

## Preguntas y respuestas

# Tratamiento actual de la insuficiencia cardiaca pediátrica

## Current treatment of heart failure in paediatrics

Elena Gómez Guzmán\*, M. Ángeles Tejero Hernández y Juan Luís Pérez Navero

Servicio de Pediatría, Área Pediátrica del Corazón, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 17 de septiembre de 2012

Aceptado el 27 de septiembre de 2012

On-line el 14 de diciembre de 2012

### Introducción

La insuficiencia cardiaca (IC) es un síndrome clínico que refleja la incapacidad del corazón para satisfacer las necesidades metabólicas del organismo, incluidos el crecimiento y el ejercicio. Actualmente, se considera secundario a la activación neurohormonal producida por un gasto cardiaco disminuido.

Clásicamente, el tratamiento estaba dirigido a mejorar contractilidad y evitar la retención hidrosalina con digital y diuréticos; ahora el tratamiento se centra en el control de los sistemas renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) y nervioso simpático<sup>1</sup>.

### ¿Es igual la insuficiencia cardiaca del niño que la del adulto? ¿Podemos tratarla igual?

No, la diferencia radica en su etiología. En el adulto la causa más frecuente es la cardiopatía isquémica y la hipertensión arterial (HTA), siendo la revascularización y el control de la HTA el tratamiento inicial. Una vez tratada la causa, si persiste

la IC existe un amplio arsenal farmacológico, protocolizado en guías clínicas, para tratar grupos de pacientes relativamente homogéneos con disfunción sistólica, diastólica, izquierda o derecha.

En el niño la causa más frecuente son las cardiopatías congénitas (CC), cuyo principal tratamiento es la cirugía. Existe una gran variedad de CC, varias clasificaciones y multitud de cirugías posibles, lo que condiciona un sustrato muy heterogéneo de pacientes; desde aquellos corregidos totalmente sin lesiones residuales que no precisan tratamiento, hasta el paciente con VD sistémico con circulación univentricular. Esta heterogeneidad de la afección y la baja incidencia de la misma dificultan la estandarización del tratamiento de la IC pediátrica.

La segunda causa de IC son las miocardiopatías, fundamentalmente la dilatada (MCD). Estos pacientes constituyen un grupo más homogéneo, con disfunción sistólica del VI, sobre los que se realizan la mayoría de los ensayos clínicos con fármacos que en adultos han demostrado efectividad en ICC.

