

J. ESPINO VELA*

**CRISIS
HIPOXICAS
DEL CARDIACO
CONGENITO
CIANOTICO.**

DENTRO DE LAS emergencias que se presentan en la especialidad de cardiología, el grupo de enfermos en edad pediátrica provee un número no despreciable de casos de emergencia de más o menos gravedad, a saber:

1. Crisis hipóxicas del enfermo cianótico.
2. Insuficiencia cardíaca aguda.
3. Trastornos del ritmo.

De estas tres emergencias, la primera es sin duda la más representativa de un problema de presentación súbita. Los otros dos temas no difieren en realidad, de las mismas situaciones que se pueden presentar en el adulto, por lo cual no serán discutidas en esta revisión.

Los enfermos cianóticos que son los que sufren esas crisis, forman cerca de la mitad del total de los enfermos con cardiopatía congénita. Baste señalar que una reciente revisión de 358 enfermos por debajo de 3 años de edad, muestra que el conjunto de varios tipos de malformaciones cianóticas reunidos, constituye el 35% de este total⁴.

Aun cuando el Instituto de Cardiología no es un centro en donde se atienda preferentemente a los lactantes y pre-escolares, esta cifra pone en evidencia la importancia de las cardiopatías congénitas en un Instituto especializado en Cardiología. Seguramente centros dedicados a la atención del niño, mostrarían cifras más elevadas preferentemente de cardiopatías congénitas cianóticas.

* Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología. México.

ANTECEDENTE ANATÓMICO Y FISIOPATOLÓGICO

Salvo algunas excepciones, la mayor parte de las cardiopatías cianóticas tiene un substrato anatómico integrado por defectos septales y por estenosis pulmonar.

Tomemos como ejemplo representativo a la tetralogía de Fallot, en la cual el desarreglo embriológico responsable da por resultado el patrón anatómico característico: aorta bi-ventricular mas estenosis pulmonar:

Aorta biventricular → mezcla de sangres → cianosis +
 Pulmonar estenosada → isquemia pulmonar → crisis hipóxicas.

cuya consecuencia fisiopatológica es la mezcla de sangres venosa y arterial dentro de la aorta, que produce la cianosis y la isquemia pulmonar, que contribuye importantemente a la misma. De aquí que en tesis general, la cianosis más intensa la dan aquellas malformaciones que combinan estas dos situaciones anatomofisiopatológicas.

En principio, todos los enfermos cianóticos tienen un grado más o menos importante de incapacidad física, de tal manera que en la medida en que está limitada la tolerancia a los esfuerzos físicos, se puede proponer, en los casos que lo requieren, una intervención quirúrgica, que mejore esa incapacidad física.

Ahora bien, la incapacidad física, la cianosis, el hipocratismo y todos los signos propios de la malformación cianótica se ven ensombrecidos por el complejo sindromático que puede denominarse *crisis hipóxica* y que a menudo culmina con síncope³.

La *crisis hipóxica* es episodio transitorio, fugaz que se caracteriza por nerviosidad, inquietud, aumento de la cianosis, polipnea, desviación de los globos oculares hacia arriba, en ocasiones convulsiones tónicas y al final, de flacidez, pérdida de la conciencia o ambas. La crisis va seguida con frecuencia de un período de somnolencia o de sueño de varios minutos. Durante la crisis tiene lugar una caída de la presión arterial¹⁵.

La crisis más intensa es la que se acompaña de convulsiones y pérdida de la conciencia. Crisis discretas sólo se acompañan después del momento inicial, cerca de su terminación, de cierta relajación muscular y sopor.

El valor de las crisis hipóxicas es doble; por un lado, dan una idea acerca de la gravedad del padecimiento: crisis pequeñas y esporádicas indican tolerancia más o menos aceptable al padecimiento. Crisis reiteradas e intensas significan gran intolerancia a la situación.

Tienen valor pronóstico y en cierto modo permiten prever algunos fenómenos. En efecto, las crisis muy repetidas e intensas permiten pronosticar, con visos de probabilidad, que puede tener lugar un desenlace fatal. Una cuarta parte de un pequeño grupo, (7 casos) con edades inferiores a los 3 años de edad con tetralogía de Fallot que revisamos, falleció a resultas de este tipo de crisis⁴. En otras ocasiones, las crisis son presagio de un accidente cerebral.

