



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

POSGRADO EN FILOSOFÍA DE LA CIENCIA

“CONSTRUCCIÓN DEL CONOCIMIENTO EN LA TETRALOGÍA DE
FALLOT”

TESIS

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
MAESTRA EN FILOSOFÍA DE LA CIENCIA
CON ESPECIALIDAD EN HISTORIA DE LA CIENCIA

PRESENTA:

CECILIA MARÍA CALDERÓN AGUILAR

TUTOR:

DR. CARLOS VIESCA TREVIÑO, FM, UNAM.

COMITÉ TUTOR:

DR. RUY PÉREZ TAMAYO, FM, UNAM
DR. RODRIGO VEGA Y ORTEGA, IISUE, UNAM
DR. AMBROSIO VELASCO GÓMEZ, IIF, UNAM
M. EN C. GRACIELA ZAMUDIO VARELA, FC, UNAM

Ciudad de México, Ciudad Universitaria

Junio, 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**A mi padre el Dr. Juan Eberto Calderón, el culpable de que esta tesis exista, con
todo mi amor y admiración.**

A mi madre, Rosario Aguilar por su apoyo y amor incondicional.

A mi hermano, por creer en mí cuando yo misma no lo hacía.

Ustedes son los pilares que sostienen mi vida.

Agradecimientos

Al Dr. Carlos Viesca Treviño quien además de mostrar siempre un gran entusiasmo por este proyecto, ha sido el Virgilio que me ha permitido llevar esta tesis a buen término.

A los miembros del jurado que enriquecieron y mejoraron este trabajo con su atinadísimos comentarios: M. en C. Graciela Zamudio, Dr. Ruy Pérez Tamayo, Dr. Rodrigo Vega y Ortega y al Dr. Ambrosio Velasco.

A Carlos Diez por ayudarme a traducir el francés decimonónico del gran Fallot y por acompañarme a la distancia.

A Tania Tamayo Haro, quien embelleció esta tesis y por embellecer mi vida.

Al Dr. Jorge Cervantes, quien además de aportar su visión personal como cirujano a este trabajo, ha sido siempre un fiel amigo de la familia.

A Susana Esparza porque algunas amistades “se forjan con hierro”.

A mis amigas de peripecias en el País Vasco: Mayte Guzmán Mariscal, Alexandra Bárzana y Laura Rosales.

A mis queridas y leales mujeres que siempre están apoyando a cada paso de este arduo proceso que es vivir: Mariel Navarro, Luciana Raggi, Astrid Contreras y Fred Reverchon.

A Rosalía, quien también es parte de la familia.

Esta investigación no hubiera sido posible sin el apoyo del Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología, a través de su Programa de Becas de Posgrado, por la ayuda económica que recibí entre agosto de 2013 y junio de 2015, como estudiante del Programa de Maestría en Filosofía de la Ciencia, con especialidad en Historia de la Ciencia, de la UNAM.

ÍTACA

Cuando emprendas tu viaje hacia Ítaca,
ruega que tu camino sea largo,
y rico en aventuras y experiencias.
Ni a Lestrigones, ni a Cíclopes,
ni a la cólera de Poseidón temas.
No verás tales seres en tu camino,
si tus pensamientos son altos,
si tu cuerpo y tu alma
no se dejan invadir por turbias emociones.
No encontrarás a Lestrigones
ni al Poseidón colérico
si no los llevas en ti mismo,
si no es tu espíritu quien los presenta.
Ruega que tu camino sea largo,
que innumerables sean las mañanas de verano
en que ¡con cuánta delicia!
llegues a puertos vistos por vez primera.
Haz escala en los emporios fenicios,
y adquiere bellas mercancías:
coral y nácar, ámbar y ébano,
y mil obsedentes perfumes.
Adquiere cuanto puedas de esos lujosos perfumes.
Visita numerosas ciudades egipcias,
e instrúyete ávidamente con sus sabios.
Ten siempre a Ítaca presente en el espíritu.
Tu meta es llegar a ella,
pero no acortes tu viaje:
más vale que dure largos años
y que abordes al fin a tu isla
en los días de tu vejez,
rico de cuanto ganaste en el camino,
sin esperar que Ítaca te enriquezca.
Ítaca te ha dado un deslumbrante viaje:
sin ella, el camino no hubieras emprendido.
Más ninguna otra cosa puede darte.
Aunque pobre la encuentres,
no hubo engaño,
sabio como te has vuelto
con tantas experiencias,
comprenderás al fin
qué significan las Ítacas.

Constantino Cavafis

ÍNDICE

1	INTRODUCCIÓN.....	11
1.1	¡EL SON DEL CORAZÓN!.....	21
1.2	LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y LA TETRALOGÍA DE FALLOT	27
2	LA CIRCULACIÓN SANGÜÍNEA	29
2.1	DE HIPÓCRATES A DE MOTU CORDIS.....	29
2.2	PRIMEROS REPORTES DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT	53
3	LA MALADIE BLEUE, ¿UNA LESIÓN ÚNICA?	63
3.1	ETIENNE LOUIS ARTHUR FALLOT, EL AZAR Y LA CLARIVIDENCIA.....	63
3.2	WILLIAM OSLER, LOS INICIOS DE LA MEDICINA MODERNA.....	73
3.3	MAUDE ABBOT Y LA CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	77
4	UNA CORRECCIÓN PARA EL CORAZÓN.....	83
4.1	HELEN TAUSSIG, UNA IDEA GENIAL	83
4.2	VIVIEN THOMAS Y ALFRED BLALOCK, EL MENTOR Y EL APRENDIZ	93
4.3	LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT ACTUAL.....	124
5	CONCLUSIONES.....	127
6	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	131

Hasta ahora es feliz mi corazón:
oigo ese canto, veo una flor:
¡que jamás se marchiten en la tierra!

Nezahualcóyotl

1 INTRODUCCIÓN

La tetralogía de Fallot es una malformación congénita del corazón caracterizada por una coloración azulada en la piel de los infantes debido a la falta de oxígeno en la sangre circulante, por lo que también se le conoce como la enfermedad de los niños azules. El pronóstico para los bebés con esta enfermedad era el de una vida corta y tambaleante, ya que no existía ningún tipo de tratamiento, hasta 1938 cuando se lleva a cabo la primera corrección quirúrgica paliativa en los Estados Unidos. Este evento además de dar una esperanza a los miles de niños que cada año nacían con esta malformación, marcó un hito en la medicina y en la cirugía cardíaca ya que por primera vez se intervenían quirúrgicamente los grandes vasos del corazón, descartando la idea de que el corazón no podía ser manipulado. Esta cirugía dio paso para que otras se llevaran a cabo ampliando la gama de las malformaciones del corazón y otras enfermedades cardíacas que podían ser tratadas quirúrgicamente y permitió el desarrollo de la cirugía cardíaca y la cirugía cardíaca pediátrica. Además, como se mostrará más adelante, profundizar en la historia de cómo se conceptualizó la tetralogía de Fallot como una entidad clínica y su posterior corrección quirúrgica resulta interesante por sus características particulares, ya que tanto en el estudio de esta malformación como en la conceptualización de la cirugía participaron mujeres médicas con pocas oportunidades para estudiar medicina pero que llegaron a ser expertas

reconocidas en la cardiología. De igual manera, el estudio de la tetralogía de Fallot es una oportunidad para mostrar la participación de la comunidad afroamericana, representada por el afroamericano Vivien Thomas, en la medicina de los años previos al movimiento por los derechos civiles en los Estados Unidos que inició en 1955.

Aunado a lo anterior, se escogió el caso de la la historia de la tetralogía de Fallot y no otro porque aquí se muestran de forma especial rasgos generales del funcionamiento de la cirugía en general, que no han sido más que vagamente tratados en la literatura, como la forma en la que se da la enseñanza de los elementos tácitos del conocimiento quirúrgico, la importancia de la relación mentor-aprendiz en la cirugía ejemplificada mediante la relación entre el Dr. Blalock y Vivien Thomas, la configuración del espacio del trabajo quirúrgico y la indisoluble y vital relación del cirujano con el instrumental, entre otras cuestiones. Por lo que tratar este caso histórico particular permite establecer líneas generales sobre la dinámica de la cirugía desde los inicios de su historia, frente a la medicina.

El objetivo principal de esta investigación es comprender cómo se dio la construcción del conocimiento de la tetralogía de Fallot, primero como un tipo anatómico-patológico conformado por una serie de malformaciones en el corazón y no una lesión única, así como la forma en la que se estableció fehacientemente la relación de este conjunto de lesiones con la entidad clínica conocida como enfermedad de los niños azules o *maladie bleue*, para luego derivar en el conocimiento fisiopatológico empírico que permitió idear la corrección quirúrgica, gracias al trabajo conjunto de los doctores Helen Taussig, Alfred Blalock y el

técnico Vivien Thomas. Trabajo brillante que fue a su vez la culminación de una ardua labor de estudio y acumulación paulatina de saber a través de siglos, sobre la circulación sanguínea en los seres vivos y el funcionamiento del corazón en general, conocimientos que son parte de la historia de la anatomía, la medicina y la cirugía misma.

Es también importante conocer el trabajo de Vivien Thomas, quien no tuvo ningún reconocimiento en el momento de la intervención quirúrgica de la tetralogía de Fallot, que ideó junto con el doctor Alfred Blalock en 1944; y de la Dra. Helen Taussig, quien quedó eclipsada por la figura de Blalock aún cuando sin el conocimiento profundísimo que tenía de las cardiopatías congénitas no se habría podido siquiera plantear la idea de una corrección quirúrgica. Se trata además de entender las circunstancias y condiciones sumamente especiales que confluyeron en ese momento particular, y que permitieron lograr la corrección de este mal congénito que fue el punto de partida en la formación de una nueva área de especialización en la Medicina.

La hipótesis sugiere que en la construcción del conocimiento para abordar la corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot se dio gracias a un proceso de construcción histórico en el que la figura del propio Dr. Fallot, quién describió la enfermedad de forma detallada en 1888, fue imprescindible como también el trabajo de las cardiólogas Maude Abbot y Helen Taussig y finalmente destaca la participación de Vivien Thomas quien colaboró con el Dr. Blalock para idear la cirugía paliativa primero en el laboratorio y más tarde en la sala de operaciones. Sumado a esto, a partir de este caso paradigmático podemos extraer rasgos generales sobre el funcionamiento de la cirugía que solamente han sido

vagamente tratados y que nos permiten profundizar en la forma en la que operan las ciencias prácticas en general como la relación mentor-aprendiz, la importancia de los instrumentos quirúrgicos y la transmisión del conocimiento tácito a partir de estos medios.

