

Capítulo 27

Insuficiencia cardíaca congestiva

Definición

La insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) es un síndrome clínico en el cual el corazón no puede bombear suficiente sangre al cuerpo para satisfacer sus necesidades o para deshacerse adecuadamente del CO₂ y de los residuos presentes en el retorno venoso general o pulmonar, o para lograr ambos cometidos a la vez.

Causas

El síndrome de insuficiencia cardíaca puede deberse a diversas causas. Las causas frecuentes de ICC son sobrecarga de volumen o de presión, o de ambos combinados, a consecuencia de cardiopatías congénitas o adquiridas y enfermedades del miocardio. Las taquiarritmias y el bloqueo cardíaco también ocasionan insuficiencia cardíaca a cualquier edad. Con mucho, las causas más habituales de ICC durante la lactancia son las cardiopatías congénitas. Después de la lactancia, las disfunciones miocárdicas de diversos orígenes son causas importantes de ICC. Entre las causas raras se encuentran trastornos metabólicos y endocrinos, anemia, enfermedades pulmonares, colagenopatías vasculares, hipertensión general o pulmonar, trastornos neuromusculares y fármacos como las antraciclina.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las lesiones por sobrecarga de volumen como la comunicación interventricular (CIV), el conducto arterial persistente (PCA) y el defecto en el cojinete endocárdico (DCE) son las causas más comunes de ICC durante los primeros 6 meses de vida. En la lactancia, el tiempo en que aparece la ICC varía previsiblemente según el tipo de defecto. En la tabla 27-1 se enumeran los defectos comunes de acuerdo con la edad a la cual sobreviene la ICC. Al examinar la tabla, se tendrá presente también lo siguiente:

1. Los niños con tetralogía de Fallot (TF) no presentan ICC a menos que se hayan sometido a un procedimiento de derivación de una aorta de gran tamaño a la arteria pulmonar, por ejemplo, un injerto de interposición de Gore-Tex demasiado grande (derivación de Blalock-Taussig modificada).
2. La comunicación interauricular (CIA) raras veces produce ICC en los niños, aunque ocasiona ICC en la edad adulta.
3. Las lesiones que cursan con cortocircuito de izquierda a derecha de gran magnitud, como la CIV y el PCA, no producen ICC antes de las 6-8 semanas de edad en virtud de que la resistencia vascular pulmonar no se reduce al grado de ocasionar tal cortocircuito hasta esta edad. El inicio de la ICC como resultado de estas lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha ocurre en

Tabla 27-1. *Causas de insuficiencia cardíaca congestiva consecutiva a cardiopatía congénita*

Edad de inicio	Causa
Al nacer	HLHS Lesiones con sobrecarga de volumen Insuficiencia tricuspídea o pulmonar grave Fístula arteriovenosa sistémica grande
Primera semana	TGA PCA en lactantes prematuros pequeños HLHS (con anatomía más favorable) RVPTA, sobre todo en pacientes con obstrucción venosa pulmonar Otros: Fístula arteriovenosa sistémica EAo o EP críticas
1 a 4 semanas	CoAo con anomalías concomitantes EAo crítica Lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha de gran tamaño (CIV, PCA) en lactantes prematuros Todas las demás lesiones antes enunciadas
4 a 6 semanas	Algunas lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha como DCE
6 semanas a 4 meses	CIV de gran tamaño PCA grande Otras como origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la AP

AP: arteria pulmonar; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación de la aorta; DCE: defecto en el cojinete endocárdico; EAo: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; HLHS: síndrome de hemicardio izquierdo hipoplásico; PCA: conducto arterial persistente; RVPTA: retorno venoso pulmonar totalmente anómalo; TGA: transposición de las grandes arterias.

una etapa anterior en lactantes prematuros (dentro del primer mes) debido a un descenso prematuro en la resistencia vascular pulmonar en estos lactantes.

CARDIOPATÍAS ADQUIRIDAS

La cardiopatía adquirida por diversas causas puede originar ICC. En las cardiopatías adquiridas, la edad a la que se inicia la ICC no es tan previsible como en el caso de la cardiopatía congénita, pero son aplicables los siguientes conceptos:

1. La fibroelastosis endocárdica, una enfermedad miocárdica primaria infrecuente, produce ICC durante la lactancia; el 90% de los casos se produce en los primeros 8 meses de vida.
2. La miocarditis vírica tiende a ser más común en niños pequeños mayores de 1 año. Se presenta ocasionalmente durante el período neonatal y se acompaña de una evolución clínica fulminante con un pronóstico desfavorable.
3. La miocarditis relacionada con enfermedad de Kawasaki se presenta en niños de 1 a 4 años.
4. La carditis reumática aguda es una causa ocasional de ICC que se produce principalmente en niños de edad escolar.
5. Las valvulopatías cardíacas reumáticas, que por lo general son lesiones que cursan con sobrecarga de volumen, como la insuficiencia mitral o la insuficiencia aórtica (IAo), ocasionan ICC en niños mayores y en adultos. Estas enfermedades son infrecuentes en los países industrializados.
6. La miocardiopatía dilatada puede ocasionar ICC a cualquier edad durante la infancia y la adolescencia. La causa de la mayoría de los casos de miocardiopatía dilatada es idiopática, pero puede deberse a enfermedades infecciosas, endocrinas o a trastornos metabólicos o autoinmunitarios, o puede ser consecutiva al tratamiento antineoplásico (p. ej., antraciclina).
7. La miocardiopatía por doxorubicina se manifiesta de meses a años después de haber concluido la quimioterapia antineoplásica en los niños.
8. Las miocardiopatías relacionadas con distrofia muscular y ataxia de Friedreich ocasionan ICC en niños mayores y adolescentes.
9. Los pacientes que se han sometido a tratamiento quirúrgico de algunos tipos de cardiopatías congénitas (como la operación de Fontan, los procedimientos quirúrgicos para tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias [TGA] u otras cardiopatías cianóticas) pueden mantenerse en ICC o presentarla.

