe suplementarse. El aporte de hierro es esencial para los niños con una cardiopatía congénita hemodinámicamente significativa. Esto se debe a que en los con cortocircuito de izquierda a derecha la anemia aumenta el cortocircuito. Por otra parte, en hipoxemias moderadas a graves la hemoglobina debe aumentar, por existir una policitemia compensatoria.

En relación al volumen de líquido, debe aportarse todo lo necesario para satisfacer los requerimientos calóricos del niño, aunque esto implique ajustar la terapia farmacológica de la insuficiencia cardíaca aumentando los diuréticos. No debe realizarse restricción hídrica que comprometa el aporte calórico, salvo en situaciones agudas de insuficiencia cardíaca descompensada. Un mayor fraccionamiento de la alimentación permite disminuir el volumen a aportar en cada sesión y evitar así la fatiga del niño.

En general se prefiere alimentar por vía oral, e idealmente con lactancia materna, pero algunos lactantes no toleran esta vía, dado el esfuerzo físico producido por succionar, con el consiguiente gasto calórico, así como por la necesidad de concentrar el esfuerzo en respirar. El uso de sonda nasogástrica es una alternativa para estos casos, ya que permite dar mayores volúmenes con menor esfuerzo para el niño. Se prefieren sondas de silicona de diámetro delgado, que son más cómodas para el paciente e interfieren poco con la respiración, pudiendo cambiarse cada 30 días. La fórmula puede darse a caída libre o con gastroclisis, a velocidad de infusión programada de acuerdo a tolerancia.

Es fundamental el control frecuente y periódico de peso y talla, instancia que debe aprovecharse para adecuar el apoyo nutricional y para educar y reforzar a los padres.

REFERENCIAS ESCOGIDAS

1. Rosenthal A, Castaneda AR. Growth and development after cardiovascular surgery in infants and children. *Progress in Cardiovascular Diseases*, 1975; 28(1):27-37.
2. Linde LM, Rasof B, Dunn OJ. Mental development in congenital heart disease. *The Journal of Pediatrics*, 1967; 71(2):198-203.
3. Ehlers KH. Growth failure in association with congenital heart disease. *Pediatric Annals*, 1978; 7(11):750-759.
4. Gidding SS, Rosenthal A. The interface between primary care and pediatric cardiology. *Pediatric Clinic of North America*, 1984; 31(6):1367-1388.
5. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. *The Journal of Pediatrics*, 1962; 61:418-429.
6. Garson A, Bricket T, McNamara D. The science and practice of pediatric cardiology. Vol III. Lea and Febiger PA, USA, 1990.