Al tratarse de un estudio de historia de la ciencia que busca describir y profundizar en la forma en la que se llegó a un conocimiento anatómico-patológico de la entidad clínica tetralogía de Fallot para luego lograr un modelo fisiológico y más tarde arribar a la corrección quirúrgica. Las fuentes fundamentales que se revisaron son los textos y artículos científicos sobre la tetralogía de Fallot y su corrección publicados por los actores principales involucrados el Dr. Fallot, las cardiólogas Maude Abbot y Helen Taussig, el cirujano Dr. Blalock y su asistente Vivien Thomas; así como el escrito autobiográfico del propio Thomas para obtener una perspectiva diferente que mostrara el trabajo interno del laboratorio donde se llevó a cabo todo el proceso experimental para lograr la corrección quirúrgica paliativa por vez primera y dar visibilidad a este personaje, que ha pasado de lado en otras narrativas.

El texto que se presenta está dividido en 4 capítulos, en el primero se hace una descripción del funcionamiento normal del corazón para permitir un mayor entendimiento de lo que significa la tetralogía de Fallot como enfermedad, de la cual se describen los principales síntomas y su incidencia dentro del grupo de cardiopatías cardíacas. En el capítulo 2, se muestra como se llegó a una teoría que explicara de forma eficiente la circulación sanguínea y el funcionamiento del corazón en el siglo XVII; y también los primeros reportes de la tetralogía de Fallot. En el capítulo 3, se profundiza en el estudio reportado por el

Dr. Etienne Fallot quien describe las cuatro anomalías que le dan nombre a la tetralogía mostrando de forma categórica que no es una lesión simple. Posteriormente se introduce la figura de la médica canadiense Maude Abbot quien hizo la primera clasificación anatómica de las cardiopatías congénitas y correlacionó sus hallazgos con electrocardiogramas e imágenes de rayos X. En el capítulo 4 se dedica a la concepción teórica de la corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot y luego su implementación práctica en el quirófano, gracias a la colaboración de la Dr. Taussig, el Dr. Blalock y Vivien Thomas.

Este trabajo retoma un tema conocido en la historia de la cardiología y la cirugía cardíaca que ha sido convencionalmente abordado desde el punto de vista tradicional basado en la noción de “descubrimiento científico” y en las biografías de médicos ampliamente reconocidos; pero en este caso se indaga en la tetralogía de Fallot desde el punto de vista de la construcción del conocimiento científico, introduciendo actores que habían quedado detrás del telón en la historiografía convencional. De esta forma es posible mostrar que los temas tradicionales cuando se someten a nuevas metodologías nos permiten visualizar nuevos actores y situaciones históricas en el desarrollo de las ciencias.

En 1935, Ludwik Fleck¹ mostró en *La génesis y el desarrollo de un hecho científico* cómo los descubrimientos científicos tienen un devenir histórico a partir del ejemplo de la sífilis. Este trabajo retoma la idea de la “construcción” de Fleck en el sentido de que los hechos y conceptos de la ciencia tienen un desarrollo

¹ Thomas Kuhn, en el prefacio a *La estructura de las revoluciones científicas* (1962) dice: “pude descubrir la monografía casi desconocida de Ludwik Fleck, *Entstehung und Entwicklung einer wissenschaftlichen Tatsache* (Basilea, 1935), un ensayo que anticipaba muchas de mis propias ideas”. Y dice estar en deuda con esa obra “en muchos más aspectos de los que puedo recordar o evaluar hoy” (Kuhn, 1962: 11).

histórico detrás que es importante mostrar y no son sencillamente “descubiertos”. Además, no se encuentran aislados de las fuerzas sociales que estructuran a las sociedades. Esto sucede en todos los ámbitos de las ciencias incluidas las ciencias médicas, por lo que resulta de gran importancia entender cómo ha sido el desarrollo de conceptos y eventos que han conformado a la medicina actualmente, por lo que esta investigación se centra en el problema de la construcción histórica del conocimiento de la tetralogía de Fallot, primero como un concepto anatómo-patológico, y cómo, posteriormente, se llegó a la corrección quirúrgica la cual impulsó toda una gama de nuevas intervenciones y abrió el campo de la cirugía cardíaca y la cardiología pediátrica. Sumado a esto, se trata de un caso de enorme interés porque muestra aspectos tácitos fundamentales de la práctica quirúrgica, a la vez que resulta enriquecedor por la confluencia de personajes en distintos momentos históricos que participaron directa o indirectamente; ya que la ciencia, como toda actividad humana, está influenciada por las convenciones sociales que rigen en cada momento histórico. No se encuentra aislada de la discriminación por motivos de género, raza o religión. Sin embargo, su avance se da a pesar de obstáculos como estos y es el empuje de los actores involucrados que luchan contra el *status quo*, lo que lo permite. En el caso de la cardiología pediátrica, mujeres y hombres, entre ellos hombres de color en una época de profundo racismo, fueron determinantes para su desarrollo y para lograr la construcción del conocimiento que permitiera remediar las afecciones cardíacas congénitas.

La historia de la tetralogía de Fallot, por sí misma, es parte relevante del dramático desarrollo de la cardiología, de la cirugía cardíaca y de un mayor

conocimiento del corazón en desarrollo (Neil y Clark, 1994: 272). Pero aún cuando la relevancia histórica de la corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot es ampliamente reconocida, ya que abre el campo a las operaciones de vasos mayores en el corazón de niños, al ser integrada en las historias generales sobre medicina y cirugía presenta errores u omisiones. Cuando es tratada por los historiadores de la medicina no se toman en cuenta los antecedentes, por ejemplo Roy Porter, uno de los más reconocidos, en su libro *The Greatest Benefit to Mankind: A Medical History of Humanity* (1999 [1997]), afirma que “el problema de los “niños azules” –aquellos que morían debido a la falta de suficiente oxígeno – fue reconocido desde finales del siglo diecinueve”. Haciendo referencia evidentemente al trabajo de Fallot pero omitiendo los trabajos de Steno, Hunter y Sandifort entre otros. Más adelante pone de relieve el trabajo de la doctora Taussig, en idear una solución quirúrgica para llevar mayor flujo sanguíneo a los pulmones de los pacientes con la *maladie bleue* y menciona “Se le negó la entrada a [la escuela de medicina de] Harvard porque era una mujer”. Lo cual muestra una perspectiva diferente que en otras narraciones se pierde cuando se trata del papel que han desempeñado las mujeres en la historia de la medicina, que aún cuando debieron enfrentar los obstáculos debidos a la estructura patriarcal del establecimiento médico, hicieron contribuciones de importancia fundamental (Rossiter, 1998). Sin embargo, al hablar sobre la intervención quirúrgica Porter establece:

El 29 de noviembre de 1944, Blalock realizó la operación en la niña de 15 meses de edad Eileen Saxon, una bebé azul a punto de morir. Tras encontrarse entre la vida y la muerte, mejoró lentamente y dos meses

después fue dada de alta del hospital. Para finales de 1950, Blalock y sus colegas habían realizado más de cien intervenciones de este tipo y la mortalidad había caído hasta ser de un cinco por ciento (1999: 617).

Mostrando así la gran injusticia histórica que la mayor parte de los recuentos sobre la historia de la cirugía y de la tetralogía de Fallot cometen con el asistente de laboratorio de Blalock, Vivien Thomas quién ideó la corrección quirúrgica junto con él pero quien no recibió ningún crédito, como se mostrará más adelante. Los logros de este cirujano formado en la práctica hicieron que en el año de 1976, la Universidad Johns Hopkins le otorgara un doctorado honorario. En años recientes ha sido tan obvia esta omisión en la historia que se han levantado voces desde la comunidad médica (Brogan y Alfieris, 2003) que buscan renombrar la corrección de la tetralogía de Fallot que actualmente se llama fístula de Blalock-Taussig, por un epónimo que también lleve el nombre de Thomas y haga patente su contribución.

Por otro lado, la literatura médica especializada en cardiología o cirugía cardíaca en pediatría que tratan históricamente la tetralogía de Fallot y su corrección quirúrgica, con algunas excepciones (Jacobs y Jacobs, 2008, Vricella et al, 2013), por lo general llevan a cabo una revisión más extensa que retoma los primeros reportes sobre la cianosis antes de Arthur Fallot en 1888, pero tocan brevemente la colaboración de Vivien Thomas (Williams et al, 2007) o simplemente no mencionan nada al respecto (Neil y Clark, 1994; Evans, 2008).

La mayoría de las referencias al trabajo de Vivien Thomas aparecieron después de la publicación del artículo periodístico de 1989, *Like Something the Lord Made* de Katie McCabe, en la revista *Washingtonian* en la que relata por

primera vez su historia. En 2004, la película para televisión *Something the Lord Made* (dirigida por Joseph Sargent) aparece en la televisión estadounidense creando aún más interés en la figura de Vivien Thomas, pero a la vez generando el mito, más romántico, de que Vivien Thomas había entrado a trabajar como ayudante de limpieza en el laboratorio del doctor Blalock, y éste posteriormente se dio cuenta de sus grandes habilidades e inteligencia, es decir presentando a Thomas como “Cenicienta” de la cirugía cardíaca. La presente investigación considera que hacer puntualizaciones acerca de la historia de Vivien Tomas y cómo se llevó a cabo la corrección quirúrgica continúa siendo de gran interés para dar visibilidad a los actores que no tuvieron cabida en otras narrativas históricas. Especialmente si tomamos en cuenta que en la actualidad la discriminación por raza o género en la medicina y la cirugía no ha sido desterrada y tiene un profundo impacto (Bruce et al., 2015).

Finalmente esta propuesta busca dar una visión que incluya a los actores que no han tenido cabida en la narrativa tradicional de la historia de la medicina y la cirugía, mostrando la historia de la tetralogía de Fallot desde otra perspectiva para dar una nueva luz sobre el desarrollo de las ciencias buscando, como menciona Galison (2008), no caer en ninguno de los extremos de lo “verdaderamente científico” y lo “puramente externo a la ciencia”.

*¿Oyes el diapasón del corazón?
Oye en su nota múltiple el estrépito
de los que fueron y de los que son.*

Ramón López Velarde

1.1 ¡El son del corazón!

El corazón, esa poderosa bomba que lleva sangre oxigenada a todo mi cuerpo mientras escribo estas letras, en un adulto es del tamaño aproximado de nuestros dos puños juntos y está conformado por cuatro cámaras. En los anfibios, cuyo corazón sólo tiene 3 cavidades (2 aurículas y 1 ventrículo), la sangre rica en oxígeno se mezcla con la sangre no oxigenada; esta defecto se resuelve en el corazón de los reptiles con una pared parcial que separa en mayor medida la sangre oxigenada que llega de los pulmones de la sangre sin oxigenar. En el caso de los mamíferos hay una pared completa de tejido llamada septo o tabique interventricular (o ventricular) que divide la cavidad en dos compartimientos o ventrículos, por lo que el corazón de los mamíferos, con las dos aurículas, consta de cuatro cámaras (Fig. A).