CAUSAS DIVERSAS

Entre las diversas causas de ICC están las siguientes:

1. Alteraciones metabólicas (hipoxia y acidosis graves, lo mismo que hipoglucemia e hipocalcemia) pueden originar ICC en neonatos.
2. Las endocrinopatías como el hipertiroidismo pueden originar ICC.
3. La taquicardia supraventricular (TSV) ocasiona ICC en las primeras etapas de la lactancia.
4. El bloqueo cardíaco completo relacionado con cardiopatías estructurales reduce ICC en el período neonatal o en las primeras fases de la lactancia.
5. La anemia grave puede ser causa de ICC a cualquier edad. La hidropesía fetal puede originar ICC durante el período neonatal y drepanocitemia grave a una edad mayor.
6. La displasia broncopulmonar que se observa en lactantes prematuros ocasiona insuficiencia cardíaca de predominio del lado derecho durante los primeros meses de vida.
7. La deficiencia primaria de carnitina (defecto en el transporte de carnitina a través de la membrana plasmática) ocasiona miocardiopatía progresiva con o sin debilidad de músculo esquelético que comienza a los 2 a 4 años.
8. La insuficiencia cardiopulmonar (*cor pulmonale*) aguda causada por obstrucción aguda de las vías respiratorias (como la que se observa en caso de amígdalas de gran tamaño) puede causar ICC a cualquier edad pero con más frecuencia en las primeras etapas de la infancia.
9. La hipertensión general aguda, según se observa en la glomerulonefritis postinfecciosa aguda, ocasiona ICC en los niños de edad escolar. La retención de líquido con una función renal deficiente es importante como causa de la hipertensión en este trastorno.

Fisiopatología de la insuficiencia cardíaca congestiva

De acuerdo con la ley de Frank-Starling, a medida que aumenta el volumen telediastólico ventricular (o la precarga), el corazón sano incrementa el gasto cardíaco hasta alcanzar un máximo y entonces ya no puede aumentar el gasto cardíaco (fig. 27-1). Cuando la presión telediastólica del ventrículo izquierdo alcanza determinado punto, sobreviene congestión pulmonar con síntomas congestivos pulmonares (taquicardia y disnea). Los síntomas congestivos se presentan aun con el miocardio funcionando normalmente si la presión telediastólica aumenta bastante, como ocurre en caso de la infusión de una gran cantidad de líquido o de sangre. Un incremento en el volumen sistólico también se logra en el corazón insuficiente cuando aumenta la precarga, pero el corazón disfuncionante no logra el mismo nivel de gasto cardíaco máximo que el corazón normal y sobrevienen síntomas de congestión (disnea y hepatomegalia).

El aumento en el volumen sistólico produce un incremento en la tensión en la pared, el cual, a su vez, aumenta el consumo de oxígeno. El incremento en la tensión de la pared también se observa en caso de una cavidad ventricular dilatada, de acuerdo con la ley de Laplace.

$$\text{Tensión de la pared} = \text{presión} \times \text{radio} / 2 \times \text{espesor de la pared}$$

La ley de Laplace, aunque es una simplificación, resalta dos aspectos:

1. Cuanto mayor tamaño tenga el ventrículo izquierdo y tanto mayor sea el radio, tanto mayor será la tensión en la pared.
2. Con un radio determinado (tamaño del ventrículo izquierdo), cuanto mayor sea la presión creada en el ventrículo izquierdo, mayor será la tensión en la pared.

En la insuficiencia cardíaca se produce hipertrofia cardíaca (con aumento en el espesor de la pared) para equilibrar la mayor presión y mantener sin cambio la tensión en la pared, en tanto que la reducción del tamaño del corazón disminuye la tensión de la pared y mejora el gasto cardíaco y la función del ventrículo izquierdo.

Entre las múltiples respuestas compensadoras al corazón disfuncionante está la activación de dos mecanismos neurohormonales de importancia: el sistema nervioso simpático y el sistema de renina-angiotensina-aldosterona. Aunque estas respuestas suponen un intento de conservar la homeostasis cardiovascular y por tanto resultan útiles al principio, la estimulación crónica de estos sistemas puede ser perjudicial en la evolución natural de la distensión miocárdica.

1. Un mecanismo compensador importante para incrementar el gasto cardíaco es un aumento del tono simpático, consecutivo a la acentuada secreción suprarrenal de epinefrina hacia la circulación sanguínea y una mayor liberación neural de norepinefrina. Los efectos beneficiosos iniciales de la estimulación adrenérgica incluyen un incremento en la frecuencia cardíaca y en la

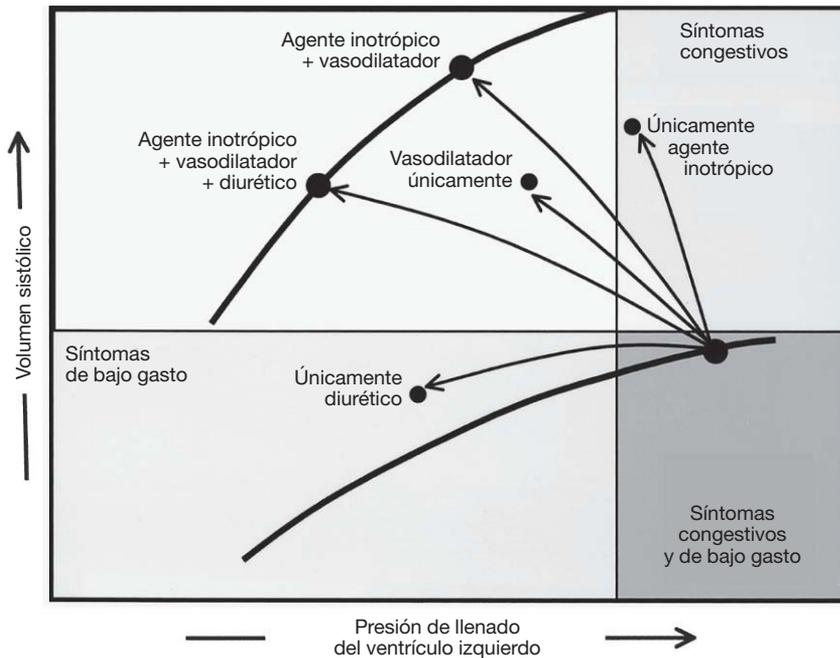


Figura 27-1. Efectos de los medicamentos anticongestivos sobre la relación de Frank-Starling para la función ventricular. En personas con un corazón normal, el gasto cardíaco aumenta como una función de la presión de llenado ventricular (curva superior). En los pacientes con insuficiencia cardíaca, la relación normal entre el gasto cardíaco (el volumen sistólico) y la presión de llenado (precarga) se desvía más hacia abajo y a la derecha, de tal manera que pueden coincidir un estado de bajo gasto cardíaco y síntomas congestivos. Los síntomas congestivos (disnea, taquipnea) pueden aparecer incluso en un corazón normal cuando la presión de llenado alcanza determinado grado. En un extremo, añadir un agente inotrópico puro, como la digoxina, aumenta principalmente el volumen sistólico y tiene una repercusión mínima en la presión de llenado (de modo que el paciente puede tener aún síntomas congestivos). A la inversa, añadir un diurético disminuye principalmente la presión de llenado (con mejoría de los síntomas congestivos), pero sin que mejore el gasto cardíaco. En circunstancias clínicas es común utilizar múltiples clases de agentes (por lo general una combinación de agentes inotrópicos, diuréticos y vasodilatadores) para producir tanto un aumento en el gasto cardíaco como una disminución en la presión diastólica. (Adaptado de Cohn JN, Franciosa JS. Vasodilator therapy of cardiac failure [primera de dos partes]. *N Engl J Medicine*. 1977;297:27-31.)

contractilidad miocárdica con un alza consecutiva en el gasto cardíaco. Sin embargo, la estimulación adrenérgica crónica tarde o temprano desencadena efectos miocárdicos adversos; por ejemplo, aumento de la poscarga, hipermetabolismo, arritmogénesis y toxicidad miocárdica directa.