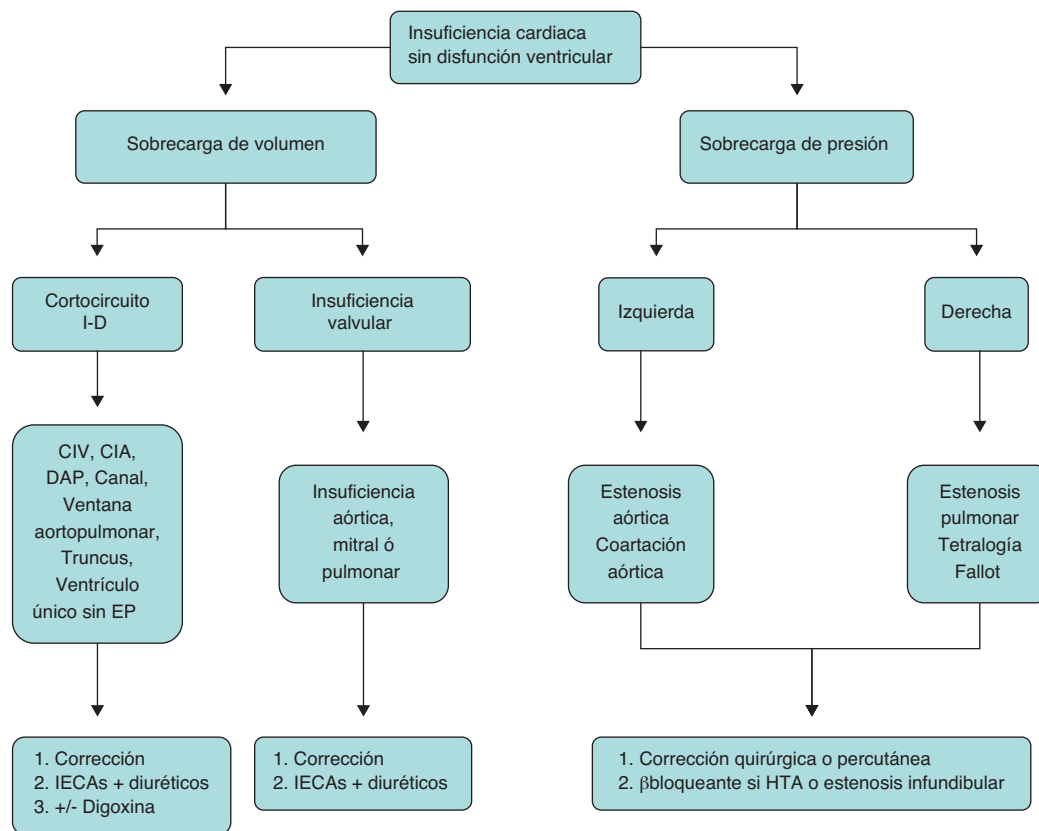
El tratamiento de la IC depende de la causa que la produce, en términos generales resumidos en [figuras 1 y 2](#).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [egomezguz@gmail.com](mailto:egomezguz@gmail.com) (E. Gómez Guzmán).

1889-898X/\$ – see front matter © 2012 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2012.09.011>



**Figura 1 – Etiología y tratamiento de la insuficiencia cardiaca sin disfunción ventricular. CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAP: ductus arterioso persistente; EP: estenosis pulmonar; HTA: hipertensión arterial; IECA: inhibidores de la enzima conversiva de la angiotensina.**

**Entonces, ¿qué fármacos se utilizan en niños?**

El tratamiento farmacológico de la IC en pediatría no está basado en la evidencia; solo existe una guía práctica de la IC pediátrica, desarrollada por la Sociedad Internacional de Trasplante de Corazón y Pulmón, donde la mayoría de las recomendaciones son nivel C (consenso de expertos)<sup>2</sup>. La farmacocinética y la farmacodinamia varían en niños con la edad, por lo que la dosificación debe ser individualmente ajustada<sup>1,3</sup> (tabla 1).