Aun cuando no tengo pruebas concluyentes de ello, evidencias circunstanciales y trabajos experimentales, permiten suponer fundamentalmente que la crisis es un episodio que afecta primordialmente la circulación arterial del cerebro. En otras palabras, durante el episodio hipóxico el cerebro recibe sangre de muy mala calidad y probablemente al mismo tiempo, en cantidad insuficiente. Puesto que el cerebro es el órgano más sensible a la hipoxia, todo fenómeno relacionado con la crisis es expresión justamente de hipoxia cerebral. Las crisis pueden culminar con accidentes cerebrales, con lesión irreversible como lo he presenciado numerosas veces bajo la forma de lesiones neurológicas del tipo de la hemiplejía, afasia, etc.

Es muy probable que tal daño sea consecuencia de la muerte de grupos de neuronas que forman una zona de reblandecimiento. La repetición de crisis tendría efecto acumulativo y gradualmente más y más neuronas morirían para formar una zona de reblandecimiento cerebral cada vez mayor⁵. Por cierto que este evento, pienso que es un mecanismo preoperatorio que se observa en casos que se complican de absceso cerebral. En otras palabras, el sustrato anatómico del absceso sería la zona de reblandecimiento. De hecho el absceso puede ser estéril y no necesariamente bacteriano¹².

Si bien no parece discutible el que la crisis hipóxica sea fenómeno netamente cerebral —aun tiene parecido con las crisis epilépticas, en cuanto que se acompaña de pérdida de la conciencia y de somnolencia post-crítica— la causa desencadenante es tema que se presta a numerosas elucubraciones. He aquí algunas reflexiones en torno al mecanismo de la crisis hipóxica:

1^a Se puede invocar en primer término como causa desencadenante, la influencia nociva que en un momento dado tiene *un esfuerzo*

físico sobre la circulación cerebral, en la medida en que mientras otros órganos y los músculos sobre todo, consumen mayor cantidad de oxígeno durante el ejercicio físico, el cerebro se ve privado temporalmente del aporte necesario para un funcionamiento correcto, con lo cual sobreviene la crisis de inconciencia. Es que cuando el organismo exige una mayor cantidad de oxígeno debido a un esfuerzo, la taquicardia hace frente al aumento de las necesidades, pero desgraciadamente, en tanto que el gasto aórtico puede aumentar, el gasto pulmonar, de suyo reducido, se mantiene invariable debido a la estrechez pulmonar y no es posible ventilar el exceso de sangre que se requiere para el ejercicio. Esta desproporción entre la demanda de sangre y oxígeno y la oferta que pueden suministrar los pulmones, hace bajar la saturación de la sangre arterial notablemente, y el cerebro, el más delicado de los órganos, sufre de hipoxia y se expresa con pérdida de la conciencia.

En el lactante los esfuerzos que desencadenan la crisis hipóxica pueden ser mínimos, tales como el llanto, la alimentación, la digestión, la defecación, el baño, etc. Es común que durante la hora de la digestión, aun en el adulto, la sangre sea derivada hacia los territorios espláncnicos, lo que produce somnolencia, evidentemente por disminución transitoria y discreta del riego cerebral.

Nada tiene de extraño que ese mismo fenómeno, en un lactante cianótico, que de suyo tiene insaturación de la sangre arterial, provoque no sólo esa disminución del riego cerebral, sino que desencadene la crisis hipóxica al sumar sus efectos adversos ambos hechos.

En síntesis, cualquiera que sea la edad del enfermo, los esfuerzos físicos pueden desencadenar la crisis hipóxica⁷ por el simple mecanismo de una desproporción entre las demandas de sangre y oxígeno del sistema muscular, que son altas y que sustraen sangre —privando parcial y transitoriamente al cerebro de ella— y la limitación rigurosa, inamovible de riego pulmonar causada por la estenosis infundibular, valvular o ambas.