- a. Las catecolaminas son tóxicas para el músculo cardíaco, tal vez porque producen una sobrecarga de calcio o inhiben la síntesis de proteínas contráctiles.
- b. Las concentraciones elevadas de catecolaminas disminuyen la densidad de los receptores betaadrenérgicos en la superficie de la célula miocárdica, lo cual es la causa principal de la omisión funcional de la respuesta inotrópica positiva mediada por las catecolaminas.

En condiciones clínicas, la reducción de la estimulación adrenérgica por el empleo de antagonistas de los receptores betaadrenérgicos ha ocasionado mejoría clínica en pacientes con miocardiopatía dilatada, en quienes se ha demostrado un aumento en las concentraciones de catecolaminas.

2. La reducción del flujo sanguíneo renal en pacientes con ICC ocasiona un aumento notable en la secreción de renina, y esto, a su vez, origina la formación de angiotensina II. La angiotensina II provoca un incremento en la reabsorción de agua y sal por los túbulos renales. La angiotensina II produce una respuesta trófica en el músculo liso vascular (con vasoconstricción) e hipertrofia miocárdica. La angiotensina II también favorece la fibrosis miocárdica. En consecuencia, aunque la respuesta hipertrófica es de carácter adaptativo para tratar de restablecer la normalidad

en la tensión en la pared, la angiotensina II hace las veces de una inadaptación en la ICC al iniciar la fibrosis y modificar la distensibilidad ventricular.

Por consiguiente, las razones para utilizar bloqueadores betaadrenérgicos e inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina (IECA) en el tratamiento de la ICC estriban en bloquear la función de inadaptación de los sistemas adrenérgicos y de renina-angiotensina-aldosterona.

Diagnóstico

El diagnóstico de ICC se basa en varias fuentes de datos clínicos, como antecedentes, exploración física, radiografías torácicas y estudios ecocardiográficos. No existe un solo estudio que sea específico para el diagnóstico de ICC. Además de los datos físicos descritos más adelante, la cardiomegalia en una radiografía torácica es casi un signo preliminar obligatorio de ICC. Un electrocardiograma (ECG) tal vez sea la prueba menos importante para el diagnóstico de esta entidad, si bien es de utilidad para identificar la causa de la insuficiencia cardíaca. Los estudios ecocardiográficos constituyen los estudios no invasivos de mayor utilidad; confirman el diagnóstico de insuficiencia cardíaca y permiten calcular la gravedad de la misma. También son útiles para identificar la causa de la insuficiencia cardíaca.

Las concentraciones plasmáticas de péptidos natriuréticos, péptido natriurético auricular (PNA) y péptido natriurético tipo B (PNB), están aumentadas en la mayoría de los adultos con insuficiencia cardíaca. Son biomarcadores importantes de la insuficiencia cardíaca y ayudan a distinguir la disnea causada por la insuficiencia cardíaca y la afección pulmonar en pacientes adultos. El PNA se almacena principalmente en la aurícula derecha y se libera cuando aumenta la presión de distensión auricular. El PNB se almacena en el miocardio ventricular y al parecer se libera cuando aumenta la presión diastólica ventricular. Los dos péptidos producen efectos vasodilatadores y efectos natriuréticos sobre los riñones y contrarrestan los efectos de retención de agua del sistema de renina-angiotensina-aldosterona. Las concentraciones plasmáticas de estos péptidos están elevadas en el recién nacido y en la primera semana de vida pero disminuyen a las concentraciones observadas en los adultos normales. Se ha comunicado un aumento en las concentraciones de PNB y en el segmento N-terminal de su prohormona (NT-ProBNT) en la mayoría de los niños con lesiones cardíacas que cursan con sobrecarga de presión o volumen en comparación con las concentraciones observadas en niños normales (Nir et al., 2005). Sin embargo, parece que la utilidad de las concentraciones de estos péptidos es limitada, ya que no se han documentado intervalos de referencia apropiados. Las concentraciones de estos péptidos son diferentes dependiendo del estuche analítico comercial que se utilice.

HISTORIA

1. Dificultades para la alimentación de inicio reciente, taquipnea que se agrava durante la administración, aumento de peso deficiente y sudoración fría en la frente sugieren ICC en los lactantes.
2. Los niños de mayor edad pueden presentar disnea (sobre todo cuando realizan actividades), tendencia a la fatiga y edema palpebral o de los pies.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Los datos físicos de la ICC se clasifican de la manera siguiente según sus mecanismos fisiopatológicos. Los datos más comunes se muestran en cursiva.

1. Se presentan las siguientes manifestaciones como respuestas compensadoras a las alteraciones en la función cardíaca:
 - a. *Taquicardia, ritmo de galope* y pulsos débiles y filiformes son comunes.
 - b. La *cardiomegalia* casi siempre se presenta. Las radiografías torácicas son más fiables que la exploración física para demostrar cardiomegalia.
 - c. Hay signos de un aumento en las descargas simpáticas (p. ej., *deficiencia en el crecimiento, sudación, piel fría y húmeda*).
2. Congestión venosa pulmonar (por insuficiencia cardíaca izquierda) que produce las siguientes manifestaciones:
 - a. La *taquipnea* es común y representa una manifestación inicial de ICC en los lactantes.
 - b. La disnea de esfuerzo (equivalente a las dificultades para la alimentación en los lactantes pequeños) es frecuente en los niños.
 - c. Puede presentarse ortopnea en los niños mayores.
 - d. A veces son audibles sibilancias y estertores crepitantes pulmonares.

3. La congestión venosa general (relacionada con insuficiencia cardíaca derecha) produce lo siguiente:
 - a. La hepatomegalia es común pero no siempre indica ICC. Un hígado de gran tamaño es palpable en trastornos que producen hiperinflación pulmonar (asma, bronquiolitis, durante accesos de hipoxia) y en la hepatopatía infiltrativa. A la inversa, no encontrar hepatomegalia no descarta ICC; puede no presentarse hepatomegalia en la insuficiencia cardíaca izquierda (en las primeras etapas).
 - b. Son comunes los párpados abotargados en los lactantes.
 - c. La distensión de las venas del cuello y el edema del tobillo, que son comunes en los adultos, no se presentan en los lactantes.
 - d. La esplenomegalia no es indicativa de ICC; por lo general señala una infección.

