

INTRODUCCION

La prevalencia de las malformaciones cardiacas congénitas no ha aumentado en las últimas décadas, pero los avances diagnósticos, terapéuticos y quirúrgicos han conseguido en la mayoría de ellas prolongar de forma importante su vida, al tiempo que generaron unos cuidados paralelos innecesarios en épocas en las que su evolución abocaba a un fallecimiento precoz.

Se calcula que entre el 3-4 por 1.000 de los recién nacidos con malformación cardiaca van necesitar corrección quirúrgica y presentar afectación en mayor o menor grado de su desarrollo. Esa malnutrición no sólo ocasiona efectos adversos en su crecimiento, si no que además incrementa la morbilidad de su enfermedad de base y puede alterar la indicación y los resultados de la cirugía.

Múltiples estudios han descrito diversos mecanismos responsables del fallo de crecimiento en los niños con cardiopatía congénita pero su etiología precisa todavía no ha sido encontrada. Existen importantes controversias sobre el papel que cada uno de ellos juega en la desnutrición pero el intento de revertir el círculo: ingesta escasa vs incremento de consumo energético, va a ser el objetivo prioritario en su manejo nutricional.

La valoración nutricional realizada en estos pacientes de forma precoz y rutinaria, con especial importancia en momentos clave (diagnóstico, cirugía y descompensaciones), puede permitir el reconocimiento de la malnutrición y facilitar la identificación y el manejo de los problemas que ésta ocasiona.

MECANISMOS RESPONSABLES DE LA MALNUTRICION

Desde que Naeye y cols. demostraron en el estudio necrópsico de una serie de 220 pacientes falleci-

dos por cardiopatía que había retraso de crecimiento y disminución en el peso de sus órganos, incluidos el corazón y el cerebro, con la consiguiente disminución del contenido proteico y de ADN, se sabe que la caquexia cardiaca afecta sobre todo a la masa magra, a diferencia de la malnutrición habitual en la que el déficit es fundamentalmente a expensas del depósito de grasa.

La desnutrición energético-proteica va a afectar de forma cualitativa al sistema inmune con riesgo aumentado de infecciones y con incremento de la morbilidad-mortalidad en relación con la cirugía.

Cuando se intenta describir las causas de la malnutrición en estos niños, la práctica totalidad de las publicaciones enumera las mismas causas: tipo de lesión estructural, ingesta energética insuficiente, hipermetabolismo, edad al momento de la cirugía y factores prenatales. No existe unanimidad a la hora de valorar el grado de responsabilidad de cada una de ellas en el desarrollo de la malnutrición, por lo que se considera que su etiología es multifactorial y que el mecanismo preciso por el que surge todavía no se conoce.

A. Tipo de lesión estructural

En 1969 Feldt y cols. relacionaron de forma directa el fallo de crecimiento con el fallo cardiaco y con la severidad del defecto estructural. Esta afirmación todavía se mantiene hoy aunque matizada por otros autores que pretenden explicar ese desmedro en relación con factores genéticos, prenatales y hereditarios. La hipoxia crónica severa y la hipertensión pulmonar se asocian con los retrasos nutricionales más severos.

Clásicamente se consideraba que las cardiopatías cianóticas cursaban con mayor fallo de crecimiento que las no cianóticas, pero esta hipótesis ya fue puesta en duda hace 20 años por Salzer y cols. Esta

discordancia puede deberse al hecho de que la afectación nutricional se relacione con un determinado umbral de hipoxia y se relacione con una determinada duración de la misma; y no sólo con su existencia o inexistencia. La hipoxia severa a nivel del tubo digestivo produce una alteración en las funciones de absorción de nutrientes, hecho que se agrava si a esa situación se asocia un descenso de la cifra de hemoglobina (con el consiguiente descenso en el transporte de oxígeno) y/o un trastorno hemodinámico con hipoaflujo esplácnico, aunque éste no parece tener impacto clínico por la gran reserva circulatoria que existe a ese nivel.

También se ha descrito una relación de proporcionalidad entre la severidad de la acidosis y el retraso de crecimiento, que se intentó relacionar con trastornos iónicos que dificultan la secreción de IGF-1 y secundariamente de GH. Sin embargo no parece que estos cambios hormonales sean específicos de los niños con cardiopatía si no que también existen en otros cuadros que, como la insuficiencia renal crónica, tienen en común cursar con desnutrición. Su objetivo sería lograr una forma de ahorro metabólico global frente a la desnutrición, de ahí que su tratamiento óptimo sea la corrección de la cardiopatía y no el tratamiento hormonal sustitutivo.