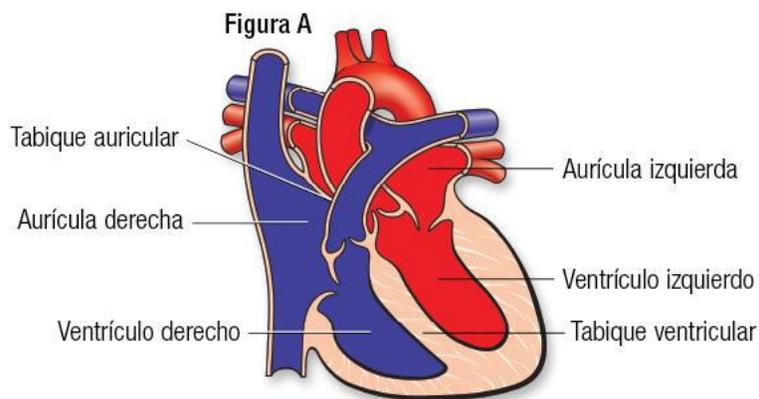


Figura A. Esquema del corazón de los mamíferos con sus cuatro cámaras: dos ventrículos y dos aurículas. Fuente: American Heart Association

Las cámaras superiores, las aurículas derecha e izquierda, facilitan el paso de la sangre a los ventrículos, que son estructuras mucho más musculosas que tienen la función de bombear la sangre a los pulmones y posteriormente al resto del cuerpo. La sangre, mediante una serie de válvulas, como la corriente de un río, tiene un flujo que sigue un único sentido. Este flujo va del resto del cuerpo al corazón, de allí a los pulmones y de regreso al corazón y otra vez al cuerpo. La excepcional función de estas válvulas, que permiten que la sangre circule en una sola dirección, fue finalmente descrita por William Harvey en 1603.

Cuando hay una función normal del corazón la sangre que es pobre en oxígeno (por lo que suele representarse en azul), fluye al corazón después de circular por el cuerpo a través de las venas y entra por la aurícula derecha, esta cámara se vacía y pasa al ventrículo derecho (Fig. B).

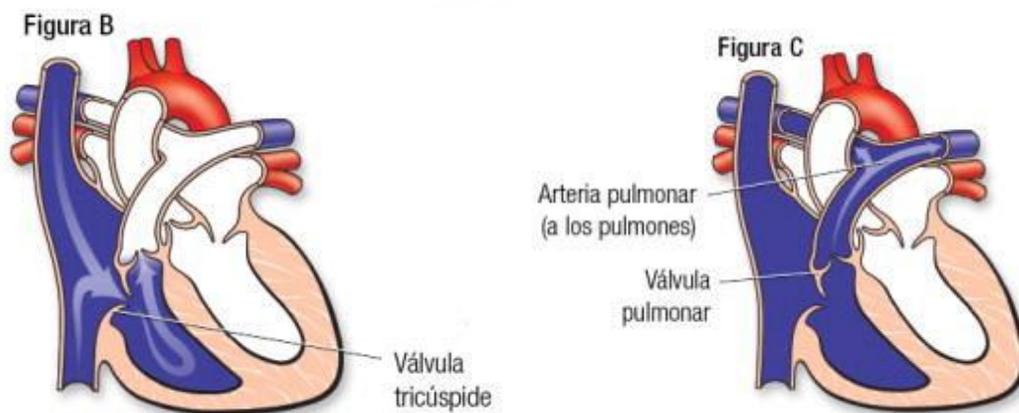


Figura B y C. Se muestra el paso de la sangre no oxigenada a la aurícula derecha y luego al ventrículo derecho (B), que la expulsa hacia la arteria pulmonar y de allí pasa a ambos pulmones (C). Fuente: American Heart Association

El ventrículo derecho expulsa la sangre a baja presión (de otra forma reventaría los pulmones) a través de la arteria pulmonar, la única arteria que lleva sangre pobre en oxígeno, y la manda a los pulmones (Fig. C), donde a

partir de un intercambio complejo las células sanguíneas o eritrocitos reciben oxígeno, para luego transportarlo por las arterias a todas las células del cuerpo.

Simplificando enormemente el proceso, la sangre regresa al lado izquierdo del corazón a través de las venas pulmonares, que llevan sangre cargada con oxígeno; de la aurícula izquierda la sangre pasa a través de la válvula mitral (la cual impide que refluya) y entra al ventrículo izquierdo (Fig. D) el cual, a diferencia de las demás cavidades del corazón, es el que tiene una mayor musculatura porque debe mandar la sangre oxigenada hacia fuera del corazón a través de la válvula aórtica para que pase a la arteria aorta y de allí al resto del cuerpo (Fig. E).

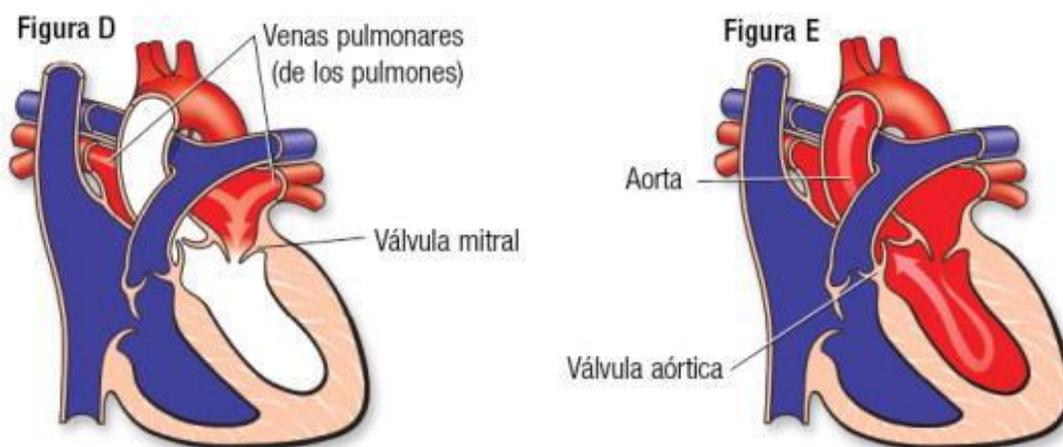


Figura D y E. La sangre oxigenada regresa de ambos pulmones por las venas pulmonares (rojo) a la aurícula izquierda (D) luego pasa al ventrículo izquierdo que la expulsa a través de la válvula aórtica a la aorta (E) para ser distribuida por todo el cuerpo. Fuente: American Heart Association

Un corazón con una malformación del tipo de la tetralogía de Fallot presenta un estrechamiento de la arteria pulmonar o “estenosis pulmonar” a nivel subvalvular y valvular (Buendía, et al., 2013: 211). La arteria pulmonar lleva la sangre del ventrículo derecho hacia los pulmones y al ser más estrecha no permite que haya el suficiente flujo de sangre hacia los pulmones, por lo que no

llega la cantidad suficiente de sangre venosa (pobre en oxígeno) para que se sature de oxígeno en los pulmones y permita el funcionamiento óptimo del cuerpo.

El segundo componente más frecuente en la tetralogía de Fallot es la presencia de una apertura anómala (comunicación interventricular), en la pared que divide ambos ventrículos o tabique ventricular, que como se mencionó anteriormente separa el ventrículo izquierdo del derecho en el corazón de los mamíferos, pero en los anfibios y reptiles está parcialmente cerrado. En el corazón con tetralogía de Fallot la abertura en la pared provoca que la sangre rica en oxígeno pase del ventrículo izquierdo (que habitualmente tiene una mayor presión) al ventrículo derecho. Debido a la estenosis pulmonar las presiones se igualan en ambas cavidades ventriculares, la sangre oxigenada se mezcla con la sangre pobre en oxígeno, una parte de esta sangre va a los pulmones y otra parte pasa por la aorta; la disminución en el contenido de oxígeno en la sangre arterial afecta a todo el organismo. Es decir, que mientras que hay un flujo menor de sangre hacia los pulmones debido al estrechamiento de la arteria pulmonar, también la sangre arterial que va al resto del cuerpo tiene una menor cantidad de oxígeno porque éste se reduce al mezclarse con la del ventrículo derecho.

El siguiente defecto más frecuente en la tetralogía de Fallot es el llamado cabalgamiento del nacimiento de la aorta. Esta arteria, que es la de mayor importancia puesto que lleva la sangre rica en oxígeno del ventrículo izquierdo a todo el cuerpo, tiene un desplazamiento anormal hacia la derecha que provoca que su origen sea biventricular, o sea que en vez de insertarse únicamente en el ventrículo izquierdo, como ocurre en los corazones con una anatomía normal,

parte del defecto en el tabique ventricular antes mencionado, lo que provoca que dicha arteria reciba cierta cantidad de sangre proveniente del ventrículo derecho que es sangre pobre en oxígeno, lo que en términos prácticos también disminuye la cantidad de oxígeno en la sangre arterial.

El último defecto, parte de los cuatro que le dan nombre a la *tetralogía*, es un agrandamiento anormal de la musculatura del ventrículo derecho del corazón (hipertrofia ventricular derecha), que es el que expulsa la sangre no oxigenada hacia la arteria pulmonar para que llegue a los pulmones y obtener oxígeno. Dicha hipertrofia puede ir aumentando con los años y agravar aún más el estrechamiento pulmonar mencionado. Esta hipertrofia, junto con la estrechez en la salida del ventrículo derecho, da al corazón una forma particular que se ha llamado corazón con forma de “zueco” (Fig. 1).