ESTUDIOS RADIOGRÁFICOS

La presentación de cardiomegalia se demostrará mediante radiografías torácicas. La falta de cardiomegalia casi descarta el diagnóstico de ICC. La única excepción a esta regla es cuando se obstruye el retorno venoso pulmonar y en estos casos se observa edema o congestión venosa en el parénquima pulmonar.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

Los ECG ayudan a determinar el tipo de cardiopatía que ocasiona insuficiencia cardíaca pero no son de utilidad para determinar si existe ICC.

ECOCARDIOGRAFÍA

Los estudios ecocardiográficos confirman el crecimiento de las cavidades ventriculares y la alteración en la función sistólica del ventrículo izquierdo (disminución en la fracción de acortamiento o en la fracción de eyección) así como alteraciones en la función diastólica mediante el empleo de las técnicas de Doppler. Una aplicación más importante de la ecocardiografía es su capacidad para determinar la causa de la ICC, por lo que también es útil en la evaluación seriada de la eficacia del tratamiento.

CATETERISMO CARDÍACO

La biopsia endomiocárdica obtenida durante el cateterismo cardíaco ofrece un nuevo enfoque para el diagnóstico específico de la causa de ICC, como las enfermedades inflamatorias, los procesos infecciosos o un trastorno metabólico. Cuando se sospecha miocarditis vírica, la reacción en cadena de la polimerasa representa un medio para aislar el agente vírico agresor en especímenes de biopsia. En un paciente con miocardiopatía dilatada, la evaluación de los especímenes de biopsia, incluido el análisis genético, brinda datos que permiten documentar el diagnóstico de las causas metabólicas específicas, como la deficiencia de carnitina.

Tratamiento

El tratamiento de la ICC consiste en: *a)* eliminación de las causas fundamentales; *b)* tratamiento de las causas desencadenantes o contribuyentes (p. ej., infección, anemia, arritmias, fiebre), y *c)* control de la insuficiencia cardíaca.

La eliminación de las causas subyacentes es el método más conveniente cuando es posible. Este enfoque estriba en la corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas. Todo paciente con ICC habrá de recibir un tratamiento médico máximo, pero no es prudente continuar con las medidas anti-congestivas a largo plazo cuando la cardiopatía pueda repararse con seguridad a través de la intervención quirúrgica. El estado de insuficiencia cardíaca se controla mediante el empleo de múltiples fármacos, entre los que se incluyen agentes inotrópicos, diuréticos y agentes para reducir la poscarga, así como medidas de apoyo general.

TRATAMIENTO DE LAS CAUSAS FUNDAMENTALES O DE LOS FACTORES CONTRIBUYENTES

1. Cuando es factible desde el punto de vista quirúrgico, el tratamiento de las cardiopatías congénitas subyacentes y de la valvulopatía representan el mejor método para la curación completa.
2. Si la hipertensión es la causa fundamental de la ICC, se administrará el tratamiento antihipertensivo.

3. Cuando las arritmias o el bloqueo cardíaco avanzado representan la causa o un factor que contribuye a la insuficiencia cardíaca, están indicados los agentes antiarrítmicos o el tratamiento con marcapasos cardíaco.
4. Si el hipertiroidismo es la causa de la insuficiencia cardíaca, se tratará este trastorno.
5. La fiebre debe controlarse con antipiréticos.
6. Cuando hay una infección concomitante, deberá tratarse con antibióticos apropiados.
7. En la anemia, la transfusión de concentrados de eritrocitos se administra para aumentar el hematocrito al 35% o más.

MEDIDAS GENERALES

Es importante el apoyo general para mejorar los síntomas congestivos y el apoyo nutricional.

1. Se utiliza una «silla cardíaca» o «asiento del lactante» para mantener a los lactantes en una posición semivertical y así aliviar la dificultad respiratoria.
2. Se administra oxígeno (40 a 50%) con humedad a los lactantes con dificultad respiratoria y la oximetría de pulso indica afectación de la oxigenación sanguínea.
3. Se proporcionarán calorías y líquidos adecuados que permitan un aumento de peso apropiado. Los lactantes en ICC requieren aportes de calorías significativamente más altos que los recomendados en los niños promedio. El aporte calórico requerido puede ser de hasta 150 a 160 kcal/kg/día en lactantes que se encuentran en ICC. Este problema se vuelve más complejo por cuanto estos lactantes habitualmente no pueden tomar las calorías necesarias aun para el crecimiento normal, a causa de la taquipnea, el aumento del trabajo respiratorio, la disminución de la fuerza de succión y la dificultad para coordinar la succión y la deglución.
 - a. Puede requerirse una densidad calórica creciente de los alimentos y puede lograrse con la fortificación de los mismos (tabla 27-2).
 - b. En los lactantes, comer poco pero con frecuencia se tolera mejor que las comidas abundantes.
 - c. Si no se toleran bien los alimentos orales, está indicada la alimentación nasogástrica intermitente o continua. Para promover el desarrollo normal de la función oral-motriz, se permitirá a los lactantes tomar alimentos orales de elevado contenido energético durante todo el día y luego se les administrará alimentos continuos mediante la sonda nasogástrica durante la noche.
 - d. La restricción de sal mediante fórmulas de bajo contenido de sal y restricción intensa de líquidos no se aplica en los lactantes. El empleo de diuréticos ha reemplazado estas medidas.
 - e. A los padres se los instruirá sobre las técnicas de alimentación apropiadas.
4. En los niños mayores, se recomienda la restricción de sal (<0,5 g/día) y evitar bocadillos salados (patatas fritas, galletas saladas) y sal de mesa. El reposo en cama sigue siendo un componente importante del tratamiento. La disponibilidad de un televisor y de juegos informáticos de entretenimiento garantiza el reposo en cama en los niños mayores.
5. Si la insuficiencia respiratoria acompaña a la insuficiencia cardíaca, a veces se requiere intubación y respiración con presión positiva. La insuficiencia respiratoria por lo general significa que se requerirá intervención quirúrgica para la ICC cuando el paciente se haya estabilizado.
6. En los pacientes hospitalizados es esencial determinar el peso corporal a diario.

