

"Mal azul": fin de una historia oscura en Cuba

"Blue disease": The end of an obscure history in Cuba

Yatson Jesús Sánchez Cabrera¹, Sergio Risel Cangas García², Miguel Ángel Rodríguez Hernández³.

¹ Dr. MSc. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Asistente. Hospital Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río.

² Dr. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Dr. Instructor. Hospital Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río.

³ Técnico en Enfermería. Alumno de 4to año de Medicina. Hospital Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río.

RESUMEN

Antecedentes: La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena frecuente en la infancia, cuyo tratamiento quirúrgico presenta alta tasa de éxito a corto y largo plazos. La historia del "Mal Azul" es otro paso gigante en la historia de la cirugía del corazón. **Objetivo:** Destacar la obra de los primeros médicos cirujanos que realizaron este proceder en nuestro país. **Método:** Sobre la base de la investigación histórico-documental. **Resultados:** Presentación del caso: Niño Pedro César Pared y Mendoza de 5 años y 6 meses de edad, con tetralogía de Fallot corregida a la edad descrita, el 10 de septiembre de 1947, tan solo 2 años y 10 meses después, de la primera operación en el mundo, intervenido quirúrgicamente, en la clínica la Cardona, en la Habana, por el distinguido cirujano cubano Dr. Antonio Rodríguez Díaz, constituyendo esta peligrosísima operación, la primera que se realizaba en Cuba. **Conclusión:** Hacer frente al caso, en aquel momento histórico concreto, representó una gloria para Cuba y sus profesionales, los cuales engrosaron la grandiosa lista de "Paradigmas de la medicina cubana".

Palabras clave: Tetralogía de Fallot, intervención quirúrgica, historia.

ABSTRACT

Background: Fallot's tetralogy is a frequent cyanogenic congenital heart disease in childhood, which surgical treatment presented a successful rate in short and long terms. The history of "Blue disease" is another great step in the surgery of the heart. **Objective:** To highlight the works of the first surgeons that performed this procedure in the country. **Method:** Upon the basis of a documentary-historical research. **Results:** A case report: A 5 years old and 6 months boy, Pedro Cesar Pared y Mendoza, suffering from Fallot's tetralogy that was corrected at the described age in September 10, 1947, 2 years and 10 months after the first surgery in the world, the boy underwent the operation at "Cardona" Clinic, Havana, by the distinguished Cuban surgeon Dr. Antonio Rodriguez Diaz, being this dangerous surgery the first performed in Cuba. **Conclusion:** The facing of this kind of surgery, in that historical moment, represented a glory for Cuba and the medical professionals that are included on the list of the "Paradims of the Cuban Medicine".

Key words: Fallot's tetralogy; surgical approach; history

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías cianógenas son consecuencia de alteraciones intrauterinas de la estructura anatómica y el flujo sanguíneo. En niños con una cardiopatía estructural, los cambios que se producen al nacer y la interrupción del flujo sanguíneo intrauterino imponen una sobrecarga importante al sistema cardiovascular del neonato.¹

Dentro de las lesiones con presentación cianógena observadas con mayor frecuencia se encuentra la Tetralogía de Fallot.

Clásicamente, consiste en una combinación de:

- 1- Estenosis pulmonar (obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho).
- 2- Superposición de la aorta sobre el tabique.
- 3- Comunicación interventricular.
- 4- Hipertrofia del ventrículo derecho.

La obstrucción al flujo arterial pulmonar suele producirse tanto en el infundíbulo ventricular derecho como en la propia válvula pulmonar. El tronco pulmonar suele ser más pequeño de lo habitual y pueden existir diversos grados de estenosis de las ramas pulmonares.²

Muchas veces la cianosis no se manifiesta al nacer, sino que aparece al final del primer año de vida. Es más importante en las mucosas de los labios, la boca y la uñas de los dedos de las manos y los pies. La disnea aparece con el esfuerzo y la estatura y el estado nutricional suelen mantenerse por debajo de la media para la edad.³

La historia de la "Tetralogía de Fallot" es un paso gigante en la historia de la cirugía del corazón, quienes hicieron posible la gran maravilla de corregir estos defectos, por primera vez en el país, constituyen sin dudas paradigmas de la medicina cubana.

Con el propósito de destacar la obra de un grupo de prestigiosos médicos, encabezados por el Dr. Antonio Rodríguez Díaz, por realizar en Cuba con gran éxito, la primera operación del "Mal azul", se decidió realizar esta investigación para contribuir al conocimiento del proceso histórico de la medicina cubana.