*Inhibidores de la enzima conversiva de la angiotensina*

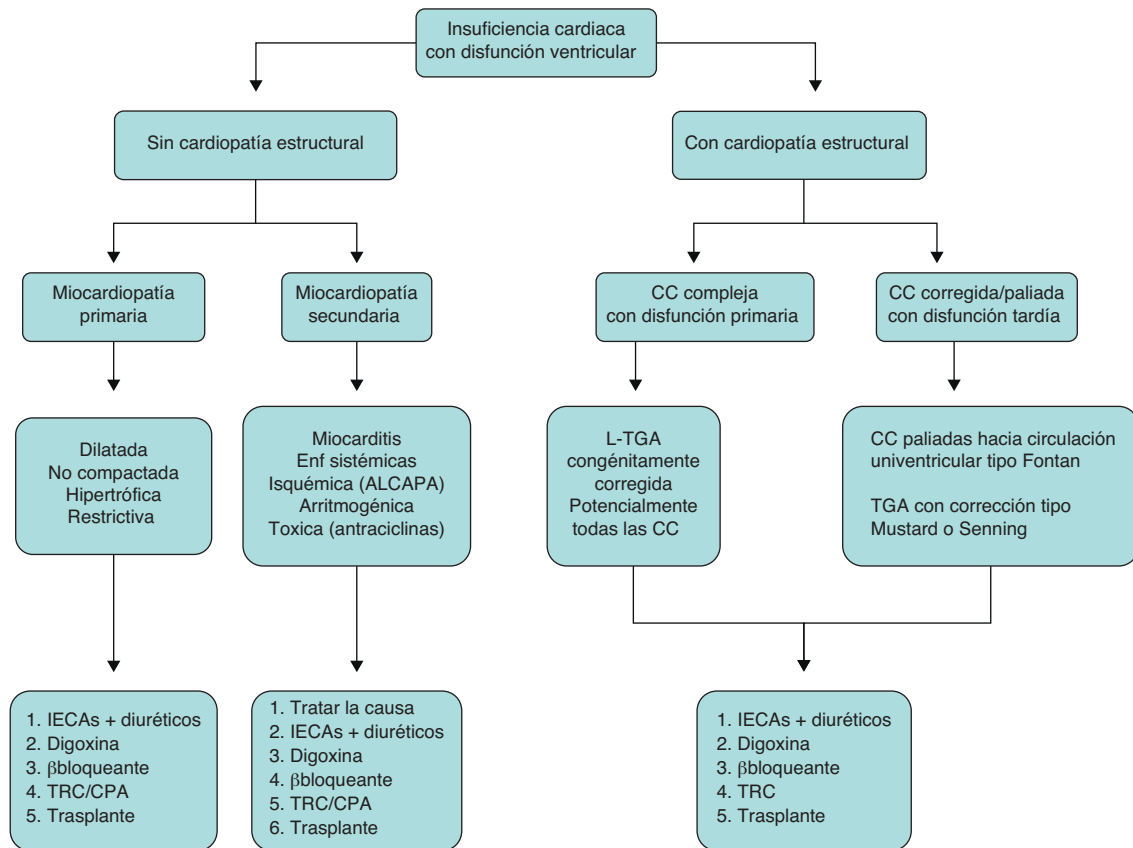
Enalapril y captopril, vasodilatadores sistémicos, incrementan la capacitancia venosa y remodelan el VI, reducen la poscarga y la precarga, y mejoran el gasto cardiaco sin aumentar la frecuencia cardiaca.

Indicados en pacientes sintomáticos y en aquellos con disfunción ventricular moderada aunque estén asintomáticos. Más controvertido es su uso en pacientes con sobrecarga de volumen sin disfunción ventricular, aunque existen estudios

**Tabla 1 – Fármacos y dosificación pediátrica en insuficiencia cardiaca**

| Principio activo | mg/kg/día  | Periodicidad         | Presentación                             |
|------------------|------------|----------------------|--|
| Enalapril        | 0,1-0,5    | Cada 12 h            | FM. Comp. 2,5, 5, 10 y 20 mg             |
| Captopril        | 0,5-2      | Cada 8 h             | FM. Comp. 12,5, 25, 50 y 100 mg          |
| Losartán         | 0,3-0,5    | Cada 12 o 24 h       | FM Comp. 12,5 y 50 mg                    |
| Furosemida       | 1-2        | Cada 6, 8, 12 o 24 h | FM. Comp. 40 mg                          |
| Torasemida       | 0,2-0,4    | Cada 24 h            | Comp. 5 y 10 mg                          |
| Espironolactona  | 1-3        | Cada 8, 12 o 24 h    | FM. Comp. 25 y 100 mg                    |
| Digoxina         | 0,005-0,01 | Cada 12 h            | Sol 0,25 mg/5 ml. Comp. 0,1 mg y 0,25 mg |
| Propranolol      | 0,5-2      | Cada 8, 12 o 24 h    | FM. Comp. 10 y 40 mg                     |
| Carvedilol       | 0,1-0,3    | Cada 8 o 12 h        | FM. Comp. 6,25, 12,5 y 25 mg             |

FM: fórmula magistral.