No es muy claro el mecanismo por el cual el encucillamiento que espontáneamente realizan los niños que ya saben caminar, mejora la hipoxia y quizá previene la aparición de crisis hipóxicas. Es un mecanismo defensivo y no es probable que sea sólo una forma de buscar reposo. Es posible que la presión del territorio espláncnico contra los muslos eleve las resistencias periféricas y con ello se obtenga mejor riego pulmonar; es decir, el ventrículo derecho “encontraría” más fácil vaciarse en la arteria pulmonar estrecha que en la aorta que momentáneamente tiene más elevada sus resistencias periféricas. En lactantes se ob-

tiene mejoría de la crisis incipiente que ocurre a veces durante los estudios clínicos, produciendo el encucillamiento artificialmente. Lo he verificado numerosas ocasiones.

Cuando no existe un componente de estenosis pulmonar como sucede en la transposición completa de los grandes vasos, el riego pulmonar es adecuado. No obstante ello, se producen crisis hipóxicas evidentemente debido a la pésima calidad de la sangre arterial, pues a pesar de que el pulmón oxigena grandes cantidades de sangre, ésta no llega al lado arterial o llega en proporciones mínimas en virtud de la disposición anómala de los circuitos vasculares aórtico y pulmonar.

Que la crisis hipóxica no es fenómeno exclusivo de los padecimientos con infundíbulo, queda patente asimismo por la circunstancia de que se produce en tetralogía de Fallot extremas, aquellas con atresia de la arteria pulmonar.

2ª Otro hecho que explica al menos para algunos casos la producción de crisis hipóxicas, que pueden llevar al síncope, es el que durante los esfuerzos físicos, no sólo la barrera infundibular o valvular pulmonar permanece rígida y por lo tanto incapaz de permitir que se sature una cantidad adecuada de sangre en el pulmón, sino que la demanda de los tejidos obliga a que el ventrículo derecho se vacíe en proporción mayor de la que ocurre en el reposo, dentro del origen de la aorta. En otras palabras, más sangre venosa tiene acceso a la aorta desde el ventrículo derecho y se hace más venosa la mezcla sanguínea que circula por la aorta. Así llega al cerebro una sangre insaturada de muy mala calidad. Esto contribuiría a la aparición de la crisis hipóxica.

3ª Un tercer mecanismo que explica el síncope hipóxico o la crisis simplemente, es el de una acción de tipo esfínter que se produce a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho². Esa contracción tónica se despierta en ocasiones por maniobras de excitación producidas por la acción irritativa de un catéter introducido dentro del infundíbulo del ventrículo derecho^{1, 8}. Se ha observado que en esos momentos se produce aumento en la diferencia de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar causado por la contracción infundibular. También se ha evidenciado lo anterior desde el punto de vista angiocardiográfico⁹.

Los investigadores que se han ocupado del tema, afirman que durante ese período de contracción infundibular debería apreciarse (de hecho así sucede) que el soplo de la estenosis pulmonar disminuye. Ten-

go la impresión de que en ciertos casos el soplo pulmonar disminuye y se "desplaza" hacia el foco aórtico.

Es explicable que si el flujo pulmonar disminuye transitoriamente gracias a este mecanismo de contracción infundibular, sea más fácil el acceso de sangre venosa del ventrículo derecho a la aorta que en otros momentos (lo contrario de lo que ocurre durante el encucillamiento), lo que en última instancia también conduce a una mezcla venoarterial más elevada durante la cual el cerebro recibe sangre de muy mala calidad desde el punto de vista de su saturación de oxígeno. Por estos motivos se inicia la crisis hipóxica.

En casos con infundíbulos muy estrechos y arteria pulmonar muy delgada, creo que bastaría ocluir transitoriamente el origen de la arteria o su tronco mismo con un catéter para producir detención de la circulación pulmonar con todas las consecuencias adversas: mayor mezcla venoarterial en la aorta, suspensión de la ventilación de la sangre por el pulmón y producción del síncope hipóxico. No habría que invocar necesariamente la acción de esfínter del infundíbulo.

Acaso sin necesidad de la introducción del catéter en esos infundíbulos estrechos, la inyección de sustancia opaca para angiocardiógrafías tenga una acción semejante y "ocluya" temporalmente la red vascular arterial pulmonar para desencadenar los mismos efectos.

El comportamiento contráctil del infundíbulo del ventrículo derecho se atribuye por algunos autores a liberación de norepinefrina¹³ y en su mecanismo intervendrían fenómenos semejantes a los que tienen lugar durante los esfuerzos físicos.