Tabla 27-2. Densidad calórica creciente de los alimentos

1. Fortificante de leche materna (Enfamil, Mead Johnson), un envase por 25 ml de leche materna = 24 kcal/oz
2. Concentración de fórmula hasta alcanzar 24 kcal/oz mediante:
 - a. 1 taza de fórmula en polvo + 3 tazas de agua o
 - b. 4 onzas preparadas + ½ cucharada de fórmula en polvo
3. La complementación de la fórmula con 26 a 30 kcal/oz se realiza de la siguiente manera:
 - a. Productos modulares con grasa
 - 1). Aceite con triglicéridos de cadena mediana (MCT) (Mead Johnson), 8 kcal/ml
 - 2). Microlípido (emulsión de aceite de cártamo, Mead Johnson), 4,5 kcal/ml
 - b. Polímeros de baja osmolalidad
 - 1). Polycose (Ross), 23 kcal/cucharada
 - 2). Moducal (Mead Johnson), 30 kcal/cucharada
4. PediaSure (Ross), 30 kcal/oz preparada (en niños de más de 1 año)

De Wright GE, Rochini AP. Primary and general care of the child with congenital heart disease. ACC Curr J Rev. 2002; Mar/Abr:89-93.

FARMACOTERAPIA

Hay tres clases importantes de fármacos que suelen utilizarse en el tratamiento de la ICC en los niños: agentes inótrópos, diuréticos y agentes para reducir la poscarga. Los agentes inótrópos de acción rápida (dopamina, dobutamina) se emplean en lactantes y niños en estado crítico o con enfermedades agudas. Los diuréticos suelen utilizarse con agentes inotrópicos. Los agentes para reducir la poscarga, como los IECA, se han difundido en virtud de que pueden incrementar el gasto cardíaco sin aumentar el consumo miocárdico de oxígeno. En tiempos recientes, se ha añadido un antagonista de los receptores betaadrenérgicos en dosis bajas al tratamiento de la miocardiopatía dilatada y los resultados han sido alentadores.

Diuréticos. Los diuréticos siguen siendo el principal agente terapéutico para controlar la congestión venosa pulmonar y general. Los diuréticos reducen la precarga y mejoran los síntomas congestivos pero no el gasto cardíaco ni la contractilidad miocárdica (v. fig. 27-1). Los pacientes con ICC leve mejoran con rapidez después de una dosis de diuréticos de acción rápida, como ácido etacrínico o furosemida, aun antes de la digitalización. En la tabla 27-3 se muestran dosis de preparados diuréticos comúnmente disponibles. Se dispone de tres clases principales de diuréticos:

1. Los diuréticos tiazídicos (p. ej., clorotiazida e hidroclorotiazida), que ejercen su acción a nivel de los túbulos proximal y distal, ya no se utilizan tanto.
2. Los diuréticos de acción rápida, como la furosemida y el ácido etacrínico, son los fármacos de elección y ejercen su acción principal en el asa de Henle («diuréticos de asa»).
3. Los antagonistas de la aldosterona (como la espironolactona) tienen una acción sobre el túbulo distal e inhiben el intercambio de sodio y potasio. La concentración sérica de aldosterona se incrementa de forma significativa en los pacientes con ICC persistente, lo que contribuye a la retención de líquido y sal. Los pacientes con un aumento en las concentraciones sanguíneas de aldosterona tienen una menor respuesta a los agentes antidiuréticos en virtud de que la aldosterona incrementa la reabsorción tubular de sodio y agua en una zona distal a los sitios de acción de otros agentes diuréticos (tiazidas o furosemidas). Estos fármacos son útiles para prevenir la hipopotasemia que producen otros diuréticos, y por consiguiente se utilizan junto con un diurético de asa. Sin embargo, cuando se emplean los IECA, se suspenderá la espironolactona para evitar la hiperpotasemia.

Efectos secundarios del tratamiento con diurético. El tratamiento con diurético modifica los electrolitos séricos y el equilibrio acidobásico.

1. La hipopotasemia es un problema común que acompaña al tratamiento con diurético, excepto cuando se utiliza con espironolactona. Es más acentuada con los diuréticos de asa potentes. La hipopotasemia incrementa la probabilidad de toxicidad digitálica.
2. La alcalosis hipoclorémica puede sobrevenir a causa de que la pérdida de iones de cloruro es mayor que la pérdida de iones de sodio a través de los riñones y esto da como resultado un incremento en las concentraciones de bicarbonato. La alcalosis también predispone a la toxicidad digitálica.

Agentes inotrópicos de acción rápida. En los lactantes con enfermedades críticas que tienen ICC, en aquellos con disfunción renal (como los lactantes con coartación aórtica) o en los cardiopatas ya operados con insuficiencia cardíaca, las catecolaminas de acción rápida con una duración de la acción breve son preferibles a la digoxina. Esta clase de agentes incluyen dopamina, dobutamina,

Tabla 27-3. Agentes diuréticos y dosis

Preparado	Vía de administración	Dosis
Diuréticos tiazídicos		
Clorotiazida (Diuril)	Oral	20 a 40 mg/kg/día fraccionados en 2-3 dosis
Hidroclorotiazida (HydroDIURIL)	Oral	2 a 4 mg/kg/día fraccionados en 2-3 dosis
Diuréticos de asa		
Furosemida (Lasix)	IV	1 mg/kg/dosis
	Oral	2 a 3 mg/kg/día fraccionados en 2-3 dosis
Ácido etacrínico (Edecrin)	IV	1 mg/kg/dosis
	Oral	2 a 3 mg/kg/día fraccionados en 2-3 dosis
Antagonistas de aldosterona		
Espironolactona (Aldactone)	Oral	1 a 3 mg/kg/día fraccionados en 2-3 dosis

IV: vía intravenosa.

Tabla 27-4. Dosis iniciales sugeridas para las catecolaminas

Fármaco	Dosis y vía de administración	Efectos secundarios
Epinefrina (Adrenalina)	0,1 a 1 µg/kg/min IV	Hipertensión, arritmias
Isoproterenol (Isuprel)	0,1 a 0,5 µg/kg/min IV	Vasodilatación periférica y pulmonar
Dobutamina (Dobutrex)	2 a 8 µg/kg/min IV	Menos taquicardia que con la dopamina, vasodilatación, arritmias
Dopamina (Intropin)	5 a 10 µg/kg/min IV	Taquicardias, arritmias, hipertensión o hipotensión Efectos cardiovasculares relacionados con la dosis (µg/kg/min): Vasodilatación renal: 2 a 5 Inótropa: 5 a 8 Taquicardia: >8 Vasoconstricción leve: >10 Vasoconstricción: 15 a 20

IV: vía intravenosa.

isoproterenol y epinefrina. Estos agentes poseen acciones inotrópicas y vasodilatadoras y, por tanto, son de utilidad en situaciones agudas. Los agentes inotrópicos aumentan las propiedades contráctiles del miocardio hacia la curva normal (v. fig. 27-1).

Se obtiene un efecto beneficioso añadido cuando un agente inotrópico tiene una acción vasodilatadora como en el caso de la dopamina. La dobutamina tiene efectos menos cronótrópicos que la dopamina. La dopamina a dosis elevadas produce estimulación de los receptores α con vasoconstricción y reducción del flujo sanguíneo renal. En la tabla 27-4 se sugieren las dosis para el goteo intravenoso de estas catecolaminas.