MÉTODO

Se realizó una revisión histórico documental, se consultaron los archivos del historiador de la ciudad, y los datos obtenidos por los buscadores electrónicos.

DESARROLLO

Historia

La palabra Fallot, proviene del médico que describió los cuatro defectos del corazón. El nombre del cardiólogo francés es Etienne Louis Arthur Fallot, nacido el 29 de septiembre de 1850 en Seite, en las afueras de Marsella, y murió el 30 de abril de 1911. **(figura 1)**



Figura 1. Etienne Louis Arthur Fallot (1850-1911).

Dio importantes aportes al conocimiento de esta entidad, pero no fue el primero, en describir esta condición.⁴

La primera descripción escrita de Tetralogía de Fallot fue realizada por Niels Stensen [Stenonius, Nicolaus] 1638-1686. Niels era médico dinamarqués, científico natural, obispo y después San Nicolaus Stenonius.

Existen aproximadamente cuarenta descripciones de esta condición antes de la descripción de Fallot.

Otra descripción importante fue llevada a cabo por Eduard Sandifort, nacido en 1742 y fallecido en 1814. **(figura 2)**.



Figura 2. Eduard Sandifort (1742-1814).

La historia de la Tetralogía de Fallot es un paso gigante en la historia de la cirugía del corazón. Quiénes hicieron posible deducir una manera de cambiar los flujos de la sangre en el corazón y los vasos, fueron genialidades. Muchas personas jugaron un papel mayor o menor en la evolución de la cirugía correctora de este defecto del corazón.⁵

La primera persona que se debe mencionar, es la Dra. Maude Abbot, canadiense (1869-1940) (**figura 3**). Ella y solo ella escribió y estudió como nadie más en el mundo, los defectos congénitos del corazón, por su trabajo estudiando los corazones de fallecidos, dio más de una idea para la comprensión del funcionamiento del trabajo que realiza el corazón, mucho más exacta que cualquier otra de su tiempo. Indirectamente ella jugó un papel mayor en los procedimientos en vías de desarrollo para corregir los defectos del corazón. Todos los cirujanos se remiten a su libro de la enfermedad congénita del corazón.⁶



Figura 3. Dra. Maude Abbot (1869-1940).

La próxima persona que jugaría un papel mayor en la corrección de esta entidad es la Dra. Helen Taussig (1898-1986) (**figura 4**), del Hospital John Hopkins en Baltimore, Maryland. Helen era una cardióloga pediátrica y durante años había visto, en su práctica de cardiología pediátrica, muchos niños con esta enfermedad y no tenía manera de ayudarlos.



Figura 4. Dra. Helen Taussig (1898-1986).

Una nota real e interesante sobre Helen era que ella era dura de oído y raramente usó un estetoscopio para escuchar al corazón y los pulmones.

Helen se refirió a menudo y habló con Maude Abbott sobre su trabajo con la patología del corazón y fue ella quien propuso la idea de cómo corregir este defecto. Helen se acercó al Dr. Robert Gross de Boston, primero que opero un ductus arterial persistente (1944), pero el no tuvo interés en eso.⁷

La idea básica para el funcionamiento era poder conseguir la oxigenación apropiada de la sangre de los pulmones. El funcionamiento del bebé azul que Taussig quiso hacer era unir parte de la aorta a la arteria pulmonar dónde la sangre recogería oxígeno en los pulmones. Esto es lo que Helen habló con Maude Abbott.

La próxima persona con que Helen habló sobre como intentar ayudar a todos los niños que ella había visto con Fallot fue el Dr. Alfred Blalock (1899-1964) y con su ayudante quirúrgico en su laboratorio con el nombre de Vivien T. Thomas (1910-1985).⁸

La primera operación de Tetralogía de Fallot se hizo el 29 de noviembre de 1944, en el Johns Hopkins Hospital en Baltimore, Maryland. El primer paciente fue la niña Eileen Saxon (**figura 5**).



Figura 5. Helen Saxon.

Con la ayuda de Thomas, el Dr. Blalock se preparó cuidadosamente para atar la subclavia a la arteria pulmonar.

La niña fue inmediatamente del azul ceroso al color rosa. La Dr. Helen Taussig había observado el funcionamiento desde la cabecera de la mesa.

Este era el principio de lo que se llamaría corrección paliativa del defecto del corazón con Fallot. No era una cura, pero sí una manera de darles una mejor vida a los pacientes hasta que otra manera de corregir estos 4 defectos del corazón pudiera lograrse. El uso de la arteria subclavia y la arteria pulmonar fue el primer funcionamiento.