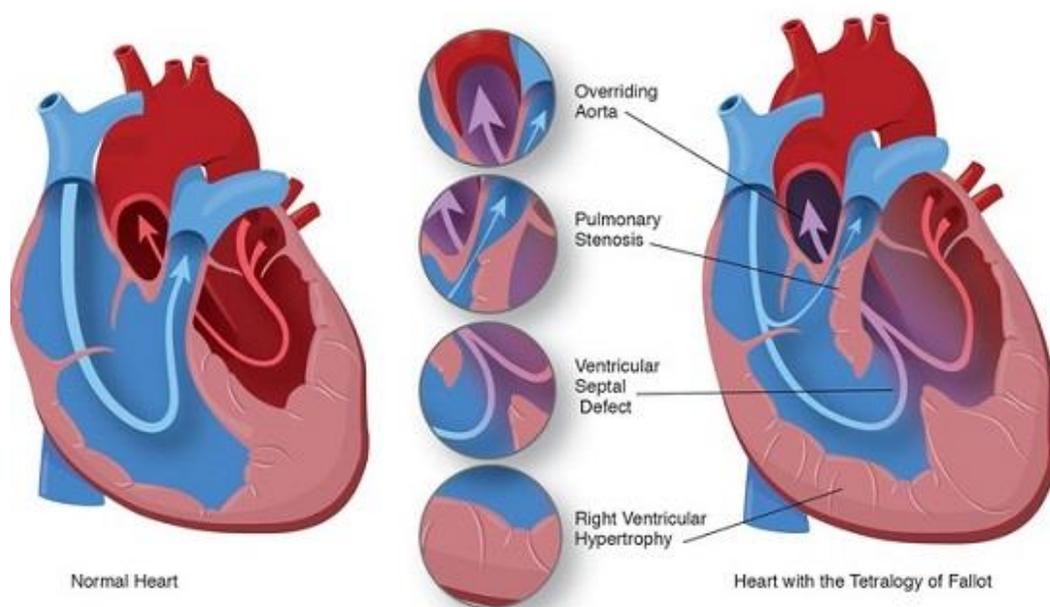


Fig. 1. Corazón normal (Izquierda) y corazón con tetralogía de Fallot con los cuatro defectos que la conforman: cabalgamiento de la aorta, estenosis pulmonar, abertura septal e hipertrofia del ventrículo derecho (Derecha). Fuente: www.cibo360.it/cibo_salute/altrepatologie/tetralogia_di_fallot.htm

La falta de oxígeno en la sangre circulante provoca además un aumento en los eritrocitos y en la hemoglobina. Los signos visibles son principalmente una coloración azulada en la piel de la cara y el cuerpo, conocida como cianosis, y un abultamiento en la parte final de los dedos llamado dedos en palillo de tambor o dedos hipocráticos (Fig. 2).



Fig. 2 Dedos hipocráticos (Izquierda) y la típica coloración cianótica en las extremidades y la boca.

Los niños con tetralogía de Fallot además de esta coloración, sufren de falta de aire al hacer un esfuerzo físico aunque sea menor, dependiendo de la gravedad de la tetralogía y generalmente se “acucillan”, como una forma de defensa instintiva ya que esta posición permite un mayor retorno venoso desde las piernas y mejora la oxigenación cerebral y corporal. El trastorno funcional más grave son las crisis hipóxicas severas, que ocurren cuando el niño presenta súbitamente cianosis muy marcada, disnea, hay una disminución del tono muscular y a veces, en los peores casos, hay convulsiones o pérdida del conocimiento. Sin embargo para llegar a este diagnóstico, tuvieron que

conjugarse muchos conocimientos e historias personales en las que se profundizará más adelante.

1.2 Las cardiopatías congénitas y la tetralogía de Fallot

Las cardiopatías congénitas se definen en cardiología como “anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos intratorácicos, llámese aorta, sistema venoso pulmonar (venas pulmonares) o sistémico (venas cava superior e inferior), que condicionan una repercusión real o potencial” (Calderón-Colmenero, 2013: 3). Dentro de este conjunto destaca la tetralogía de Fallot, también conocida como enfermedad de los niños azules, ya que es la cardiopatía congénita con cianosis (coloración azul en la piel) más frecuente y representa el 6% de todas las cardiopatías congénitas (Buendía et al., 2013: 211). Se trata de una malformación que provoca una afectación progresiva, la gran mayoría de los pacientes presentan síntomas en los primeros meses y años de vida. El pronóstico en pacientes no tratados es muy sombrío; si no reciben cirugía correctiva, sobreviven el 66% al año de edad, disminuye a 48% a los 3 años de vida y a 24% a los 10 años de edad y sólo alcanza el 4% los 15 años de edad. Lo que caracteriza esta malformación, de acuerdo a la descripción clásica del doctor francés Etienne-Louis Arthur Fallot (1850-1911), en el artículo *Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)* publicado en 1888; es una comunicación interventricular, es decir un orificio en el tabique que divide el ventrículo derecho del izquierdo; cabalgamiento del nacimiento de la aorta (un origen biventricular de la aorta); una obstrucción por engrosamiento

(hipertrofia muscular) a nivel de la salida del ventrículo derecho (infundíbulo), e hipertrofia del ventrículo derecho (Fallot, 1888: 92).

Los enfermos presentan cianosis en grado variable, que es la manifestación clínica principal y aumenta hasta llegar a la crisis de hipoxia (Buendía et al., 2013: 212).

...“la empresa era tan ardua y tan llena de dificultades, que casi llegue a pensar que el movimiento del corazón sólo podía ser conocido por Dios”.

William Harvey, De Motu Cordis

2 LA CIRCULACIÓN SANGÜINEA

2.1 De Hipócrates a de Motu Cordis

Es importante conocer lo que antecedió y permitió lograr la cirugía paliativa y después correctiva de la tetralogía de Fallot la cual es considerada, sin lugar a dudas, como la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en todo el mundo. Para transitar y llegar a ese punto hay que remontarse a los inicios de la de la medicina occidental y tocar uno de los puntos más bellos del conocimiento del cuerpo humano que es la circulación sanguínea, el sistema cardiovascular, para después paso a paso llegar a la solución de ese grave problema.

La mayor parte de los historiadores aceptan que Hipócrates nació alrededor del año 460 a. C. en la isla griega de Cos. Sorano de Éfeso, un médico griego del siglo II, afirmó que Hipócrates aprendió el arte de la medicina de su padre y su abuelo, a la par de estudiar filosofía como era frecuente en esa época. Hipócrates enseñó y practicó la medicina durante toda su vida. Lo que permitió que trascendiera a la posteridad fue la realización del *corpus hipocrático*, una colección de obras médicas escritas tanto por Hipócrates como por sus discípulos y estudiantes (Acierno, 1994: 7).

Hipócrates fue considerado, por los discípulos de Pitágoras, como aquel que unió a la filosofía y la medicina. Fue también, el primer médico que rechazó que el origen de las enfermedades se debiera a causas sobrenaturales o divinas. Argumentó que la enfermedad no era un castigo infligido por los dioses, sino la consecuencia de factores del ambiente y los hábitos de vida, haciendo un gran énfasis en la dieta. De esta manera separó a la medicina de la religión. Todavía en el mundo contemporáneo no sólo en poblaciones tribales sino aún en poblaciones urbanas, existen conceptos muy arraigados de la causa de la enfermedad como hechicería o castigo divino. Los azandes, una sociedad agrícola del Sudán explican las malas cosechas, accidentes y las enfermedades personales debido a la hechicería según Evans-Pritchard (1937). Mientras que algunas comunidades de negros de la clase obrera criados en las regiones rurales del Sur de los Estados Unidos explican la causa de las enfermedades debido a azares naturales, castigos de Dios y espíritus y hechicerías según reportó Snow (1974). Ideas similares se encuentran entre las comunidades campesinas de América Latina que explican las enfermedades como causadas por el mal de ojo (Fitzpatrick, 1990: 19-20).

En general, en la medicina de la época de Hipócrates se desconocían muchos aspectos de la anatomía y la fisiología humana, una de las razones más importantes para ello era la prohibición de disección de cadáveres humanos. La medicina hipocrática pregonaba un quehacer erudito caracterizado por una disciplina y práctica rigurosas. Hipócrates hacía la recomendación de que los médicos siempre estuvieran bien aseados y fueran honestos, tranquilos,

comprensivos y serios. Hacía mucho hincapié en la necesidad de realizar una observación minuciosa y llevar una documentación precisa, así como la importancia de registrar las observaciones y terapéuticas de manera clara y objetiva, a fin de que estos registros pudieran ser utilizados por otros médicos. En el área de la cirugía se sabe que Hipócrates describió extensamente cómo debían de llevarse a cabo las trepanaciones (Picichè, 2013,:12).

A Hipócrates y a sus discípulos se les atribuye la primera descripción de la acropaquia, un signo clínico importante en diferentes entidades como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, el cáncer de pulmón y la cardiopatía congénita cianótica (Sarkar et al., 2012: 354). Todas estas entidades presentan dos elementos en común: hipoxia, que es un contenido bajo de oxígeno en la sangre, y cianosis. El término cianosis deriva del color cian, que viene del griego *kyanous*, que significa "azul". Esa coloración azulosa que se observa en la piel, mucosas y por debajo de las uñas, es debida a la presencia de concentraciones significativas de carboxihemoglobina, es decir de hemoglobina saturada de bióxido de carbono, en los vasos sanguíneos cercanos a la superficie de la piel.

La acropaquia es una deformación caracterizada por engrosamiento no doloroso de la parte distal de los dedos de las manos y de los pies. Dicho engrosamiento, que ahora sabemos es fundamentalmente ocasionado por tejido óseo que se encuentra por debajo de las uñas de los dedos de manos y pies, hace que las uñas se curven y adopten una forma cóncava similar al de una cuchara volteada al revés. Esta deformación de los dedos ha recibido diversos apelativos como "dedos en palillo de tambor" pero el nombre adecuado, en honor

de toda la escuela primigenia de medicina, es la de “dedos hipocráticos” o la de “hipocratismo digital”. Es en esta observación clínica donde nos podemos dar cuenta de cómo las malformaciones cardíacas han acompañado y han sido motivo de preocupación y de búsqueda de remedio desde entonces.

Aristóteles nació en el año de 384 a.C. en la ciudad de Estagira, perteneciente al reino de Macedonia. Su padre, Nicómaco, fue médico del rey Amintas III de Macedonia. Cuando Aristóteles tenía 17 años, al morir su padre fue enviado a la ciudad de Atenas, para que estudiase en la Academia de Platón, lugar donde permanece por 20 años, hasta la muerte de su maestro Platón. En 343 a.C., el rey Filipo II de Macedonia convocó a Aristóteles para que se hiciera cargo de la educación de su hijo de trece años, el que después sería conocido como Alejandro Magno, llevando a cabo esa labor alrededor de dos años hasta el inicio de la carrera militar de este importante personaje histórico.

En el año 335 a.C., Aristóteles regresa a Atenas y funda su propia escuela, el Liceo, denominado así por estar dentro de un recinto dedicado al dios Apolo Licio. A diferencia de la Academia, el Liceo no era una escuela privada y la mayoría de las clases ahí impartidas eran públicas y gratuitas. A lo largo de su vida, Aristóteles reunió una vasta biblioteca y tuvo un gran número de discípulos, conocidos estos como los peripatéticos ('itinerantes', por la costumbre que tenían de discutir al estar caminando). No deja de ser curioso que en la actualidad la palabra peripatético se refiera a personas que son ridículos o extravagantes en sus juicios y opiniones.

Tanto Hipócrates como Aristóteles sostenían la idea de que el corazón se mueve por cierto "espíritu más sutil que el aire, lo hace buscar un lugar más amplio en el que moverse". Así mismo, afirmaban que el corazón era el origen de la sangre, de los vasos sanguíneos y producía un calor innato que daba lugar al pulso y al latido cardíaco. Durante siglos se consideró como única verdad que la sangre era un líquido estático, muy en concordancia con la visión de una Tierra a cuyo alrededor se movía el universo.