La amrinona es un agente no catecolamínico que ejerce su efecto inotrópico y sus efectos vasodilatadores inhibiendo la fosfodiesterasa. La trombocitopenia es un efecto secundario; el fármaco se suspenderá cuando la cifra de plaquetas descienda por debajo de $150.000/\text{mm}^3$. La amrinona es útil en pacientes con ICC grave (miocardiopatía dilatada) que han recibido tratamiento prolongado con estimulantes de los receptores betaadrenérgicos (v. dosis en la tabla E-2 del apéndice E).

GLUCÓSIDOS DIGITALES

Dosis de la digoxina. La digoxina es el preparado digitálico que más se utiliza en pacientes pediátricos. Los agentes inotrópicos aumentan el gasto cardíaco (o el estado contráctil del miocardio) y dan como resultado una desviación hacia arriba y hacia la izquierda en la curva de funcionamiento ventricular que relaciona el gasto cardíaco con el volumen diastólico de presión (v. fig. 27-1). Cuando se utilizan agentes inotrópicos con un vasodilatador o un diurético, se observa una mejoría tanto en el estado contráctil como en los síntomas congestivos mucho mayor que cuando se utiliza una sola clase de agentes (v. fig. 27-1).

El empleo de digoxina en lactantes con lesiones que cursan con cortocircuito de izquierda a derecha considerable (p. ej., una CIV de gran tamaño) es discutible, ya que en esta situación la contractilidad ventricular es normal. Sin embargo, algunos estudios han demostrado que la digoxina mejora los síntomas en estos lactantes, tal vez debido a otras acciones de la digoxina. Este fármaco también tiene una acción parasimpaticomimética que reduce la frecuencia cardíaca e inhibe la conducción auriculoventricular. La digoxina también es un agente diurético. Por tanto, la mayoría de los cardiólogos recomiendan el empleo de digoxina en lactantes con ICC que tienen lesiones con un cortocircuito considerable.

En la tabla 27-5 se muestra la dosis de digitalización total y la dosis de mantenimiento de la digoxina por vías oral e intravenosa. Puede requerirse una dosis elevada para el tratamiento de la TSV, en la cual el objetivo terapéutico es retrasar la conducción auriculoventricular. La dosis de mantenimiento está más estrechamente relacionada con la concentración sérica de digoxina que la dosis de digitalización, la cual se administra para lograr una reserva corporal suficiente del fármaco y abreviar el tiempo necesario para alcanzar el estado farmacocinético de equilibrio dinámico.

La dosis pediátrica de digoxina es mucho más alta que la dosis del adulto si se tiene en cuenta el peso corporal. Los estudios farmacocinéticos indican que los lactantes y los niños requieren una dosis más alta de digoxina que los adultos para alcanzar concentraciones séricas equiparables, principalmente por un mayor volumen de distribución y, lo que es menos importante, una depuración renal

Tabla 27-5. *Dosis de la digoxina por vía oral en la insuficiencia cardíaca congestiva*

Edad	Dosis de digitalización total (µg/kg)	Dosis de mantenimiento* (µg/kg/día)
Prematuros	20	5
Neonatos	30	8
<2 años	40 a 50	10 a 12
>2 años	30 a 40	8 a 10

*La dosis de mantenimiento corresponde a un 25% de la dosis de digitalización total fraccionada en dos dosis. La dosis intravenosa corresponde a un 75% de la dosis oral.

Adaptado de Park MK. The use of digoxin in infants and children with specific emphasis on dosage. J Pediatr. 1986;108:871-7.

más rápida, lo que incluye secreción tubular. El volumen de distribución de la digoxina es 7,5 l/kg en los neonatos, 16 l/kg en los lactantes y en los niños, y 4 l/kg en los adultos.

Cómo digitalizar. Las dosis de impregnación de la dosis de digitalización total se administran en un lapso de 12 a 18 h y van seguidas de dosis de mantenimiento. Esto produce un estado farmacocinético de equilibrio dinámico en 3-5 días. Es preferible la vía intravenosa a la vía oral, sobre todo al tratar a lactantes en insuficiencia cardíaca grave.

No se recomienda la vía intramuscular en virtud de que no es fiable la absorción del fármaco en la zona de inyección. Cuando un lactante se encuentra en insuficiencia cardíaca leve, la dosis de mantenimiento puede administrarse por vía oral sin dosis de impregnación; esto origina un estado de equilibrio dinámico en 5-8 días.

Se sugiere el siguiente método de digitalización paso a paso:

1. Se obtiene un ECG inicial (ritmo e intervalo PR) y las concentraciones de electrolitos séricos de referencia. Los cambios en el ritmo en el ECG y el intervalo PR son signos importantes de toxicidad digitalítica (v. descripción más adelante). La hipopotasemia y la hipercalcemia predisponen a la toxicidad digitalítica.
2. Se calcula la dosis de digitalización total (v. tabla 27-5).
3. Se administra de inmediato la mitad de la dosis de digitalización total, seguida de una cuarta parte y luego de la cuarta parte final de la dosis de digitalización total a intervalos de 6-8 horas.
4. Se comienza la dosis de mantenimiento 12 h después de la dosis de digitalización total final. Es recomendable obtener una tira de ECG antes de comenzar la dosis de mantenimiento.

Vigilancia de la toxicidad digitalítica mediante ECG. La mejor manera de detectar la toxicidad digitalítica es mediante la vigilancia con ECG, y no con las concentraciones séricas de digoxina, durante los primeros 3-5 días después de la digitalización. En el cuadro 27-1 se enuncian los signos electrocardiográficos de los efectos y la toxicidad de la digital. En general, el efecto de este fármaco

CUADRO 27-1	CAMBIOS EN EL ECG RELACIONADOS CON LA DIGITAL
EFFECTOS	
Acortamiento de QTc, el primer signo del efecto digitalítico	
Depresión del segmento ST y disminución de la amplitud de la onda T (el vector T no se modifica)	
Ralentización de la frecuencia cardíaca	
TOXICIDAD	
Prolongación del intervalo PR: en ocasiones se observa prolongación del intervalo PR en niños que no están recibiendo digital, por lo que resulta indispensable obtener un ECG de referencia; la prolongación puede avanzar al bloqueo AV de segundo grado	
Bradicardia sinusal intensa o bloqueo sinoauricular	
Arritmias supraventriculares, como extrasístoles auriculares o nodales y taquicardias (sobre todo si se acompañan de bloqueo AV), que son más comunes que las arritmias ventriculares en los niños	
Arritmias ventriculares como bigeminismo ventricular y trigeminismo, que son en extremo raros en los niños, aunque sean comunes en adultos con toxicidad digitalítica; extrasístoles ventriculares aisladas, que no son raras en los niños, representan un signo de toxicidad	

está confinado a la *repolarización ventricular*, en tanto que la toxicidad implica alteraciones en la *formación y conducción del impulso*. Debe presuponerse que cualquier arritmia o trastorno en la conducción que se produzca *con digital se debe a la digital*, si no se demuestra lo contrario.