El funcionamiento realizado por el Dr. Blalock, la Dra. Taussig y el Dr. Vivien Thomas dio una nueva perspectiva para la vida a los pacientes, un motivo de alegría y un alivio a los padres de estos niños que se encontraban totalmente desvalidos para poder cuidarlos.⁹

Los doctores Blalock, Vivien y Taussig hicieron historia médica con este descubrimiento médico. Cirujanos de alrededor del mundo aprendieron a hacer el funcionamiento, llamado la desviación de Blalock-Taussig.

Contexto Cubano

Muchos niños vinieron de América y otros países del mundo a operarse, en el Johns Hopkins Hospital. Muchos doctores aprendieron el funcionamiento e introdujeron la técnica en sus hospitales. Cuba estuvo a la vanguardia, en la introducción de la técnica.

El 10 de septiembre de 1947, 2 años y 10 meses después, de la primera operación en el mundo, se realizó una intervención quirúrgica en la clínica Cardona, situada en 17 entre 8 y 10 en el Vedado, por el distinguido cirujano cubano Dr. Antonio Rodríguez Díaz (**figura 6**), constituyendo esta peligrosísima operación, la primera que se realizaba en Cuba.



Figura 6. Dr. Antonio Rodríguez Díaz.

El paciente fue un niño, cuyo nombre está desde entonces vinculado a la historia de la medicina cubana, hijo de la señora Amelia Mendoza y de Pedro Pared, matrimonio de trabajadores radicados en San Luis, provincia de Pinar del Río (**figura 7**). Se nombra Pedro César Pared y Mendoza y contaba en aquel entonces con 5 años y medios (**figura 8**). El matrimonio Pared-Mendoza tenía otra hija, de dos años y era una familia pobre.



Figura 7. Amelia Mendoza y Pedro Pared.



Figura 8. Pedro César Pared y Mendoza.

El padre, alentado por las noticias de las operaciones que el Dr. Blalock venía realizando en Estados Unidos, se dirigió a la fundación "Marfán" siendo informado de que el traslado e intervención quirúrgica le costaría cuatro mil pesos.

Pero el Dr. Diego César Rodríguez, que pese a sus actividades políticas (representante a la Cámara) seguía sintiendo como médico, pensó en la gloria que para Cuba y sus profesionales representaba hacer frente al caso.¹⁰

El Dr. Diego César, a quien los padres del niño le refirieron la situación de pobreza y el cuadro que se les presentaba, por no poder atender debidamente a su hijo,

costeó de su peculio particular el viaje del niño a la capital, con sus padres y habló al Dr. Antonio Rodríguez, a quien pidió examinara al niño para determinar si era posible operarlo o no.

El Dr. Antonio Rodríguez, quien conjuntamente con el Dr. Agustín Castellanos, acababa de ser designado por el Alcalde Municipal, para organizar el Servicio de Cirugía Cardiovascular, del Hospital Municipal de la Infancia, comenzó a examinar al niño, en unión del Dr. Castellanos y luego de múltiples análisis y pruebas, dictaminó que el caso era operable, por lo que el menor fue recluido en la clínica Cardona.

La intervención quirúrgica

El 10 de septiembre de 1947, a las nueve de la mañana comienza la operación.

Actuaron en la intervención, con el Dr. Rodríguez Díaz, los cirujanos doctores Hilario Anido, José Luis Navas, Angel Giral Casielles y Rafael Novo y como anestesista el Dr. Servando Fernández Rebull, en quien descansó el setenta por ciento del éxito de esa difícil intervención, por su precisión en el acto de la anestesia.

Dos horas después, una hora menos de las que empleaba el Dr. Blalock en sus operaciones, se había realizado exitosamente una de las intervenciones quirúrgicas más importantes en el país.

La atención post-operatoria del niño quedó confiada a otro eminente médico, el Dr. Agustín Castellanos.

Horas después de haberse realizado la intervención, el pequeñito Pedro César, estaba recuperado, tranquilo en su lecho y mientras cruzaba sus piernas, pedía constantemente a sus padres "más agua con azúcar".

Días después el Dr. Diego César Rodríguez dijo: "en el futuro esos desgraciados enfermitos cubanos no tendrán que salir de Cuba ni depender de la caridad pública para reunir cuatro mil pesos para trasladarse a los Estados Unidos".