**Figura 2 – Etiología y tratamiento de la insuficiencia cardiaca con disfunción ventricular. CPA: células progenitoras autólogas; IECA: inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina; TGA: trasposición de grandes arterias; TRC: terapia de resincronización cardiaca.**

que demuestran una reducción de la sobrecarga de presión y volumen.

#### Los antagonistas de los receptores de la angiotensina II

El losartán se recomienda en niños cuando no toleren los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) por tos; tiene efectos similares a los IECA, pero sin inhibir la degradación de las bradicininas, mecanismo implicado en la aparición de este efecto adverso.

#### Diuréticos

Están indicados para mantener al paciente en estado euvolémico en situaciones de sobrecarga de volumen, alivian la congestión venosa y el edema pulmonar. El más utilizado es la furosemida.

Deben asociarse a antagonistas de la aldosterona (espirolactona), que han demostrado mejorar la supervivencia ya que bloquean el SRAA.

La torasemida es un nuevo diurético de asa que mejorara el estado funcional y disminuye los niveles de péptido natriurético cerebral.

#### Digoxina

Es un inótropro que tiene propiedades simpaticolíticas y modela la activación neurohormonal. Está demostrado que

mejora los síntomas pero no disminuye mortalidad; su eficacia es igual a dosis bajas que altas, potencialmente tóxicas, por lo que se recomienda a dosis bajas en niños con disfunción ventricular que persiste a pesar de IECA y diuréticos.

#### Betabloqueantes

Producen disminución de la frecuencia cardiaca, inhiben el remodelado ventricular, tienen efectos antiarrítmicos y son vasodilatadores coronarios. Son mal tolerados en niños, porque su gasto cardiaco es muy dependiente de la frecuencia.

El carvedilol es el más utilizado porque existen varios estudios en niños que demuestran su eficacia. Están indicados en pacientes con disfunción ventricular a pesar de IECA, digoxina y diuréticos.

### ¿Se puede prevenir la insuficiencia cardiaca pediátrica?

#### Nacer y crecer en centros especializados

La causa más frecuente de IC en niños son las CC; la mayoría de ellas pueden diagnosticarse, o al menos sospecharse, durante el embarazo. Un feto con sospecha de CC debe nacer en un hospital con experiencia en su manejo, capacidad de confirmar el diagnóstico y realizar medidas terapéuticas urgentes.

En cardiopatías con flujo pulmonar o sistémico ductus-dependiente se iniciará infusión de prostaglandinas, evitando situaciones de hipoxemia severa o fallo multiorgánico que condicionen el pronóstico a largo plazo, tanto cardíaco como neurológico.

Existen cardiopatías subsidiarias de realizar procedimientos invasivos urgentes como atrioseptostomía, valvuloplastia percutánea aórtica o pulmonar o cirugía extracorpórea correctora.

Por otro lado, ante un paciente con CC compleja, es necesario tener en cuenta múltiples factores para establecer el momento óptimo de la corrección o paliación quirúrgica. Debemos ofrecer la corrección lo más definitiva posible, que minimice el número de reintervenciones extracorpóreas a la vez que mantengamos al paciente el menor tiempo posible hipoxémico o sometido a sobrecargas de presión o volumen. Equilibrar esta balanza no es fácil, pero del manejo en la infancia dependen tanto el desarrollo de ICC en el adulto con CC como la severidad de la misma.

### Identificar las causas tratables de miocardiopatías

La segunda causa de IC son las miocardiopatías; dentro de ellas la más frecuente es la MCD, que puede ser la manifestación inicial de múltiples enfermedades sistémicas (defectos de betaoxidación, lupus, celiaquía, antifosfolípido...). Tratar la enfermedad puede evitar la disfunción ventricular y la progresión a ICC.

La infusión de inmunoglobulinas inespecíficas en las miocarditis fulminantes en fases iniciales tiene mejores resultados en niños respecto a adultos.