En la asistencia nutricional de estos niños es fundamental conocer el tipo de lesión estructural, porque las complicaciones que van a surgir son comunes a determinados defectos cardíacos (Tabla I).

Lo factores cardíacos intrínsecos que cursan con mayor grado de afectación nutricional, independientemente del defecto cardíaco, son: la insuficiencia cardíaca, la hipoxemia crónica severa, la hipertensión arterial pulmonar, la disfunción miocárdica y los *shunts* con sobrecarga izquierda-derecha.

Sea cual fuere la causa de la hipertensión pulmonar (hiperaflujo, mal drenaje o incremento de las resistencias vasculares) el mecanismo final responsable de la afectación del crecimiento va a ser la hipoxia mantenida, que causa anorexia y un ineficaz aprovechamiento de los nutrientes por acidosis láctica secundaria (surge con PaO₂ por debajo de 30 mmHg).

En la insuficiencia cardíaca existe un aumento del trabajo ventricular por hipoxia que produce un incremento del consumo de oxígeno a expensas de alteraciones de la beta-oxidación y de la glucólisis

TABLA I. Tipo de desnutrición en relación con tipo de lesión estructural

A. Cianóticas

Se afectan el peso y la talla:

- Transposición de grandes vasos
- Tetralogía de Fallot

B. No cianóticas

Con *shunt* izquierda/ derecha e hipertensión pulmonar secundaria. Se afecta más el peso que la talla:

- Ductus arterioso
- Defecto del septo ventricular
- Defecto del septo atrial

Sin *shunt*. Se afecta más la altura que el peso:

- Estenosis pulmonar
- Coartación aorta

C. Insuficiencia cardíaca

Se afectan el peso y la talla:

- La congestión venosa causa malabsorción a nivel intestinal
- Cambios del agua corporal en la distribución compartimental
- Disnea/ hipoxia mantenida con PaO₂ < 30 mmHg.

que producen una disminución de la contractilidad miocárdica y un agravamiento de la hipoxia a nivel periférico que causa anorexia y que puede afectar la multiplicación celular.

B. Ingesta calórica insuficiente

Quizás de todos los mecanismos implicados éste sea el más fácilmente reconocible como causa de desnutrición. Los niños con cardiopatía congénita, a excepción de aquellos con defectos leves y ausencia de repercusión hemodinámica, necesitan mayor aporte de calorías por kilogramo de peso y día.

Las causas directas de esa disminución de la ingesta son la pérdida de apetito, la fatiga que acompaña a la taquipnea, la saciedad precoz y el apetito cíclico (típico del niño con insuficiencia cardíaca al que el elevado aporte va a provocar descompensación cardíaca). Entre las causas indirectas que se relacio-

nan con un aporte insuficiente están: la disminución de la cavidad gástrica secundaria a hepatomegalia, la existencia de reflujo gastroesofágico agravado por trastornos de la motilidad relacionados con la hipoxia, ciertos fármacos (diuréticos y digoxina) y los vómitos secundarios a *shunts* izquierda/derecha.

El excesivo aporte calórico que necesitan se debe a un incremento del gasto metabólico y a un defecto de asimilación a nivel del tracto digestivo secundario a edema e hipoxia, agravando esta situación el incremento de necesidades que acompaña los múltiples procesos infecciosos intercurrentes que padecen en los primeros años de vida.

En ocasiones la ingesta calórica insuficiente se debe a malabsorción intestinal, desconociendo el mecanismo que la origina, aunque se postuló que sería debida a un retraso madurativo del tracto gastrointestinal. La absorción de los hidratos de carbono en niños con cardiopatía suele ser normal.

A nivel práctico la existencia de enteropatía, complicación gastrointestinal que puede ser grave, se limita sobre todo a pacientes con pericarditis constrictiva o tras la realización de actuaciones que elevan la presión arterial derecha como ocurre en la operación de Fontan (10%).