Concentraciones séricas de digoxina. Los intervalos terapéuticos de las concentraciones séricas de digoxina para tratar la ICC son 0,8 a 2 ng/ml. Las concentraciones que se obtienen durante los primeros 3-5 días después de la digitalización tienden a ser más elevadas que las obtenidas cuando se ha alcanzado el estado farmacocinético de equilibrio dinámico. Deben tomarse muestras de sangre para obtener las concentraciones séricas de digoxina por lo menos 6 h después de la última dosis o justo antes de una dosis programada; las muestras que se obtienen antes de las 6 h subsiguientes a la última dosis producen concentraciones falsamente elevadas.

La determinación de las concentraciones séricas de digoxina con frecuencia y utilizar las concentraciones para verificar las metas terapéuticas no está justificado ni resulta práctico; la determinación ocasional de las concentraciones es adecuada. La determinación de las concentraciones séricas de digoxina es de utilidad para evaluar posibles efectos tóxicos (v. sección más adelante), para determinar el cumplimiento por parte del paciente y detectar alteraciones en la absorción y la excreción, además de ser indispensable en el tratamiento de sobredosis accidentales.

Las dosis séricas de digoxina pueden estar elevadas cuando se administra digoxina de forma concomitante a otros fármacos, como quinidina, verapamilo, amiodarona, antagonistas de los receptores betaadrenérgicos, tetraciclina y eritromicina. Se han observado menores concentraciones séricas con rifampicina, caolín-pectina, neomicina y colestiramina.

Toxicidad digitalica. La toxicidad de la digital puede producirse durante el tratamiento con digoxina o por una sobredosis accidental de digoxina. Con la dosis relativamente baja recomendada en la tabla 27-5, es improbable que sobrevenga toxicidad por la digital. Sin embargo, se tendrá presente la posible toxicidad de la digital en todo niño que reciba preparados de digital. Los pacientes con trastornos enunciados en el cuadro 27-2 tienen más probabilidades de presentar toxicidad. El diagnóstico de la toxicidad digital es una decisión clínica y por lo general se basa en los siguientes datos clínicos y de laboratorio:

1. El paciente tiene antecedentes de ingestión accidental.
2. Aparecen síntomas no cardíacos en niños en tratamiento con digital: anorexia, náuseas, vómito, diarrea, inquietud, somnolencia, fatiga y trastornos visuales en niños de mayor edad.
3. Se agrava la insuficiencia cardíaca.
4. Los signos electrocardiográficos probablemente son más fiables y aparecen en las primeras etapas (v. cuadro 27-1).

CUADRO 27-2

FACTORES QUE PREDISPONEN A LA TOXICIDAD DE LA DIGITAL

ALTAS CONCENTRACIONES SÉRICAS DE DIGOXINA

Requerimientos de dosis elevadas, como en el tratamiento de algunas arritmias

Disminución de la excreción renal

Lactantes prematuros

Enfermedades renales

Hipotiroidismo

Interacciones medicamentosas (p. ej., quinidina, verapamilo o amiodarona)

MAYOR SENSIBILIDAD DEL MIOCARDIO**(SIN CONCENTRACIÓN SÉRICA ELEVADA DE DIGOXINA)**

Estado del miocardio

Isquemia miocárdica

Miocarditis (reumática o vírica)

Cambios generales

Desequilibrio electrolítico (hipopotasemia, hiperpotasemia)

Hipoxia

Alcalosis

Estímulos adrenérgicos o catecolaminas

Período postoperatorio inmediato después de operaciones cardíacas bajo derivación cardiopulmonar

5. Es probable que una concentración sérica elevada de digoxina (>2 mg/ml) se relacione con toxicidad en un niño si los datos clínicos sugieren toxicidad de la digital.

Agentes reductores de la poscarga. La vasoconstricción que ocurre como una respuesta compensadora para reducir el gasto cardíaco que se observa en la ICC puede ser perjudicial para el ventrículo disfuncionante. La vasoconstricción es producida por una elevación en el tono simpático y en las catecolaminas de la circulación así como un incremento en la actividad del sistema renina-angiotensina. La disminución de la poscarga tiende a aumentar el volumen sistólico sin un gran cambio en el estado contráctil del corazón y por tanto sin incrementar el consumo de oxígeno por el miocardio (v. fig. 27-1). Cuando se utiliza un vasodilatador con un agente inotrópico, el grado de mejoría en el estado inotrópico así como los síntomas congestivos es mucho mayor que cuando se utiliza un vasodilatador solo. El empleo combinado de un agente inotrópico, un vasodilatador y un diurético produce la mayor parte de la mejoría tanto en el estado inotrópico como en los síntomas congestivos (v. fig. 27-1).

Los agentes que reducen la poscarga ocupan en la actualidad un papel destacado en el tratamiento de los lactantes con ICC consecutiva a lesiones que cursan con cortocircuito de izquierda a derecha de gran magnitud (p. ej., CIV, canal auriculoventricular, PCA). Se ha demostrado que los lactantes con cortocircuitos de izquierda a derecha de gran tamaño se benefician con el captopril y la hidralazina. También se observan los efectos beneficiosos de los agentes reductores de la poscarga en caso de miocardiopatía dilatada, miocardiopatía provocada por doxorubicina (Adriamycin), isquemia miocárdica, estado cardíaco postoperatorio, insuficiencia mitral o IAO graves e hipertensión sistémica. Estos agentes suelen utilizarse junto con glucósidos digitálicos y diuréticos para lograr un beneficio máximo.

Los agentes reductores de la poscarga se dividen en tres grupos basándose en el sitio de la acción: vasodilatadores arteriulares, venodilatadores y vasodilatadores mixtos. En la tabla 27-6 se presentan las dosis de estos agentes.

