

## La embriología y la morfología en el estudio de las anomalías congénitas del corazón

Dr. LUIS BECU

La literatura contemporánea contiene múltiples y eruditas descripciones de los adelantos en las ciencias de la embriología y la morfología, y abundantes consideraciones respecto de el modo en que contribuyen al diagnóstico y el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Yo creo que ha llegado el momento en que estamos preparados para mirar más allá de la descripción de los hechos en busca de una interpretación significativa de ellos en el marco de sus consecuencias clínicas y quirúrgicas a largo plazo.

Con este enfoque desearía subrayar el hecho que hoy en día nuestra principal preocupación es determinar la real extensión de una enfermedad que se manifiesta clínicamente por alteraciones hemodinámicas dominantes. Nos es indispensable saber además con qué frecuencia, de qué modo, y con qué grado de severidad están alterados también otros componentes del sistema cardiovascular, y si son o no normales las demás vísceras.

Una ilustración hará más claro mi tema. La estenosis valvular de la pulmonar, aislada y sin comunicación interventricular, es el prototipo de una anomalía congénita simple asociada con una obstrucción hidráulica al flujo. Se ha presumido muy razonablemente que la apertura quirúrgica de la válvula estenosante restituye la normalidad a un paciente cuyo único problema ha sido resuelto, y este concepto simple y directo no ha sido cuestionado a lo largo de los años.

Con sorpresa y real preocupación hemos demostrado que esto no es verdad en un número de pacientes, especialmente en las formas severas de estenosis que requieren tratamiento quirúrgico por debajo del año de edad. Encontramos que, de 25 casos de estenosis pulmonar "aislada" (de 6 días a 9 años de edad, mediana 6 meses), 17 tenían lesiones obstructivas importantes en las ramas de la coronaria derecha, y en 7 de ellos alteraciones igualmente severas en la coronaria izquierda. En 12 casos se encontraron infartos del ventrículo derecho, y en 3 de ellos también del ventrículo izquierdo.

Pero además, también se demostró que a menudo el miocardio de uno o de ambos ventrículos era patológico, estando afectado por alteraciones estructurales indistinguibles de las que han sido descritas como características de la cardiomiopatía hipertrófica del adulto. Por añadidura, en la mitad de los pacientes la estructura histológica de la aorta macroscópicamente normal se presentaba notablemente alterada en cuanto a la disposición de sus componentes musculares y elásticos.

Una conclusión obvia es que algunos casos de estenosis valvular de la pulmonar "aislada" deben considerarse como sólo una de las manifestaciones de un daño visceral diseminado que afectó al feto en alguna etapa relativamente tardía de su evolución. Es así evidente que la cirugía por sí sola no puede resolver un problema que, según sabemos ahora, explica varios aspectos de la historia natural y el pronóstico alejado de estos pacientes. Existe ya un buen número de observaciones clínicas que se correlacionan con estos hallazgos anátomo-patológicos.

Es apropiado recordar ahora que durante muchos años nuestro deseo primordial de preservar nuestras piezas intactas demoró y hasta impidió el examen patológico correcto y completo que hubiera ampliado nuestra comprensión de algunas enfermedades. El ejemplo que he dado respecto de la patología de la

simple estenosis valvular de la pulmonar se repite en algunas otras situaciones tales como la estenosis aórtica, la coartación, el tronco, la tetralogía y vaya uno a saber ahora en cuántas más. Todos hemos visto casos muy peculiares de pequeñas comunicaciones interventriculares "aisladas" en medio de corazones distorsionados e hipertróficos más allá de lo interpretable razonablemente por alteraciones hemodinámicas en los flujos y presiones.

De inmediato se plantea un dilema básico. ¿Cuándo es el diagnóstico clínico suficientemente completo? Del mismo modo que hemos demostrado que la simple inspección macroscópica del corazón, de tanto indudable valor, limita críticamente la información realmente necesaria. El "riesgo inicial" al tiempo de la cirugía es bien distinto si existe patología miocárdica y arterial no reconocida. Y el "riesgo residual", o si se quiere utilizar otro término: el destino de los que sobreviven, también depende de la presencia, extensión y severidad de un daño difuso iniciado durante el desarrollo fetal.

Es curioso, aunque realmente no debería serlo, saber que se pueden encontrar alteraciones morfológicas congénitas del músculo cardíaco y arterial en ausencia de anomalías septales o valvulares. Esta situación se da en la llamada arteriopatía congénita y también en la miopatía congénita.

Un ejemplo puede aclarar este segundo aspecto de nuestro argumento.

En el curso de un estudio diseñado inicialmente para estudiar la hipertensión sistémica en el lactante se encontró una displasia característica y peculiar de la pared arterial. Todos los casos de cardiopatías congénitas fueron excluidos, por error!!, de esta serie. Ahora sabemos que una arteriopatía difusa, con histopatología idéntica, puede asociarse a defectos septales o valvulares, y que probablemente se encuentra en todos los casos de la estenosis supravalvular de la aorta, en diversos grados de severidad y distribución.

Todas estas consideraciones hacen que el Patólogo Pediatra se encuentre obligado a conjeturar respecto de lo que realmente le ha sucedido al feto. Hemos visto que los efectos de un insulto sub-letal pueden ser difusos, y no limitados primariamente al corazón. Ahora corresponde preguntarse si los cambios histológicos observados son o no específicos para ciertos tipos de insulto. Por ahora la respuesta parece ser por la negativa.

Nuestra hipótesis actual es que el músculo cardiovascular puede reaccionar ante una agresión con una variedad de modificaciones muy pequeña. El resultado final puede estar más relacionado con la dosis de la noxa, el tiempo de su acción, y el grado del desarrollo del feto al momento que es agredido... que con la misma naturaleza del agente lesivo. Una variación en la dosis o el momento del ataque podrían concebiblemente explicar la producción de muy diversas malformaciones por una noxa idéntica, tal cual lo hemos comprobado en observaciones tanto clínicas como experimentales.

Si nuestra mejor pesquisa ha llegado a determinar la verdadera extensión de la enfermedad en cada paciente, y sabemos que no está limitada a las alteraciones hemodinámicas predominantes, nos queda todavía por delante resolver otro problema crucial. Este es el problema de saber cuál es la historia natural de un tejido lesionado durante el desarrollo del feto, y obviamente ajeno a cualquier posibilidad de reparación quirúrgica. Este es precisamente el campo de una de nuestras líneas de investigación clínica más entusiasmante.

Todos sabemos que una nueva forma de cardiología está evolucionando rápidamente, y que exige y estimula una nueva forma de patología, con otros objetivos y nuevos panoramas cuyo significado no se puede sobrevalorar. Se trata de la Cardiología de los que sobreviven...

Finalmente, ha llegado el momento de hacer un buen argumento a favor de cambiar en parte los títulos de nuestra terminología. En vez de hablar de "Cardiopatías Congénitas" parece mejor referirse a "Enfermedades Cardiovasculares Congénitas", denominación que subraya permanentemente el concepto de la real extensión de la enfermedad en cada paciente.