### Hábitos de vida saludables

Debemos potenciar hábitos de vida saludables desde la infancia, ya que con el manejo actual de las CC y la IC son pacientes que alcanzan la edad adulta.

Prevenir la obesidad, la hipertensión y la hiperlipemia, y evitar hábitos tóxicos (alcohol, tabaco) resulta útil para no añadir más factores de riesgo de enfermedad cardiovascular en el adulto.

## ¿Qué medidas generales se adoptan en niños con insuficiencia cardíaca?

### Nutrición adecuada

Los niños con ICC tienen alto riesgo de malnutrición por incapacidad de ingerir y tolerar la alta demanda metabólica; un paciente con ICC puede precisar hasta 180 Kcal/kg. El cansancio con las tomas o la intolerancia digestiva por la hepatomegalia y la hipomotilidad intestinal secundaria a edema o hipoxia hacen necesario medidas de soporte nutricional.

Para poder alcanzar este aporte calórico, lo ideal es mantener la alimentación vía oral, aunque puede ser necesaria la alimentación por sonda nasogástrica o por gastrostomía. Se recomienda lactancia materna inicial y, si fuera necesario, leches adaptadas de alto aporte calórico (1 ml/1 Kcal).

### Evitar infecciones

Los procesos infecciosos, sobre todo respiratorios, pueden descompensar la IC, por lo que, además del calendario vacunal establecido, está indicada la vacunación frente a neumococo, varicela y gripe. En menores de 2 años debe realizarse profilaxis frente a virus respiratorio sincitial con palivizumab.

## ¿Cómo se trata la insuficiencia cardíaca aguda?

La insuficiencia cardíaca aguda (ICA) se produce durante el postoperatorio de CC o en el debut de la MCD; se trata de una entidad grave que precisa el manejo en unidad de cuidados intensivos. Inicialmente, precisan soporte respiratorio y hemodinámico, fundamentalmente dopamina y milrinona, y en ocasiones, adrenalina.

El levosimendán es un fármaco inotrópico positivo e inodilatador sistémico y pulmonar que aumenta la sensibilidad de los miofilamentos al calcio; aumenta la contractilidad miocárdica sin aumentar el consumo de oxígeno. Existen numerosos estudios que avalan su eficacia y seguridad en niños, pero son necesarios estudios aleatorizados para demostrar su superioridad en términos de supervivencia frente a otros inotrópicos con propiedades vasodilatadoras.

Si se establece el shock cardiogénico que no responde a medidas convencionales, está indicada la oxigenación con membrana extracorpórea para el soporte hemodinámico transitorio en espera de la resolución del cuadro, si es previsiblemente reversible, o como puente a un sistema de asistencia ventricular (Berlin Heart) o al trasplante cardíaco (TC).

## ¿El trasplante cardíaco es la última opción? ¿Es definitivo?

El TC está indicado para pacientes con IC severa (grado funcional III-IV) a los que no se les puede ofrecer ninguna otra opción terapéutica médica ni quirúrgica. En los últimos años, ha mejorado la supervivencia (hasta el 70% a los 5 años) y tienen buena calidad de vida a pesar de la inmunosupresión, pero debe dejarse como última opción de tratamiento de la ICC por sus complicaciones a corto, medio y largo plazo. Las principales complicaciones son la infección, el rechazo a corto y medio plazo y la necesidad de retrasplante a los 10-15 años por vasculopatía del injerto.

## ¿Se puede hacer terapia de resincronización cardíaca? ¿Y desfibriladores automáticos implantables?

La terapia de sincronización cardíaca (TRC) pretende reestablecer la sincronía de la conducción eléctrica entre aurícula y ambos ventrículos colocando un catéter de estimulación auricular y 2 catéteres ventriculares, uno en el seno coronario y otro en la base del VD.

Aunque con limitada experiencia en niños, la TRC y los desfibriladores automáticos implantables (DAI) han demostrado ser eficaces en el tratamiento tanto de la ICC como aguda y como la prevención de muerte súbita, respectivamente.