C. Hipermetabolismo

La insuficiencia cardíaca va a ser el resultado de una sobrecarga uni o biventricular, diastólica o sistólica, que indefectiblemente va a producir hipertrofia cardíaca e hipermetabolismo. Éste causa un incremento del gasto energético por aumento de la actividad del sistema simpático (mayor liberación de catecolaminas como mecanismo adaptador a su lesión cardíaca) y una elevación de la demanda energética, no sólo por el propio músculo cardíaco (es el órgano que necesita mayor consumo de oxígeno para realizar su trabajo) si no también por la musculatura respiratoria y por el sistema hematopoyético. Situaciones que con frecuencia van a agravar ese hipermetabolismo son las infecciones recurrentes de vías aéreas, el incremento de la temperatura basal y ciertos fármacos.

A nivel clínico debemos sospechar un aumento del metabolismo basal ante cualquier síntoma de descompensación cardíaca: aumento de la frecuencia cardíaca, sudoración profusa espontánea y/o con la ali-

mentación, taquipnea, fatiga fácil e ingestas muy prolongadas e insuficientes.

Otros mecanismos que facilitan el incremento de la demanda metabólica son: el aumento del metabolismo cerebral propio de la desnutrición, la disminución del almacenamiento de la grasa corporal, el incremento de la temperatura en relación con procesos infecciosos de repetición y la alteración de la composición corporal (cuanta mayor desnutrición más desequilibrio entre la masa magra y la masa grasa con mayor actividad metabólica y mayor consumo relativo de O₂).

D. Edad en el momento de la cirugía.

El promedio de la talla y peso previos a la cirugía cardíaca en todos los grupos de niños se encuentra por debajo de los valores normales. También se ha visto que los valores medios del peso son inferiores a los de la talla. Además los niños presentan un retraso mayor que las niñas y esta diferencia por sexos es mayor en las cardiopatías cianóticas.

Cuando el tratamiento médico y la estrategia nutricional agresivas no consiguen revertir el fallo de medro, la cirugía precoz, total o paliativa, está indicada. Actualmente la decisión quirúrgica está menos ligada a la edad que en el pasado (realización de switch arterial en cirugía neonatal para el tratamiento de la transposición de los grandes vasos), consiguiendo recuperaciones nutricionales próximas al 90% a largo plazo.

La corrección quirúrgica suele conducir a una aceleración del crecimiento, aunque cuando es tardía la recuperación puede no ser completa y en ocasiones incluso pueden surgir alteraciones permanentes a otros niveles (alteración de la función cognitiva en correcciones tardías de la transposición de los grandes vasos). Hay cardiopatías cuya corrección aunque sea posterior no parece limitar la recuperación del crecimiento como ocurre en la comunicación interventricular y en la estenosis pulmonar.

Aunque globalmente el resultado de la cirugía a nivel nutricional siempre es favorable, el grado de mejoría depende también de otros factores: el código genético, la persistencia de trastornos hemodinámicos, la coexistencia de crecimiento intrauterino retardado, etc.

E. Factores prenatales

Los niños con cardiopatía congénita se sabe que asocian con mayor frecuencia factores genéticos y prenatales que afectan a su desarrollo de forma independiente: bajo peso para la edad gestacional (8,5%), mayor tasa de prematuridad (5%), alteraciones cromosómicas (22%) responsables de síndromes malformativos que cursan con retraso de crecimiento (Down, Turner, Noonan, etc.) y/o con otras anomalías extra-cardíacas (46%), síndrome alcohol-fetal e infecciones intrauterinas.

VALORACIÓN NUTRICIONAL

El objetivo que pretende la valoración del estado nutricional es identificar la existencia de problemas nutricionales, evaluar con la mayor precisión posible la composición corporal, detectar la existencia de malabsorción y/o de cualquier otro déficit nutricional (minerales, vitaminas o elementos traza) y optimizar la recuperación nutricional.

Muchos de los requerimientos nutricionales en los niños con defectos cardíacos se ven modificados no sólo por la propia cardiopatía, si no también por la existencia de reflujo gastroesofágico, intolerancia a distintos nutrientes, enteropatía, por los efectos secundarios del tratamiento diurético, etc.

En las cardiopatías congénitas la evaluación nutricional basada en el peso y la talla no es suficiente y debemos ampliarla con otras mediciones antropométricas (medición de los pliegues y del perímetro braquial). Partiendo de un modelo bicompartimental (magro/ graso) y en ausencia de edema, la masa no grasa se evalúa con aceptable fiabilidad a nivel clínico mediante la medición combinada de la circunferencia del brazo no dominante y el pliegue tricipital, y la masa grasa con la medición del pliegue subescapular.