En los estudios de gabinete en los que se "irrita" el infundíbulo, como el cateterismo o la angiocardiógrafía o durante los esfuerzos físicos, por lo tanto, sería la norepinefrina la sustancia responsable del aumento del tono del miocardio a nivel del infundíbulo. Para algunos investigadores, la crisis hipóxica tendría en su haber asimismo la puesta en circulación de catecolaminas¹⁰, fenómeno desencadenado a su vez también por esfuerzos físicos y por manipulaciones intracardiacas.

Se ha operado a pacientes con resección infundibular que presentan crisis hipóxicas en el postoperatorio. Esto ha hecho suponer a algunos autores¹¹ que este traumatismo y la circunstancia de haberse resecado fundamentalmente fibras longitudinales del infundíbulo, deja en

libertad, por decir así, a las fibras circulares más externas del mismo, para actuar con más fuerza a manera de esfínter. Esta acción podría ser desencadenada como parte de una reacción de "stress" y, como ya se ha dicho, por aumento de catecolaminas circulantes con producción de la crisis hipóxica. En los casos relatados, la caída de la presión arterial en el postoperatorio, obligaba a usar vasopresores (levoarterenol), lo que no sólo no mejoraba la situación, sino que la agravaba. En cambio, el uso de morfina sí producía beneficio notorio.

Estas observaciones se han hecho en tetralogía de Fallot; pero se han visto, aun más graves, en casos de estenosis pulmonar pura o en trilogía de Fallot, donde se ha llegado a producir la muerte por un mecanismo que se denomina de "ventrículo derecho suicida". Se quiere decir con ésto que el infundíbulo pulmonar (no el que se ha resecado quirúrgicamente), no sólo no cede en su hipertrofia, sino que, liberado de la barrera valvular pulmonar, se cierra aun más durante la sístole ventricular, que antes de tener esa barrera. He aquí un fenómeno que parecería sólo mecánico, pero en el cual no podría negarse categóricamente la influencia de un elemento farmacológico que participara simultáneamente.

TRATAMIENTO

Es muy difícil, por regla general, tratar oportunamente una crisis hipóxica. He expresado en alguna otra publicación³, que sucede con las crisis hipóxicas, lo que acontece con la crisis epiléptica: cuando el médico es llamado, la crisis ha terminado y sólo quedan la inconciencia y el sopor.

Sin embargo, durante los estudios de cateterismo, durante las intervenciones quirúrgicas y de vez en cuando en la sala de hospital, es posible presenciar una crisis y estar en condiciones de actuar. Desde luego, más que saber tratar una crisis, es problema de más interés el poder evitarla. Algunas madres de familia saben bien cuándo el hijo con cardiopatía cianótica va a tener la crisis; lo aprende por la observación cotidiana de su niño. Con frecuencia dicho episodio tiene lugar a una hora determinada o después de un hecho que marca el comienzo de la crisis: un alimento, el baño, el llanto, etc. Para prevenir esto, acostumbro aconsejar el empleo de hipnóticos suaves administrados a una hora cercana a la que suele ocurrir la crisis. Por lo general se suspende la aparición de este cuadro con tal medida. Es de señalada

utilidad el hidrato de cloral (Noctec); pueden emplearse con buenos resultados pequeñas dosis de fenobarbital o de otros hipnóticos. El beneficio que se obtiene es evidencia indirecta del componente cerebral de la crisis.

Convienes en este momento insistir en la bondad de una disciplina en el manejo pediátrico que muchas veces sólo se logra dentro del hospital y alejados los enfermos de los padres, quienes involuntaria y desafortunadamente les sobreprotegen y les causan perjuicio en la medida en que les vuelven voluntariosos, caprichosos y no desarrollan mecanismos defensivos. En efecto, el niño sobreprotegido juega poco, come mal, se desnutre, se vuelve anémico. En igualdad de circunstancias tiene crisis más serias y más reiteradas en muchas ocasiones un niño profundamente anémico que uno con una cifra saludable de poliglobulia, ambos con cardiopatía congénita de tipo cianótico.

Los padres suelen ceder a las exigencias injustificadas del paciente y le vuelven un verdadero caso problema, más por su formación emocional que por su cardiopatía.