En un estudio internacional multicéntrico se analizaron la edad, las indicaciones y la efectividad en 103 pacientes con TRC (20 de ellos asociado a DAI); se concluye que es eficaz tanto en pacientes con CC como en pacientes con miocardiopatías<sup>4</sup>.

La TRC se indica en adultos con FE < 35%, clase funcional III/VI y QRS > 120 ms; en niños, no están establecidos tan claramente los criterios y se indica en pacientes con disfunción ventricular y asincronía que no responde a terapia convencional.

### ¿Qué novedades terapéuticas se plantean para la insuficiencia cardiaca pediátrica?

#### Ivabradina

Es un inhibidor específico y selectivo de los canales If en el nodo sinoauricular que produce un efecto bradicardizante puro. El estudio SHIFT ha demostrado que asociar ivabradina al tratamiento estándar de la ICC del adulto reduce significativamente los volúmenes del VI, aumenta su FE, mejora la calidad de vida y disminuye morbilidad<sup>5</sup>.

Actualmente, se está realizando un ensayo clínico ivabradina/placebo para determinar la dosis eficaz y segura en pacientes pediátricos.

#### Neseritide

Es un péptido natriurético tipo B recombinante humano de uso por vía intravenosa como tratamiento de la ICA. Suprime el SRAA produciendo vasodilatación venosa, arterial y coronaria, reduce la precarga y la poscarga cardiacas, y aumenta el gasto cardiaco sin tener efectos inotrópicos directos. Su uso es aún controvertido en adultos, ya que aunque existen estudios que demuestran beneficios en la ICA descompensada, existen 2 revisiones de ensayos clínicos que concluyen que los pacientes que reciben neseritide tienen más mortalidad y disfunción renal que aquellos que reciben exclusivamente vasodilatadores y diuréticos, por lo que son precisos más ensayos para poder establecer la indicación clínica.

#### Terapia intracoronaria con células progenitoras autólogas

Esta técnica se está empezando a utilizar en pacientes pediátricos con MCD con disfunción ventricular severa con resultados esperanzadores; hay publicadas series de casos clínicos en los que se ha realizado en niños con disfunción severa por MCD idiopática e isquémica, con mejoría de la función ventricular y la clase funcional<sup>6</sup>.

### Conclusión

La IC se produce en niños con cardiopatías congénitas y miocardiopatías. El tratamiento principal consiste en tratar la causa, generalmente corrección quirúrgica de la cardiopatía. En pacientes con miocardiopatías, en aquellos que quedan lesiones residuales o en los que solo ha podido hacerse cirugía paliativa y desarrollan ICC se realiza tratamiento farmacológico destinado a tratar los síntomas y modular los mecanismos de compensación de la IC.

### BIBLIOGRAFÍA

- Galdeano-Miranda JM, Romero-Ibarra C, Artanza Barrios O. Insuficiencia cardiaca en pediatria. En: Protocolos de cardiología pediátrica [consultado Sep 2012]. Disponible en: <http://www.secardioped.org/pyb-protocolos.asp>
- Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, et al. International Society for Heart and Lung transplantation practice guideline for management of heart failure in children. J Heart Lung Transplant. 2004;23:1313-33.
- Moffett BS, Chang AC. Future pharmacologic agent for treatment of heart failure. Pediatr Cardiol. 2006;27:533-51.
- Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients. JACC. 2005;46:2277-83.
- Swedberg K, Komajda M, Böhm M, et al. Ivabradine and outcomes in chronic heart failure (SHIFT): a randomised placebo-controlled study. Lancet. 2010;376:875-85.
- Rivas J, Menendez JJ, Arrieta R, et al. Utilidad de la terapia intracoronaria con células progenitoras en pacientes con miocardiopatía dilatada. An Pediatr. 2011;74:218-25.