Galeno nació en Pérgamo, en la actual Turquía, en el año 129 d. C, en el seno de una familia adinerada. A la edad de veinte años, Galeno se convirtió en discípulo del dios Asclepio durante cuatro años, es ahí donde inicia sus estudios de medicina, los cuales terminaría en Alejandría, Egipto, la antigua capital de los ptolomeos y principal centro cultural del Mediterráneo. Galeno aprendió aquí la importancia para la medicina de los estudios anatómicos y fisiológicos, diseccionó cadáveres y entró en contacto con la obra de importantes anatomistas como Herófilo y Erasítrato.

Herófilo es considerado como el primero en disecar seres humanos. Tuvo gran fama en su época y escribió libros acerca de anatomía, partos y otros temas, ahora todos ellos perdidos. Describió la arteria pulmonar, a la que nombró vena arteriosa (Acierno, 1994: 8).

Erasítrato fue contemporáneo de Herófilo; pensó que, en el corazón, el ventrículo derecho contenía sangre y el izquierdo espíritu vital o *pneuma*; durante la diástole llegaría sangre al ventrículo derecho y *pneuma* al izquierdo, que

serían expulsadas en la contracción del corazón o sístole. Dio nombre a la válvula tricúspide (Acierno, 1994: 9) y señaló con claridad la función de las dos válvulas aurículo-ventriculares, la tricúspide y la mitral. Según comenta Izquierdo (1936: 29), Erasístrato "llegó a adoptar ocasionalmente actitudes experimentales del todo desusadas para los médicos de la antigüedad".

En la república romana la posición de los médicos era subordinada, siendo Julio César quien concede la ciudadanía a todos los que ejercieran la medicina en Roma. La ciudad contrataba a los médicos y les proporcionaba el espacio y los instrumentos para que ejercieran su profesión en forma gratuita, podían también ejercer la enseñanza, lo que constituía un ingreso adicional. También estaban exentos del pago de impuestos y de ser enrolados en el ejército.

Galeno regresa a Pérgamo a la muerte de su padre y es allí donde trabaja como médico en la escuela de gladiadores durante cerca de 12 años, puesto que desempeñó con gran éxito ya que según él mismo señala: "Muchos habían muerto en los años anteriores y ninguno de los que yo traté falleció...". Es en este periodo cuando adquiere experiencia en el tratamiento de los traumatismos y las heridas. Tiempo después en sus escritos describiría a las heridas como "ventanas en el cuerpo".

A partir de 162 d.C. Galeno vive en Roma, en donde se dedica a escribir sus numerosas obras, en las que deja de manifiesto su amplio conocimiento de la anatomía. Adquiere una gran reputación como médico y logra tener una nutrida clientela. Uno de sus pacientes fue el cónsul Flavio Boecio, quien lo

introduce en la corte y donde acaba por ser nombrado médico del emperador Marco Aurelio.

Galeno fue un autor prolijo, quizá el que más escribió en toda la Antigüedad. En su obra existen diversos libros de anatomía, fisiología, terapéutica, etc. Se puede decir que abarcó todos los aspectos de la medicina. Realizó sus observaciones llevando a cabo disección de animales tales como cerdos o monos. Su principal obra, *Methodo medendi* referente al arte de la curación, ejerció una enorme influencia en la medicina ya que sus teorías dominaron la ciencia médica occidental durante un milenio (Picichè, 2013: 12).

En cuanto al funcionamiento del corazón y los vasos, Galeno consideraba que a través de la vena cava inferior llegaba la sangre desde el hígado a la aurícula derecha y de ahí fluía al ventrículo derecho donde una parte atravesaba el tabique interventricular, a través de unos poros, pasando al ventrículo izquierdo (Acierno, 1994: 11); el resto de la sangre iba a los pulmones por la “vena arteriosa” (la arteria pulmonar). La sangre que desde el ventrículo derecho se dirigiría al pulmón, servía para alimentarlo. En la fisiología antigua no existía el concepto de circulación pulmonar.

También había “arterias venosas” (las venas pulmonares) que irían del pulmón a la aurícula izquierda. Estas arterias venosas no llevaban sangre sino *pneuma*, el espíritu que el pulmón extraía del aire al inspirar. El *pneuma* al pasar de la aurícula al ventrículo izquierdo encuentra allí la sangre que pasó desde el otro ventrículo por los poros. Es en el ventrículo izquierdo donde el *pneuma*

purifica la sangre; los desechos de esta purificación de la sangre se eliminan mediante la espiración. Esta sangre, que hoy denominaríamos oxigenada, se distribuye a través del sistema arterial a todo el organismo. En las distintas partes del cuerpo se mezclarán los dos tipos de sangre: la venosa procedente del hígado y la que contiene *pneuma* que proviene del ventrículo izquierdo. La mezcla de sangres se transvasará, y fuera de las arterias y venas, se solidificará progresivamente, alimentando y haciendo crecer los distintos tejidos del cuerpo al convertirse en la materia que los constituye. Así la sangre se transforma en las distintas partes del cuerpo y por tanto no retorna al corazón. Los residuos de esta sangre se expulsarán del cuerpo en forma de pelos, uñas, sudor, etc.

Durante la Edad Media, las antiguas tradiciones médicas griegas fueron desarrolladas por los médicos musulmanes, sobre todo por Avicena (980-1037), quien introdujo la importancia de la experimentación y de la cuantificación sistemática para el estudio de la fisiología en su espléndido libro, el *Canon de la Medicina*. Muchas de las antiguas doctrinas fisiológicas vigentes fueron finalmente rebatidas por *Ibn al-Nafis* (1213-1288), quien fue el primer médico en describir correctamente la anatomía del corazón, la circulación coronaria, la estructura de los pulmones y la circulación pulmonar, y es considerado el padre de la fisiología circulatoria. También fue el primero en describir la relación entre los pulmones y la oxigenación de la sangre, la causa de la pulsación, y estableció conceptos iniciales sobre lo que tiempo después constituiría la circulación capilar.

Fue a finales de la Edad Media cuando se sentaron las bases para la creación de las primeras universidades. Al correr del tiempo la enseñanza se

realizó al reunir grupos, cada vez mayores, y constituidos en asociaciones de maestros y alumnos (*universitas magistrorum et scholarium*). Dichas asociaciones estudiaban diversas disciplinas en un solo salón, la mayoría de las veces en condiciones precarias. Entre los ejemplos más notables de pensadores que se forjaron en este tipo de asociaciones destacan Tomás de Aquino (1224/1225-1274) y Roger Bacon (1214-1294). Es en el siglo XIV cuando por primera vez se le da el nombre de universidad a esta manera de llevar a cabo la enseñanza.

Indudablemente, la más famosa fue la escuela de Medicina de Salerno. Salerno es un puerto ubicado al sur de Italia con un excelente clima que se consideraba ideal para recuperar la salud. Fue a través de la escuela de Salerno que se introducen los conceptos de la medicina griega y árabe a Europa. También se puede considerar que es en esta universidad donde por vez primera los laicos pueden estudiar en un país no árabe la medicina. Surge en el año 850 d.C., a partir de una agrupación de médicos conocidos por el título honorario de *civitas hippocratica* por transmitir con todo cuidado y precisión los conocimientos hipocráticos. En dicha universidad, hacia el año 1200, se desarrolla la *Antidotarium Nicolai* que compendia las 120 recetas consideradas las más importantes, de las mil conocidas en dicha época. Su fama la podemos vislumbrar por un poema titulado *Regimen Sanitatis Salernitarum*, escrito en latín pero posteriormente traducido a muchas lenguas, donde se destacan diversas reglas en cuanto a la higiene y diferentes tratamientos médicos y el cual fue muy popular. En dicho centro se llevaban a cabo disecciones de manera ocasional en

cerdos y la anatomía se enseñaba con fundamentos en textos antiguos. Es de recordar que en España la formación universitaria de médicos inició en Salamanca y fue aprobada en 1254, en todo lo sustancial en las *Constituciones* de Alfonso X.

Entre el siglo XIV y mediados del siglos XVI la imagen del estudio de anatomía esta dada por un maestro encaramado en un podio comentando un texto clásico, el cual no tiene ninguna experiencia personal que ofrecer y se dedica a leer, mientras un ayudante (barbero o cirujano) practica la disección, no habiendo una verdadera relación entre sus comentarios y lo que pueden apreciar los alumnos. En forma paralela la jerarquía eclesiástica fue modificando sus conceptos ya que la prohibición de la disección contenida en la bula *De sepultaris* de 1299, se modifica en el pontificio de Sixto IV (1471-1484) donde se autoriza, pero con un previo consentimiento de autoridades eclesiásticas, y finalmente con Clemente VII (1523-1534) se permite de manera formal. La visión de la Iglesia evoluciona y la autorización del estudio del cadáver se concibe como una forma de entender y ayudar al hombre. Lo anterior permite el desarrollo de diversos anatomistas que transformaron los conocimientos anatómicos porque al igual que en otros campos como la astronomía prevalecerá la observación en contraposición de la elucubración sobre el sentido secreto de los postulados clásicos. En el campo de la anatomía se puede destacar a Mondino de Luzzi (1276-1326), quien recibe su doctorado en la Universidad de Bolonia donde lleva a cabo toda su carrera profesional. Con la ayuda de dos técnicos de disección, uno de ellos una mujer de nombre Alessandra Giallini, da

sus cátedras de anatomía. Se considera a Mondino como el autor del primer libro de disección de anatomía humana *Anatome Omnium Humani corporis Interiorum Membrorum* en 1316, que sirvió como libro de texto en anatomía humana durante los siguientes tres siglos (Davis, 1903: 59). El proceso de disección, en la época de Mondino, duraba aproximadamente cuatro días, en el primer día se exponía la cavidad abdominal y sus vísceras; prosiguiendo con la cavidad torácica; en el tercer día el cráneo y el cerebro y finalmente en el cuarto día las extremidades y la columna vertebral. Otro anatomista fundamental es Henri de Mondeville (1260-1316), cirujano que ocupa la cátedra de Montpellier y el cual describió al corazón de una forma muy detallada. Además, Mondeville fue quien defendió la fusión del artesano cirujano y el médico intelectual, (Picichè, 2013: 13) que en esos momentos era una relación escindida y consideró que “es imposible ser un buen cirujano si no se está familiarizado con los fundamentos y las reglas generales de la medicina [y] es imposible para quien quiera ser un buen médico ser absolutamente ignorante del arte de la cirugía” (Porter, 1999: 116).