Avances posteriores

Otro descubrimiento quirúrgico mayor ocurrió con la apertura real del corazón para reparar la Tetralogía de Fallot, ya que el funcionamiento que Blalock, Thomas, y Taussig desarrollaron no involucró la apertura el corazón para corregir los defectos. Ellos abrieron la piel y huesos en el pecho, pero no el corazón, su método era hacer la vida soportable trayendo más oxígeno al cuerpo por el redireccionamiento de los vasos sanguíneos.

El próximo paso grande tratando a "Bebés Azules" o con Tetralogía de Fallot tuvo lugar casi 10 años después.

El 31 de agosto de 1954 un niño nombrado Mark Shaw se llevó a la sala de operaciones de la Universidad del Hospital de Minnessota. Diez años antes el 29 de noviembre de 1944 Blalock, Thomas y Taussig habían operado a Eileen Saxon.

El funcionamiento a utilizar sería el primero de dos técnicas al unísono, el muchacho iba a tener su corazón abierto y los cirujanos: Walt Lillehi, Varco,

Vigilante y Cohen iban a usar sangre de otra persona, para con una circulación cruzada oxigenar la sangre del paciente.

El donante no era un miembro de la familia del paciente. El muchacho tenía un grupo sanguíneo raro (AB -) y nadie en su familia tenía este grupo sanguíneo. La Cruz Roja fue avisada y un hombre de 29 años de edad y padre de 3 hijos ofreció ser el donante en la circulación cruzada.

El grupo de cirujanos de Minnesota conectó a su joven paciente Mike, a la circulación sanguínea de su donante en la circulación cruzada Howard Holtz, ambos bajo anestesia en la sala de operaciones (**figura 9**).

Fue la primera intervención en que se corrigió más de un defecto del corazón. El donador, Sr. Holtz sirvió como una máquina corazón-pulmón viviente para Mike, una bomba pequeña ayudaría al movimiento de la sangre a través de la tubería plástica que conectaba al Sr. Holtz por la arteria femoral y la vena safena de sus piernas, a las arterias y venas en el cuello de Mike. Esto les daría aproximadamente 13 minutos a los cirujanos para arreglar los defectos dentro del corazón.

El Dr. Lillehi explicó que esta obstrucción estaba impidiendo a la sangre alcanzar los pulmones en las cantidades apropiadas y estaba contribuyendo a un aumento de presión dentro del corazón. El tiempo total de la cirugía fue de 3 horas.¹¹

Ambos procedimientos todavía se hacen hoy, el Blalock-Taussig Shunt y el funcionamiento de corazón abierto para Tetralogía de Fallot. Muchos de los procedimientos quirúrgicos se han mejorado, pero todavía se hacen sobre la base de ellos, con el fin de ayudar aquéllos afectados por este grupo de defectos.

CONCLUSIONES

- Hacer frente al caso, en aquel momento histórico concreto, representó una gloria para Cuba y sus profesionales, los cuales engrosaron la grandiosa lista de "Paradigmas de la medicina cubana".

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Gillum RF. Epidemiology of congenital heart disease in the United States. Am Heart J. 919-927, 2005.
2. Dabizzi RP, Caprioli G. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of fallot. History 61:95, 1980.
3. Garson A, Nihill MR. Status of the adult an adolescent after repair o tetralogy of Fallot. Circulation 59:1232, 1976.
4. Dennis NR, Warren J. Risk to offspring of patients whit some common congenital heart defects. J Med Genet 18:8, 1981.

5. Sola A, Soliz A. [Ibero- American Society of Neonatology. Collaborative group for the improvement of clinical practice and research in neonatology]. An Pediatr (Barc) 2004;61(5):390-2.
6. Parra F, González H. Complicaciones tardías después de la reparación de la tetralogía de Fallot. Rev Mex Cardiol 2002; 13(2): 62-66.
7. Zhao H, Miller D. Surgical repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 89:204, 1985.
8. Clark ED. Pathogenetic mechanism of congenital cardiovascular malformations revisited. Semin Perinatol. 1996;20(6):465-472.
9. Armstrong BE. Congenital cardiovascular disease and cardiac surgery in childhood: cyanotic congenital heart defects and interventional techniques. Curr Opin Cardiol. 1995; 10(1):68-77.
10. Semanario humorístico "El Gato Felix". 1947 añoI No 6, pág 4.
11. Morris CD, Menashe VD. 25 years mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood. JAMA 266:3447, 1991.

Recibido: 30 de Marzo de 2009.
Aprobado: 2 de Junio de 2009.

Dr. MSc. Yatson Jesús Sánchez Cabrera. Gustavo Lores #41, e/ Juan G. Gómez y Adela Azcuy.

Teléfono: 771764. E-mail: yatson74@princesa.pri.sld.cu