Repetidas veces he podido confirmar que niños en esa situación que se hospitalizan, mejoran visiblemente y las desaparecen las crisis que antes eran el fenómeno más angustiante por lo reiterado, cuando se les disciplina, se les enseña a comer, a abandonar el biberón, etc. En la base de esta buena respuesta está en una palabra, el *buen manejo pediátrico*.

Observaciones clínicas y observaciones hechas durante la cirugía han puesto de manifiesto que los anestésicos tienen influencia favorable para combatir crisis hipóxicas que se despiertan por la irritación mecánica del infundíbulo pulmonar. Se ha observado lo anterior con el empleo de ciclopropano y algunos investigadores admiten implícitamente que cualquier anestésico o hipnótico tendría esta acción favorable sobre la contracción del infundíbulo, induciendo su relajación. Hace muchos años que la Dra. Taussig¹⁴ preconizó el uso de la morfina para combatir las crisis que venimos analizando y es evidente que en parte la droga actúa combatiendo la contracción tónica del infundíbulo. Así lo sugiere también la experiencia con los casos quirúrgicos relatados más arriba; aquellos en los que la morfina y no el levoarterenol mejoraba el cuadro de hipotensión¹¹.

Creo también que la morfina conjura la crisis en la medida en que abate el consumo de oxígeno del organismo como un todo, por su efecto sedante sobre el sistema nervioso central, como narcótico y como re-

lajante de la musculatura esquelética, así como porque abate la actividad física del individuo⁶.

La acción depresora sobre el centro respiratorio que tiene la morfina es discreta con el uso de dosis terapéuticas y no debe esgrimirse como argumento de peso para no emplearla cuando se halle necesario hacerlo. No se han visto efectos inconvenientes por ese motivo que deriven de su empleo.

Teóricamente, sustancias capaces de destruir catecolaminas tendrían acción favorable en el tratamiento o quizá en la prevención de las crisis. No tengo experiencia en el tema. Pero parecería que por un lado —al menos para combatir la crisis— la acción de un medicamento de tal tipo no sería suficientemente rápida. Por otro lado, es innegable que lo que urge en casos de crisis hipóxicas, sobre todo las reiteradas, es el tratamiento quirúrgico como medida radical. Combatir la crisis es una acción médica circunstancial; lo que importa es corregir la causa que les da origen.

En cierto modo, ocurre algo semejante con el empleo del oxígeno, tan profusamente usado en varias situaciones de emergencia cardiológica. No estoy convencido de su utilidad, primordialmente por lo fugaz de la crisis hipóxica. En cambio, emplearlo por tiempo prolongado, tendría la virtud de elevar moderadamente el tenor de oxígeno de la sangre arterial. Recordemos que no hay problema de ventilación pulmonar y que el pulmón no oxigena más sangre porque no dispone de ella precisamente durante la crisis. Algunos opinan que el oxígeno no sólo no tiene utilidad, sino que aun podría ser perjudicial¹⁵ por mecanismos no explicados. Admitamos que lo fugaz del episodio no permite la mayor parte de las veces poner en juego esta medida en forma que se aprecie su utilidad.

También conviene ver el asunto desde el ángulo opuesto: la influencia nociva que tiene la falta de oxigenación (tan pronunciada durante la crisis hipóxica), sobre el funcionamiento del corazón. No está demostrado que el oxígeno no influya favorablemente para relajar la musculatura infundibular. La falta de oxígeno sí tiene efecto adverso en los fenómenos eléctricos de conducción cardíaca despertando toda clase de arritmias. Pero a riesgo de repetir, insistiré en que el oxígeno que se administre durante una crisis, que ha de entrar por las vías respiratorias, llega primeramente al pulmón y éste no tiene problema de ventilación, de modo que lo poco que suba el tenor de oxígeno en la sangre arterial, es dudoso que beneficie al territorio arterial pulmonar.

Si desgraciadamente no se logra prevenir o combatir la crisis hipóxica, sobrevendrá la pérdida de la conciencia, el síncope y con ella, la relajación universal propia de los fenómenos cerebrales de esa índole, lo que en la mayor parte de los casos, autodestruye los mecanismos patológicos que la desencadenaron. Es legítimo pensar que si sobreviene relajación muscular, el consumo de oxígeno cae y que también se relaja el infundíbulo muscular, el consumo de oxígeno cae y que también se relaja el infundíbulo muscular del ventrículo derecho, fenómenos que explican que todo entre en calma con el fin de la crisis.