Pasaron casi nueve siglos para que se cuestionaran los conceptos de Galeno referentes a la estructura y el funcionamiento del corazón. Todavía en el siglo XVI, se enseñaba que la sangre se producía en el hígado, de donde fluía hacia la aurícula derecha y luego pasaba al lado izquierdo del corazón por un orificio. La función del corazón no era bombear la sangre sino calentarla. En dicho siglo destacan los anatomistas que representan la vanguardia de la medicina en esa época y que reflejan el interés en el cuerpo humano en el Renacimiento en todas las órdenes de la ciencia y el arte. Así pasó mucho

tiempo hasta que Andreas Vesalio, médico y anatomista flamenco (1514-1564), empezó a estudiar medicina en la Universidad de París en 1533 y en 1537 se doctoró en Pavia. Después de estudiar las numerosas obras de Galeno llega a la conclusión de que éste no había descrito a seres humanos sino a monos y a perros. A partir de sus estudios, publica un libro de anatomía que es considerado el punto de partida de la anatomía humana moderna, *De humani corporis fabrica libri septem*, en 1543, en la ciudad de Basilea. En esta obra fundamental, el anatomista corrige más de 200 errores de la anatomía antigua, como que el conducto biliar desembocaba en el estómago, que el hígado constaba de cinco lóbulos y que el útero tenía siete cámaras, por mencionar algunas de las correcciones.

En la portada de su libro se muestra la multitudinaria escena de una disección pública (Fig. 3) tal como lo requerían los estatutos de la universidad de Padua. El propio Vesalio se muestra al centro de la escena:

toca en ella los órganos abdominales de un cadáver femenino abierto. Para hacer hincapié en que se trata de una anatomía *humana*, un esqueleto humano está sentado justo encima del cuerpo, mientras una figura masculina desnuda contempla la escena desde un lado. En primer plano, dos barberos-cirujanos lloran desconsoladamente sentados debajo de la mesa de disección; en la época anterior a Vesalio ellos habrían hecho la disección, ahora afilaban las cuchillas del profesor. En el ángulo izquierdo aparece un mono amaestrado y en el derecho un perro, pero ninguno de los dos animales es objeto de atención por parte del profesor (Boorstin, 1988: 352).



Figura 3. Frontispicio de *De humani corporis fabrica*, 1543.

La obra causó mucha controversia destacando la reacción de su propio maestro de anatomía en la Universidad de París, Jacques Dubois o Jacobus Sylvius en latín (1478-1555), quien lo acusa de desvergonzado, ignorante, arrogante e impío y argumenta que era más posible que la constitución del cuerpo se haya modificado desde la antigüedad y no que Galeno se haya equivocado. Después de la publicación Vesalio fue nombrado médico de la corte de Carlos V y posteriormente es investido como médico de cabecera de Felipe II en Madrid. Posteriormente, su discípulo Gabrielle Fallopio (1523-1562) niega que el esternón esté formado por siete partes, a lo cual reacciona Vesalio de manera similar a la que había hecho antes Sylvius, apelando a su autoridad e invocando a Galeno. Algo similar pasó en el campo del corazón, ya que a pesar de que Vesalio observó que el tabique interventricular era impenetrable, no logró explicar cómo la sangre pasaba del lado derecho del corazón al izquierdo y se mantuvo la creencia que la sangre fluía a través de *poros* por el tabique interventricular. Dice Vesalio: “no podemos más que admirarnos de la obra del Todopoderoso, mediante la cual la sangre fluye del ventrículo derecho al izquierdo a través de vías que escapan a la visión humana” (1543). El libro de Vesalio tuvo dos ediciones, en la segunda edición al respecto de los poros del tabique interventricular acotaba lo siguiente: “no sé cómo sería posible transferir la más pequeña partícula del ventrículo derecho al izquierdo a través de él” (1555). Es de mencionar que anatomistas como el italiano Niccolò Massa (1485-1569), en el primer tercio de ese siglo, sostuvo que la pared divisoria de ambos ventrículos era maciza y no contenía ningún tipo de poros, como lo sostenía la teoría Galénica. Realdo Colombo (1515-1559), también italiano y un gran observador,

quien terminaría siendo el sucesor de Vesalio en la Universidad de Padua como profesor de anatomía y cirugía, hace una perfecta descripción del funcionamiento del corazón cuando se contrae, llamado sístole y cuando se relaja diástole. Colombo sostiene que el corazón hace su trabajo cuando se contraía y escribe: "... cuando el corazón se dilata, las arterias están contraídas y mientras se está contrayendo, las arterias están dilatadas". También describe la circulación de la sangre a través de los pulmones. Menciona que la arteria pulmonar es de un tamaño tal que no puede tener solo la función de alimentar a los tejidos pulmonares; este es el inicio del concepto del circuito menor o pulmonar de la circulación. Sin embargo, Colombo continuó pensando que la generación de la sangre se llevaba a cabo en el hígado. Es de destacarse que recomendaba a sus lectores a que fuesen a buscar por sí mismos la verdad, abriendo para ello a los animales vivos "que enseñan más en una hora que tres meses de tomar el pulso o de leer los libros de Galeno" (Izquierdo, 1936: 54-55).

Seis años antes, el médico y teólogo Miguel Servet (1511-1553) compañero de Vesalio en Paris, sostiene por vez primera en su obra *Restitución del Cristianismo (Cristianismi restitutio)* que el espíritu vital se origina en el ventrículo izquierdo y que los pulmonares contribuyen en forma importante a su generación, ya que ahí ocurre la mezcla entre el aire inspirado y la sangre sutil proveniente del ventrículo derecho, prefigurando el concepto de la función de la circulación pulmonar.

La historia de este pensador aragonés es trágica ya que huye de las garras de la Inquisición española pero termina siendo llevado a la hoguera acusado de herejía por orden expresa de Juan Calvino en el año de 1553, en la

ciudad de Ginebra. Indudablemente estos personajes y los conceptos por ellos vertidos fueron precursores e influyeron en William Harvey (Izquierdo, 1936: 40-57).

Otro personaje trascendental fue Hieronymus Fabricius ab Acquapendente o Jerónimo Fabricio de Acquapendente (1537-1619) cirujano y anatomista de origen italiano, discípulo de Fallopio. Investigador constante e infatigable y que tuvo entre sus pacientes al mismísimo Galileo Galilei. Para sus estudios anatómicos y la enseñanza de los mismos, diseña el primer anfiteatro anatómico permanente, que se dice fue construido con su propio dinero en Padua (Wangensteen y Wangensteen, 1975: 405), el primero en su tipo fue dirigido por Félix Platter en la ciudad de Basilea. Estos foros tenían su inspiración y modelo en los antiguos anfiteatros griegos, en su centro existía una mesa giratoria donde se colocaba el cadáver el cual era iluminado mediante velas y antorchas. Alrededor se disponían de manera circular filas y gradas. La parte inferior se reservaba a los personajes notables y a los profesores de medicina, la segunda a los aspirantes a médicos y el resto estaba a disposición de los barberos o cirujanos y al público en general, estos últimos tenían que pagar para poder asistir a estas disecciones. El anfiteatro de Padua constaba de seis galerías y su aforo era de alrededor de trescientos lugares. En tiempo de festividades se llegaba a utilizar para conciertos y bailes o para exposición de diversos esqueletos humanos y de animales para conformar una especie de museo. Fabricio de Acquapendente en 1574, “hizo uno de los más grandes descubrimientos de la anatomía” (Izquierdo, 1936: 62). En su obra *De Venarum Ostioliis* es decir sobre las “compuertitas” de las venas, como menciona Izquierdo

(1936: 62), describe la presencia de pequeñas válvulas en las venas que permitían que la sangre fluyera en una sola dirección, dichas válvulas no existían en las venas del tronco. Dice el propio Fabricio:

Mi teoría es que la naturaleza las ha formado para detener la sangre en cierta medida, y para evitar que la totalidad fluya a los pies, manos o los dedos y se acumule allí. Las válvulas tienen como función, por tanto, garantizar la justa distribución de la sangre para la nutrición de las distintas partes (1603).

Este personaje fue profesor del joven Harvey en la Universidad de Padua y él como asistente aparecerá suturando en una ilustración del libro *De Venarum Ostiolis* aparecida en 1603; sin embargo, no supo vislumbrar el movimiento circulatorio de la sangre (Izquierdo, 1936: 63).

Fue en ese siglo en el que diversos estudiosos empezaron a cuestionar dichos conceptos, entre ellos Miguel Servet, quien sostuvo que la principal vía de comunicación existente entre los dos sistemas de Galeno, el sanguíneo y el aéreo, no era la formada por los poros del tabique interventricular, sino por otros orificios existentes en el pulmón, que dejaban que parte de la sangre contenida en la vena arteriosa (arteria pulmonar) se filtrara hacia las ahora llamadas venas pulmonares.

Tiempo después vendría una convergencia de todos estos conceptos en la figura de William Harvey (1578-1657) nacido en Folkstone, Inglaterra, hijo de un comerciante de buena posición, lo que le permitió asistir a la King's School de Canterbury, donde estudió lenguas clásicas. Prosiguió sus estudios en Cambridge en el Colegio Caius, que había sido reorganizado por el distinguido

médico John Caius (1510-1573), discípulo de Vesalio en la Universidad de Padua. Fue médico de cabecera de Eduardo VI, logrando hacer fortuna, parte de la cual utilizó para reconstruir el antiguo colegio en Cambridge y crear las primeras becas universitarias, una de las cuales tenía William Harvey, a su llegada a los quince años a dicha escuela. Al igual que Caius, Harvey acude a Padua para continuar su preparación. La estructura de la Universidad de Padua fue tomada de la de Bolonia y estaba integrada por dos Universidades independientes, cada una con su propio rector. La Universidad de Artes y Medicina y la Universidad de Leyes. En la facultad de Medicina, la cátedra de cirugía era considerada de menor categoría e importancia, y la evidencia de esto es que los profesores de medicina teórica recibían sueldos mayores en comparación con los del profesor de cirugía, que eran cercanos al cinco por ciento. No fue hasta el auge de la anatomía impulsado por Andrés Vesalio que los sueldos de los cirujanos rebasaron a los de las cátedras de medicina. De 1525 a 1560, el promedio del personal de la facultad incluía a trece profesores de medicina: dos ordinarios y tres extraordinarios de teoría médica, un profesor de cirugía y anatomía y un profesor en botánica médica. La asistencia anual de estudiantes probablemente era de mil cien en el primer tercio del siglo XVI y de 1600 en los del segundo tercio de ese siglo. Las cátedras que se impartían era la de medicina teórica, medicina práctica y cirugía. Es hasta el año de 1600 en que se agregan otras cátedras de anatomía y cirugía, botánica médica, medicina clínica y filosofía. La duración de la carrera era de 4 años y los textos estudiados eran los de Avicena y principalmente de Galeno, en clases que se desarrollaban en la mañana y en la tarde. La población de Padua fluctuó entre cincuenta mil y

cien mil habitantes entre los siglos XVI y XVII. En el tiempo que Harvey vivió en Padua, la vida en la ciudad era bastante agitada y no un sitio bucólico, de paz y tranquilidad donde la población estuviera dedicada a la contemplación, la investigación y la creación. Se dice que Harvey iba siempre armado y era dado a sacar el cuchillo en cuanto se presentaba la ocasión. Cuenta una anécdota que “al tratar de convencer al médico alemán Hoffmann de la verdad de la circulación sanguínea, como éste daba muestras de escepticismo o perplejidad, Harvey sacó la daga y la clavó en la mesa de discusiones” (Estañol-Vidal, 1994: 4).