Clásicamente se ha limitado el valor del IMC en niños en crecimiento por la variabilidad que aporta la talla en su determinación y por los resultados obtenidos cuando hay afectación conjunta y similar de la talla y del peso. Aún así creemos que su fácil obtención, su buena correlación con la curva de desarrollo del tejido graso y su independencia del observador siguen dándole utilidad en el seguimiento crónico de estos pacientes.

La valoración bioquímica del estado nutricional se evalúa por múltiples pruebas de laboratorio que determinan la concentración de nutrientes en sangre. Dentro de la evaluación inicial es importante conocer el estado hematológico (hasta un 41% de los 22 niños que estudiaron Ronholt y Dorup tenían microcitosis) y la situación metabólica del hierro, dado el riesgo de crisis hipoxémicas en las cardiopatías cianóticas. Posteriormente la mayor utilidad viene dada por la evaluación de la síntesis proteica, ya que su depleción no sólo repercute en la masa magra, sino también en la producción de proteínas implicadas en la inmunidad (inmunoglobulinas, complemento, enzimas, etc.).

En la fase de hipermetabolismo la respuesta hepática produce incremento de la síntesis de reactantes de fase aguda y disminuye la de sustancias no esenciales como la albúmina (vida media de 15 a 20 días) y otras proteínas transportadoras de diferente vida media: transferrina (8-9 días), prealbúmina (2-3 días), proteína transportadora del retinol (10-12 horas), fibronectina (4-24 horas), etc.

La inexactitud de las mediciones antropométricas ha estimulado la búsqueda de un método sensible, exacto, reproducible, no invasivo, económico y fácil de usar en la práctica clínica. Lamentablemente este método no existe. En general y a nivel práctico la valoración de la composición corporal queda limitada en la actualidad en la mayoría de los hospitales a determinar el contenido magro, graso y la cantidad de agua corporal total por antropometría, impedanciometría, y DEXA (absorciometría de rayos X de energía dual) que, además de cuantificar la masa magra y grasa, evalúa la masa ósea.

TRATAMIENTO NUTRICIONAL

El tratamiento nutricional ideal es la corrección total y precoz del defecto cardíaco. Desde que en el año 1972 Fomon y Ziegler postularon que el aporte nutricional en los niños con cardiopatía congénita debe ser realizado a expensas de calorías, sin exceder los líquidos y los solutos, esta idea sigue siendo la base del tratamiento nutricional.

La necesidad de aportar más calorías sin alterar el equilibrio metabólico y sin incrementar el volumen obligan en primer término a buscar estrategias que minimicen la anorexia (Tabla II). El aumento de

TABLA II. Estrategia nutricional.

1. Promocionar la lactancia materna.
2. Favorecer estrategias que minimicen la anorexia:
 - Tomas más pequeñas y frecuentes
 - Investigar y tratar la existencia de reflujo gastroesofágico
 - Limitar los efectos secundarios de la medicación diurética y de la digoxina
3. El aporte líquido total per os no debe exceder un máximo de 165 ml/ kg/ día.
4. El aumento del aporte nutricional a expensas de calorías se debe procurar alcanzar con incremento de la concentración de la fórmula hasta un 16% y posteriormente en forma de carbohidratos, con una fortificación máxima de 10% y un límite calórico de 165 kcal/ kg/ día.
5. La fortificación con grasas se debe limitar al 5-6% con aporte en forma de MCT limitado a 2 g/100 ml de fórmula, manteniendo un aporte de ácidos grasos esenciales del 4%.
6. Si el niño sufre una desnutrición grave y/ o existen datos de enteropatía pierde proteínas se debe pautar la fórmula láctea a base de una fórmula semielemental.
7. El aporte de Na⁺ se debe limitar a 2,2-3 mEq/kg/ día.
8. Investigar y combatir déficits específicos (hierro, vitaminas liposolubles, zinc). En cardiopatías cianóticas las cifras de hemoglobina menores de 15 g/ dl incrementan el riesgo de crisis hipoxémicas y de accidentes cerebro-vasculares por lo que deben ser tratadas con hierro por vía oral.
9. Conocer las indicaciones de las estrategias nutricionales agresivas: NEDC, gastrostomía, n. parenteral.
10. Realizar controles rutinarios de osmolaridad urinaria para mantenerla entre 300-400 mOs/L.