Pero si bien la mayoría de los casos que sufren síncope hipóxico quedan en buenas condiciones después del episodio, muchos niños mueren a consecuencia del mismo. Otros son víctimas de secuelas neurológicas irreversibles. Evidentemente se impone una intervención quirúrgica paliativa o correctora antes que los fenómenos de hipoxia cerebral conduzcan a esos resultados.

RESUMEN

El cuadro que más señaladamente constituye una emergencia en cardiología pediátrica es el que produce la crisis hipóxica. Se caracteriza por inquietud, polipnea, aumento de la cianosis, pérdida de la conciencia y somnolencia post-crítica. Tal cuadro es relativamente frecuente en cardiopatías cianóticas.

La crisis hipóxica es un fenómeno típicamente cerebral que tiene algunas semejanzas con la crisis epiléptica y que puede llegar al síncope.

Su mecanismo está en la insaturación acentuada de la sangre arterial que llega al cerebro. Su aparición es muchas veces "espontánea" pero con frecuencia la provocan los esfuerzos y hay datos en apoyo de que un mecanismo de esfínter a nivel del infundíbulo pulmonar es causa eficiente para provocar la crisis, especialmente en los enfermos de tetralogía de Fallot, donde más a menudo se observa el fenómeno.

El manejo profiláctico de las crisis estriba en el buen cuidado pediátrico. El tratamiento de la crisis misma se hace con medicamentos hipnóticos que relajan la musculatura esquelética y probablemente las fibras del "esfínter" ventricular derecho.

Es evidente que en la medida en que se presenten las crisis con frecuencia excesiva, el tratamiento de fondo debe ser la intervención quirúrgica que corrija paliativamente o por curación total la malformación subyacente.

REFERENCIAS

1. Brando, J. L. and Zion, M. M.: Cyanotic spells and loss of consciousness induced by cardiac catheterization in patients with Fallot's tetralogy. *Am. Heart J.* 59: 10, 1960.
2. Brock, R.: *The anatomy of congenital pulmonic stenosis.* London, 1957. Cassel & Co. Ltd.
3. Espino Vela, J. y Costa Rocha, J.: Cuidados de orden general para el paciente con malformación cardiovascular congénita cianótica. *Rev. Fac. Med. Mex.* 1: 787, 1959.
4. Espino Vela, J. y Marúm, L.: Análisis de 358 lactantes y pre-escolares menores con cardiopatía congénita. En prensa.
5. Espino Vela, J., Soto, C. A., Toscano, E., Arieta, P. R. y Romero, M.: Accidentes cerebrales en las cardiopatías congénitas. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 26: 169, 1956.
6. Goodman, L. and Gilman, A.: *The pharmacological basis of therapeutics.* McMillan. New York, 1941.
7. Howarth, S. and Lowe, S. B.: The mechanism of effort syncope in primary pulmonary hypertension and cyanotic congenital heart disease. *Brit. Heart J.* 15: 47, 1953.
8. Johnson, A. M.: Norepinephrine and cyanotic attacks in Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* 23: 107, 1961.
9. Kjellberg, S. R., Mannheimer, E., Rudhe, A. and Johnson, B.: *Diagnosis of Congenital Heart Disease.* The Year Book Publishers Inc. Ind. Ed. 1959.
10. Moore, F. D.: *Metabolic care of the surgical patient.* Saunders Co. 1960.
11. Morales, D. y Benavides, P.: Síndrome de estenosis infundibular residual. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 33: 287, 1963.
12. Ramos Murguía, L.: *Comunicación personal.*
13. Repogle, R., Levy, M., DeWall, R. and Lillehei, R.: Catecholamine and Serotonin response to cardiopulmonary bypass. *J. Thorac. Card. Surg.* 44: 638, 1962.
14. Taussig, H. B.: *Comunicación personal.*
15. Wood, P.: *Symposium on congenital heart diseases.* *Brit. Heart J.* 20: 282, 1958.