A su regreso a Inglaterra, en 1602, Harvey contrajo matrimonio con Elizabeth Brown, quien era hija del médico de cámara de la Reina. Y desde 1609 hasta el año de 1643 ejerció su profesión en el Hospital de St. Bartholomew. En 1654 fue elegido presidente del Colegio Real de Médicos y en 1657 murió de una apoplejía.

Es en el año de 1628, cuando se publica la obra más importante de este médico inglés, *Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus* (Ejercicios anatómicos sobre el movimiento del corazón y de la sangre en los animales), donde se demuestra la circulación de la sangre. Harvey fue médico de cámara de los reyes Carlos y Jacobo I de Inglaterra y fue el primero en describir la circulación de la sangre con precisión, que se puede llamar matemática, tras veinte años de perseverantes estudios a contracorriente de las ideas científicas y religiosas de su tiempo.

Es de resaltar el asombro que muestra al escribir sobre sus hallazgos en el prólogo de su libro “hasta tal punto es nuevo e inaudito lo que voy a decir que

no sólo temo el mal que me pueda venir de la envidia de algunos, sino hasta granjearme la hostilidad de todos los hombres” (Estañol-Vidal, 1994: 4).

La tesis fundamental que sostenía Harvey era que la sangre es transportada de las venas a las arterias por el corazón, al llegar la sangre al ventrículo izquierdo, éste la envía a la aorta y a las arterias que laten bajo su impulso y luego la distribuyen por los diferentes miembros y partes. Desde allí regresa por las venas hacia la aurícula derecha, y de ahí reinicia el ciclo, pues su movimiento es continuo, incesante y simultáneo en cada uno de los segmentos del sistema vascular. Harvey de hecho da el salto,

desde la mera circulación de la sangre, que incluso Galeno había sugerido, hasta la circularidad del movimiento, que se convirtió en el concepto base de la fisiología moderna. El razonamiento que hizo posible este salto fue en todos los sentidos trascendental. Abrió el camino que iba de la cualidad a la cantidad, del antiguo mundo de los “humores” y los espíritus vitales al mundo moderno de los termómetros y los esfigmómetros, los electrocardiogramas y las innumerables máquinas para la medición (Boorstin, 1988, : 358).

Es conocido que Harvey no llegó a saber cómo se llevaba a cabo el paso entre arterias y venas, conocimiento que se logró cuatro años después de su muerte, gracias a Marcello Malpighi, considerado el fundador de la histología. Malpighi nació en 1628 en Crevalcore, cerca de Bolonia. Inició sus estudios de medicina en la Universidad de Bolonia a los 17 años y a los 25 años obtuvo el grado de doctor en medicina y filosofía. Trabajó en la enseñanza, tanto en la Universidad de Bolonia como en la de Pisa. En 1691, viajó a Roma al ser

nombrado médico del papa Inocencio XII, y murió tres años después en el del Quirinal. En esa época la teoría de la circulación de Harvey aún no era aceptada de manera unánime, el mismo Andrés Cesalpino (1519-1603), médico naturalista reconocido por sus apasionadas opiniones teológicas y por proponer un método novedoso de clasificación botánica (Izquierdo, 1936: 57), afirmaba que la sangre pasaba de las arterias a las partes exteriores del cuerpo cuando los animales estaban en vigilia y regresaba a las partes internas a través de las venas durante el sueño. Es entonces cuando Malphigi, quien era ya un consumado físico, botánico e histólogo, que había desarrollado métodos para estudiar los organismos vivos utilizando el microscopio logró, a través de cuarenta años de trabajo, descubrimientos importantísimos acerca de estructuras y tejidos en los seres vivos (Romero, 2011: 399). En 1661, participó sus hallazgos, realizados mediante el uso del microscopio, sobre la estructura de los pulmones, en sendas cartas a su amigo Giovanni Borelli:

he sacrificado a casi toda especie de ranas, cosa que ni siquiera sucedió en la salvaje batalla de Homero entre las ranas y los ratones. En la disección, llevada a cabo con mi distinguido colega Carol Fracassati, para alcanzar mayor certeza sobre la sustancia membranosa de los pulmones, tuve la suerte de ver cosas tan maravillosas que, con mayor capacidad que Homero, podría decir con él: Mis ojos contemplaron una gran obra. En verdad las cosas se ven mucho más claramente en las ranas, porque en ellas la sustancia membranosa tiene una estructura simple y tanto los vasos como casi todo lo demás son transparentes, lo cual permite observar las estructuras profundas.

Ahora la observación microscópica revela cosas todavía más maravillosas, ya que mientras el corazón todavía late... es posible observar el movimiento de la sangre en direcciones opuestas dentro de los vasos, de modo que se ve claramente la circulación... La red que antes creía nerviosa es en realidad un vaso entremezclado con las vesículas y senos, y que transporta la masa de la sangre a ellos y desde ellos (*De Pulmonibus*, 1661: 7-8).

Malpighi observó que los pulmones están conformados por pequeños alvéolos, los cuales se inician a partir de las últimas divisiones de los bronquios, y están envueltos por una finísima red de vasos capilares, lo que permite completar la teoría de la circulación sanguínea de William Harvey. Al poner al descubierto los capilares, Malpighi pudo completar los huecos en la teoría de Harvey. Estas observaciones posteriormente fueron publicadas con el nombre *De pulmonibus* (1661). Eran los primeros contactos de la vista al interior de seres vivos a través del microscopio. Poco se conoce acerca de los tipos de microscopio que utilizaba, al parecer tenía uno de lente única al que llamaba *crystal de pulgas* y otras veces utilizaba otro de doble lente. Era bien conocida la modestia y amabilidad de Malpighi, sin embargo hubo muchas críticas y celos de sus contemporáneos que alcanzaron su clímax en 1684, cuando él ya tenía cincuenta y seis años, al ser incendiada su casa de Bolonia y con ella destruidos sus documentos, su equipo de laboratorio y sus microscopios. Al enterarse de lo sucedido, la Royal Society de Londres le mandó lentes pulidas especialmente para reparar la pérdida y diversas personas le obsequiaron sus propios microscopios (Boorstin, 1988: 368).

Malpighi falleció a consecuencia de una hemorragia cerebral masiva, su autopsia fue realizada por uno de sus alumnos más destacados, el médico anatomista ítalo armenio Giorgio Baglivi (1668-1707) quien ocupó la cátedra de Roma siendo muy joven y a la edad de veintiocho años publicó su obra más famosa *De praxi medica ad priscam observandi rationem ravocanda* (1696), donde se describen los hallazgos de esta autopsia, entre ellos la apoplejía cerebral que acabó con Malpighi. Este libro fue publicado más tarde en Londres, en 1704, bajo el nombre de *The Practice of Physick*. En 1695, Baglivi es nombrado segundo médico del Papa Inocencio XIII y posteriormente fue el médico de cabecera de Clemente XI.

Awake, dear heart, awake! Thou hast slept well; Awake!

William Shakespeare, *The Tempest*

2.2 Primeros reportes de la tetralogía de Fallot

La historia particular de la tetralogía de Fallot se remonta a los inicios de siglo XVII, con el gran anatomista y pionero en geología danés Nils Stensen, también conocido como Nicolaus Steno (1638-1686), quien tras estudiar en Copenhague y Ámsterdam, se doctoró en 1661 en Leiden (De Micheli y Izaguirre, 2014: 47). Durante una estancia en París, “Stensen tuvo la oportunidad de detectar una cardiopatía congénita: cuatro malformaciones asociadas al corazón y a las grandes arterias, conocida hoy en día como tetralogía de Fallot” (De Micheli y Izaguirre, 2014: 49), por lo que la descripción de Stensen puede considerarse como el primer reporte de un corazón con la malformación del tipo de la tetralogía de Fallot (Neill y Clark, 1994: 272). Además de esta cardiopatía, Stensen describe otros defectos en otras malformaciones congénitas, en un ensayo escrito en el año de 1665, y publicado en 1672, con el nombre de *Embryo monstro affinis* en el *Acta Medica et philosophica Hafniensis* impresa en Copenhague (De Micheli e Izaguirre, 2014: 49-50). Mientras, que en su libro *De musculis et glandulis observationum specimen* (1664), a contracorriente de otras explicaciones de la época, Stensen describió al corazón como lo que es, un músculo y no como una estructura especial asiento del alma:

Sobre la sustancia del corazón, creo que soy capaz de probar que no existe nada en el corazón que no pueda también ser encontrado en el músculo, y que no hay nada faltante en el corazón que uno no pueda

hallar en un músculo. Si examinamos la realidad de forma cercana, no encontramos nada más que músculos (De Micheli e Izaguirre, 2014: 49).

Medio siglo después de la publicación de *Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus* de William Harvey, en 1628, que revolucionó el conocimiento acerca de la circulación sanguínea al establecer la separación e interdependencia de los circuitos pulmonar y sistémico (Neill y Clark, 1994: 272). Stensen describió una posible tetralogía de Fallot, con la minuciosa descripción del caso de un recién nacido con diversas malformaciones: esternón bífido, paladar hendido, labio leporino, sindáctila ², onfalocele ³, además de malformaciones en la estructura cardíaca, que ahora conocemos como tetralogía de Fallot, que la madre atribulada atribuía al hecho de que a ella le gustaba en demasía el estofado de conejo; Stensen lo consigna pero impecablemente escribe “como causa de este fenómeno, no tengo nada que decir” (Neill y Clark, 1994: 273). Lo que muestra que Stensen prefería, ante la ausencia de una explicación racional, no emitir un juicio acerca de la causa de estas malformaciones⁴ para las que todavía no se encontraba una explicación apoyada por evidencia empírica.

Eduard Sandifort (1742-1814) médico holandés, profesor de anatomía y cirugía en la universidad de Leiden, ya se refiere a la tetralogía de Fallot en el

² Es la fusión congénita o accidental de dos o más dedos entre sí.

³ Se trata de un defecto congénito en el que el intestino u otros órganos abdominales se encuentran fuera del bebé, cubiertos tan solo por una capa de tejido.

⁴ Pasarían cerca de trescientos años para que la Dra. Charlotte Ferencz (1921-1990), quien estudió con la Dra. Taussig, y colegas se embarcaran en el estudio sistemático de los factores de riesgo ambientales que pueden condicionar malformaciones cardíacas (Neill y Clark 1994: 273).

libro *Observationes anatomico-pathologicae* (1777), donde describe a un “niño azul” con “una enfermedad muy extraña del corazón” (Neill y Clark, 1994: 273). Lo describe como un niño inteligente, con la característica coloración azulosa en sus dedos y las recaídas temporales que habían iniciado después del año de edad, con eventos de súbito incremento en el tono azuloso y desvanecimiento. La descripción inicial de la autopsia es la siguiente:

¡Cuán grande fue la sorpresa de los observadores y la mía propia, al observar la punta de los dedos en la aorta, que no está para nada acostumbrada a tener comunicación con el ventrículo derecho, situación contraria a las leyes constantes de la naturaleza!