la concentración de la fórmula al 16% incrementa el aporte de 68 a 82 kcal/ 100 ml. Cualquier aumento posterior sobre todo en niños menores de 6 meses de edad y en pretérminos debe ser planteado a expensas de módulos nutricionales de carbohidratos y grasas (Tabla III), no excediendo el aporte proteico el 10% del aporte calórico total. Estas modificaciones deben hacerse de forma lenta y progresiva con incrementos diarios de carbohidratos y grasa hasta intentar alcanzar el aporte previsto. Los límites debemos establecerlos en un 10% para los azúcares y un 5-6% para las grasas, que si se aportan en forma de MCT no deben alterar la proporción de ácidos grasos esenciales (LCT) que será del 4%. La reciente disponibilidad en el mercado nacional de una dieta polimérica para niños con un peso inferior a 8 kg (Infatrini®), que aporta 1 kcal/ ml, es una alternativa que facilita el manejo nutricional de estos pacientes.

Fracasos a la hora de conseguir una adecuada tolerancia nos obligarían a aumentar antes el volumen que

la concentración, estableciendo el límite en 150-165 ml/ kg/ día. No parece razonable intentar alcanzar aportes con densidad calórica mayor de 1,2 kcal/ ml, ya que la aparición de diarrea obligaría a retrasar los aumentos e incluso a disminuir dichos aportes. En el probable caso de que el aporte no se logre por vía oral, Schwarz y cols. demostraron que la mejor forma de alcanzar aportes mayores de 140 kcal/ kg/ día era mediante alimentación por sonda nasogástrica continua (NEDC), frente a estrategias más fisiológicas: completar por sonda tras la ingesta, alimentación por sonda en forma de bolos o continua sólo por la noche.

Si pese a aportar una cantidad de calorías mayor de 160 kcal/ kg/ día el paciente no responde con ganancia ponderal, deberíamos investigar causas no relacionadas con su cardiopatía: un trastorno gastrointestinal (reflujo gastroesofágico, enteropatía), un descenso sérico de Na⁺ secundario a pérdida urinaria excesiva y/o un trastorno de origen prenatal.

BIBLIOGRAFÍA

TABLA III. Módulos nutricionales para fortificar la fórmula.

H. de carbono	Lípidos	H. de carbono y lípidos
Fantomalt 3.80 kcal/g	Liquigen (MCT) 4.50 kcal/ml	Duocal 4.92 kcal/g (35% MCT en 22.3%)
Maxijul 3.80 kcal/g	MCT oil 8.55 kcal/ml	Duocal MCT 4.97 kcal/g (83% MCT en 23.2%)
Polycose 3.80 kcal/g	MCT Wander 5.10 kcal/g	Duocal líquido 1.58 kcal/ml (30% MCT en 7.1%)
Resource Dextrino Maltose 3.80 kcal/g	Resource MCT 7.84 kcal/ml	PDF-1 5.30 kcal/g (54% LCT)
Vitajoule 3.80 kcal/g	Supracal 4.50 kcal/ml (LCT)	PDF-2 4 kcal/g (11% LCT)

- Feldt RH, Strickler GB, Weidman WH. Growth of children with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1969; 117: 753-759.
- Fomon SJ, Ziegler EE. Nutritional management of infants with congenital heart disease. *Am Heart J* 1972; 83: 581-588.
- Freeman LM, Roubenoff R. The nutrition implications of cardiac cachexia. *Nutr Rev* 1994; 52: 340-347.
- Lama RA. Nutrición y enfermedades del corazón: cardiopatías congénitas. En: Tojo R ed. *Tratado de Nutrición Pediátrica*. 1ª ed. Barcelona: Ediciones Doyma; 2001. p. 873-883.
- Meberg Alf. Critical Heart defects-the diagnostic challenge. *Acta Paediatrica* 2008; 97: 1480-1483.
- Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. *Nutrition* 2006; 22: 697-704.
- Olivares JL. Nutrición en el niño con cardiopatía congénita. En: Bueno M, Sarría A, Pérez-González JM, eds. *Tratado de Nutrición en Pediatría*. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 465-470.
- Salzer HR, Haschke F, Wimmer M, Heil M, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1989; 10:17-23.
- Schwarz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glassman MS, Medow Fish BC, Newman LJ. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. *Pediatrics* 1990; 86: 368-373.
- Varan B, Tonel KYilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999; 81: 49-52.