1. Los vasodilatadores arteriulares (hidralazina) aumentan el gasto cardíaco por su acción principal sobre el lecho arteriolar, con la reducción consecutiva de la poscarga. La hidralazina suele administrarse con el propranolol porque activa el reflejo barorreceptor, lo que da como resultado taquicardia.
2. Los venodilatadores (nitroglicerina, dinitrato de isosórbido) tienen una acción principal que consiste en dilatar las venas periféricas y redistribuir la sangre desde el circuito pulmonar hasta el periférico (con una disminución consecutiva en los síntomas pulmonares). Los venodilatadores son muy beneficiosos en pacientes con congestión pulmonar, pero pueden tener efectos adversos cuando se ha normalizado la precarga mediante diuréticos o restricción de sodio.
3. Los vasodilatadores mixtos incluyen IECA (captopril, enalapril), nitroprusiato y prazosina. Estos agentes tienen una acción sobre los lechos arteriulares y venosos. Los IECA se utilizan bastante

Tabla 27-6. *Dosis de vasodilatadores*

Fármaco	Vía y dosis	Comentarios
Hidralazina (Apresoline)	IV: 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis, cada 4-6 h (máximo 2 mg/kg cada 6 h) Oral: 0,75 a 3 mg/kg/día, en 2-4 dosis (máximo 200 mg/día)	Puede ocasionar taquicardia; puede utilizarse con propranolol Puede causar síntomas gastrointestinales, neutropenia y síndrome lúpico
Nitroglicerina	IV: 0,5 a 2 µg/kg/min (máximo 6 µg/kg/min)	Se comienza con dosis baja y se ajusta basándose en los efectos
Captopril (Capoten)	Oral: recién nacido: 0,1-0,4 mg/kg/dosis, 1-4 veces al día Lactante: 0,5 a 6 mg/kg/día, 1-4 veces al día Niño: 12,5 mg/dosis, 1-2 veces al día	Puede ocasionar hipotensión, somnolencia, mareos, neutropenia y proteinuria Se reducirá la dosis en los pacientes con alteraciones en la función renal
Enalapril (Vasotec)	Oral: 0,1 mg/kg, 1-2 veces al día	El paciente puede presentar hipotensión, mareos o síncope
Nitroprusiato (Nipride)	IV: 0,5 a 8 µg/kg/min	Puede causar toxicidad por tiocianato o cianuro (p. ej., fatiga, náuseas, desorientación), disfunción hepática o sensibilidad a la luz
Prazosina (Minipress)	Oral: primera dosis, 5 µg/kg; se incrementa a 25-150 µg/kg/día en 4 dosis	Tiene menos efectos secundarios que la hidralazina; puede presentarse hipotensión ortostática o taquifilaxia

en los niños con ICC grave crónica, en tanto que el nitroprusiato de sodio se emplea principalmente en situaciones agudas, como después de operaciones cardíacas bajo derivación cardiopulmonar, sobre todo en pacientes que tuvieron hipertensión pulmonar y en aquellos con elevaciones postoperatorias en la presión de la arteria pulmonar. Cuando se utiliza nitroprusiato, es necesario vigilar de forma constante la presión arterial. Los IECA reducen la resistencia vascular periférica al inhibir la generación de angiotensina II y aumentar la producción de bradicinina.

OTROS FÁRMACOS

Antagonistas de los receptores betaadrenérgicos. Al igual que los efectos beneficiosos comunicados en pacientes adultos con miocardiopatía dilatada, está demostrado que los antagonistas de los receptores betaadrenérgicos son de utilidad en algunos pacientes pediátricos con ICC crónica que tenían síntomas pese a tratarse con anticongestivos estándar (digoxina, diuréticos e IECA). Pruebas recientes sugieren que la sobreestimulación adrenérgica que a menudo se observa en enfermos con ICC crónica puede tener efectos perjudiciales sobre la hemodinamia de la insuficiencia cardíaca al desencadenar lesión del miocito y necrosis en vez de ser un mecanismo compensador, como se consideraba tradicionalmente. No se administrarán antagonistas de los receptores betaadrenérgicos a los pacientes con insuficiencia cardíaca descompensada. Deben diferirse hasta el restablecimiento de un equilibrio hídrico satisfactorio y una presión arterial estable y habrán de iniciarse con una dosis pequeña la cual se aumentará de forma gradual.

El carvedilol, un antagonista no selectivo de los receptores betaadrenérgicos que tiene actividad antagonista de los receptores α_1 adicional, cuando se añade al tratamiento médico estándar para la ICC, ha demostrado ser útil en niños con miocardiopatía dilatada (Bruns et al., 2001). Los pacientes incluidos en el estudio fueron aquellos con miocardiopatía dilatada idiopática, miocardiopatía provocada por quimioterapia, miopatía consecutiva a miocarditis y distrofia muscular y en aquellos que tenían insuficiencia cardíaca crónica consecutiva a operaciones por cardiopatías congénitas (p. ej., operación de Fontan o de Senning). La dosis inicial fue de 0,09 mg/kg dos veces al día, y se aumentó de forma gradual a 0,36 y 0,75 mg/kg según se tolere, hasta una dosis máxima en el adulto de 50 mg/día. Los efectos secundarios del fármaco incluyen mareos, hipotensión y cefalea (v. también miocardiopatía dilatada).

Se añadió metoprolol a medicamentos anticongestivos estándar en pacientes con ICC crónica por miocardiopatía dilatada. El metoprolol incrementó la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo y la fracción de eyección y mejoró los síntomas. La dosis inicial fue de 0,1 a 0,2 mg/kg por dosis dos veces al día y se aumentó lentamente durante un período de semanas hasta 1,1 mg/kg/día (intervalo de 0,5 a 2,3 mg/kg/día) (Shaddy et al., 1999). La mejora en la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo al parecer es levemente mejor con el carvedilol que con el metoprolol.

Se comunicaron efectos útiles del propranolol añadido al tratamiento estándar para la ICC en un pequeño número de lactantes con cortocircuitos de izquierda a derecha de gran magnitud e ICC grave en quienes había fracasado el tratamiento estándar. El propranolol (1,6 mg/kg/día) disminuyó la frecuencia respiratoria y la cardíaca y mejoró los síntomas de ICC. También disminuyeron de manera significativa las concentraciones plasmáticas de renina, aldosterona y norepinefrina.

Carnitina. La carnitina, que es un cofactor esencial para el transporte de ácidos grasos de cadena larga hacia las mitocondrias para oxidación, ha demostrado utilidad en algunos casos de miocardiopatía, sobre todo aquellos con datos que sugieren trastornos del metabolismo (Helton et al., 2000). La mayoría de estos pacientes tenían miocardiopatía dilatada. La dosis de L-carnitina fue de 50 a 100 mg/kg/día, administrada dos o tres veces al día por vía oral (dosis diaria máxima de 3 g). Mejoró la función miocárdica, redujo la cardiomegalia y mejoró la debilidad muscular. Estudios realizados en animales sugieren potenciales efectos protectores y terapéuticos sobre la miocardiopatía provocada por la doxorubicina en ratas.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Si en pocas semanas o meses la farmacoterapia con los esquemas previamente mencionados no mejora la ICC causada por cardiopatías congénitas, se planteará la cirugía cardíaca paliativa o correctiva para la cardiopatía subyacente cuando es técnicamente factible.

El trasplante cardíaco es una opción a tener en cuenta en pacientes con miocardiopatía que sufren un deterioro progresivo pese a la farmacoterapia óptima.