Lo que Sandifort buscaba mostrar con este párrafo, escrito con el candor propio de la escritura del siglo XVIII, es que al realizar la autopsia en el niño cuando se revisa manualmente el ventrículo derecho del corazón la punta de los dedos “asoman por la aorta”. Mostrando así la comunicación entre el ventrículo derecho y el izquierdo que es propia de los corazones con tetralogía de Fallot y la razón por la que Sandifort expresa su enorme sorpresa al hallar esta anomalía. Ya que en un corazón normal la arteria aorta se conecta al ventrículo izquierdo y no al derecho y no existe esta comunicación interventricular (J. Calderón-Colmenero, comunicación personal, 5 de mayo de 2016).

De hecho, aunque Sandifort realiza su descripción posteriormente a Stensen, es pionero porque logra correlacionar los hallazgos anatómicos con los síntomas del niño (Neill y Clark, 1994: 273). Estableciendo una relación directa e

inequívoca entre las malformaciones encontradas en la autopsia, y la cianosis y las crisis de hipoxia.

En menos de una década después de los descubrimientos de Sandifort, el reconocido cirujano y anatomista de origen escocés William Hunter (1718-1783) habla de las crisis cianóticas así como del patrón de desarrollo de un niño aquejado con tetralogía de Fallot. Así mismo, hace una descripción minuciosa de las crisis cianóticas: “una sensación opresiva en el corazón, hay una sensación de debilidad, se oscurece su color hasta casi ser negro y cae inconsciente. Al despertar hay llanto y bostezos y una sensación de laxitud y fatiga”. En cuanto a su crecimiento refiere que su estatura es muy cercana a la esperada para su edad, pero no muestra ningún grado de espesor en su cuerpo, tratando de ejemplificar su extrema delgadez (Neill y Clark, 1994: 273).

En un análisis muy interesante, Hunter establece la diferencia entre un recién nacido que fallece a los 13 días de vida, el cual presentaba una atresia pulmonar⁵ con el septum interventricular íntegro, y el paciente anteriormente referido, que vive 13 años. En el primer caso, Hunter consideró que el paso de sangre al circuito pulmonar era mínimo, lo que no permitió la sobrevivencia más allá de las dos semanas, mientras que en el segundo caso el paso de sangre a los pulmones fue suficiente para mantener “una vida débil y tambaleante” por varios años y describe la autopsia de este caso:

el pasaje del ventrículo derecho en la arteria pulmonar, que debería de admitir un dedo, era menos ancho que una pluma de ganso; también

⁵ La atresia pulmonar es una malformación cardiaca congénita considerada como una forma “extrema” de la tetralogía de Fallot (J. Calderón-Colmenero, comunicación personal, 5 de mayo de 2016).

había un agujero en la partición entre ambos ventrículos, suficientemente grande para pasar el pulgar de uno a otro ventrículo (Acierno, 1999: 321).

Hunter comenta: “A partir de estos aspectos era evidente que en el cuerpo en vida... una cantidad muy pequeña de sangre (en lugar del total) pasa hacia los pulmones para recibir el beneficio de la respiración...” (Neill y Clark, 1994: 274).

Con estos conceptos Hunter esboza una idea que fue demostrada fehacientemente con el arribo del cateterismo cardiaco cien años después, y es que el flujo pulmonar es determinante para lograr un estado óptimo de oxigenación y que en la tetralogía de Fallot, debido a que hay una obstrucción en la salida del ventrículo derecho, el flujo disminuido explica el tinte azulado (cianótico) de los pacientes (Neill y Clark, 1994: 274). Pero además resulta interesante porque Hunter al tener la oportunidad de haber observado estos dos casos en los que la gravedad de la enfermedad permite en un niño un menor flujo sanguíneo y en otro uno mayor que es lo que alarga la sobrevivencia por más tiempo en el de 13 años, nota estas diferencias. Las cuales a su vez serán identificadas por la Dra. Taussig en el siglo XX y serán fundamentales para lograr una corrección quirúrgica.

En los tiempos de Hunter, poco había con qué ayudar a esos enfermos. Al hablar del niño cuando este todavía vivía, menciona: “una peculiaridad de la constitución del corazón...que no podemos suponer que ninguna medicina pueda alcanzar”. Los tratamientos de la época a los que Hunter se oponía incluían sangrías, purgas, incisiones en tejidos, aplicación de sustancias cáusticas que

como bien decía Hunter eran: “en una palabra, la tortura de una criatura humana miserable e incurable” (Neill y Clark, 1994: 274).

Tendrían que pasar doscientos años para que el grupo de investigación encabezado por Peter M. Olley, en 1976, estableciera el uso de prostaglandinas E₁ (Olley et al, 1976: 728), sustancias que tienen entre sus efectos la de mantener abierto el conducto arterioso para que fluya sangre hacia los pulmones y así permitir su oxigenación; como la primera forma de tratamiento o “medicina”, en palabras de Hunter, que ha logrado tener un efecto benéfico en un corazón aquejado con una cardiopatía congénita cianótica como la tetralogía de Fallot grave y otros defectos dependientes del flujo sanguíneo por el conducto arterioso (Neill y Clark, 1994: 274).

El médico francés Jean Nicolas Corvisart-Desmarets (1755-1821), tradujo del latín al francés la obra del médico austriaco nacido en Graz, Leopold Auenbrugger (1722-1809). Dicha obra, *Inventum Novum*, versaba sobre una nueva y extraña técnica de diagnóstico llamado percusión torácica, método mediante el cual, a partir de golpear suavemente el tórax y el abdomen para escuchar la resonancia del sonido producido fuera posible hacer un diagnóstico y determinar inclusive el tamaño y ubicación de los órganos, como el hígado y el corazón, la cantidad de contenido líquido en los tejidos subyacentes, la presencia de masas y la movilidad diafragmática. La medicina occidental se encontraba aún lejos del año de 1896, cuando Wilhlem Conrad Rontgen (1845-1923) tomó la primera radiografía del cuerpo humano, en este caso las falanges de la mano de su esposa (Porter, 1999: 606), permitiendo al mundo echar un vistazo a las entrañas del cuerpo sin necesidad de que antes estuviera muerto.

Corvisart no solamente tradujo el libro de Auenbrugger, sino que perfeccionó la técnica de diagnóstico mediante percusión torácica, en la que se hizo un experto y es gracias a esta técnica que logró hacer diagnósticos muy precisos en el área cardiológica. Además, sus trabajos en el hospital de la Charité en París, en el que reorganizó el servicio, mandó construir un anfiteatro anatómico ya que concebía a la anatomía patológica de suma importancia y daba prioridad a la necesidad de una revisión temprana del paciente que fuera cuidadosa y sistemática, le granjearon una gran fama, tanto que en 1804 se convirtió en el médico personal de Napoleón Bonaparte.

En su obra *Essai sur les maladies et les lésions organiques du coeur et des gros vaisseaux*, de 1855, presenta un capítulo titulado *Consideraciones sobre la enfermedad azul*, en el que menciona que en 1804, ya había dado lecciones sobre una afección en la que el color violeta de la piel es debido a la presencia de lesiones en las cavidades del corazón, especialmente las derechas. Afirma que dichas observaciones corresponden a lo que se ha llamado ictericia azul o *maladie bleue* (Corvisart, 1855: 114-117).

Thomas Bevill Peacock, en el libro *On malformations of the human heart, &c., with original cases*, publicado en Londres en 1858, hace una revisión extensa de los hallazgos anatómicos e incluye la descripción de Sandifort. Tanto él como Hunter y Farré establecieron en 1814, el cuadro clínico que incluía cianosis, desmayos, mínima tolerancia al esfuerzo y muerte prematura. Peacock es notable porque fue el primero en señalar la irradiación que caracteriza el murmullo cardíaco en el caso de estenosis pulmonar, por lo que se convierte en pionero del uso de un invento reciente, el estetoscopio del médico francés

Laënnec y así logra correlacionar sus hallazgos físicos con la anatomía de los corazones con malformaciones congénitas (Neill y Clark, 1994: 274).

René Théophile Marie Hyacinthe Laënnec (1781-1826), escribió su obra principal en 1819 con el título: *Sobre la auscultación mediata o tratado sobre el diagnóstico de las enfermedades pulmonares y cardiacas basado sobre todo en este tipo de exploración*. Es el creador del diagnóstico médico por auscultación y también el inventor del primer estetoscopio. Su invento tenía el objetivo de facilitar la auscultación mediante este instrumento, al que nombró a partir del griego stethos: corazón, pecho y skopeou: observar, mirar. Laënnec relata de esta manera el momento de su invención:

En el año de 1816 acudí a consultar a una persona joven que presentaba síntomas generales de una cardiopatía y que debido a su obesidad no me permitía obtener conclusiones mediante la palpación y la percusión y en ese momento recordé un fenómeno acústico conocido: si se coloca el oído en el extremo de una viga, se pueden escuchar perfectamente los golpes producidos con un agujero en el otro extremo. Procedí a enrollar un cuaderno de papel y coloqué uno de los extremos en el área del corazón y en el otro el oído, me sorprendí al escuchar los latidos del corazón con mayor claridad y pureza de lo que nunca habría podido oír aplicando de forma directa el oído.

Posteriormente hizo diversos prototipos del instrumento finalizando con uno de madera ahuecada. Resulta peculiar que siglos después el método de auscultación y el uso del estetoscopio no han perdido vigencia y continúan siendo imprescindibles en la práctica médica, como un primer paso, para diagnosticar problemas cardiacos, aún con todos los avances tecnológicos. En

toda su labor profesional Laënnec buscó correlacionar los hallazgos de auscultación con las lesiones encontradas en los órganos en la autopsia. Murió a los 45 años de edad a consecuencia de tuberculosis pulmonar, una de las enfermedades más frecuentes en su época y a la que dedicó un gran esfuerzo en su estudio.

En el rostro trae escrito lo que tiene el corazón.

Lope de Vega, *El caballero de Olmedo*

3 LA MALADIE BLEUE, ¿UNA LESIÓN ÚNICA?

3.1 Etienne Louis Arthur Fallot, el azar y la clarividencia

En el año de 1888 un médico francés publicó una serie de artículos en una revista médica local, *Marseille médicale*, que establecerían los componentes fundamentales de la *maladie bleue*, además de descartar el concepto prevalente de que la cianosis cardiaca se debía en todos los casos a la persistencia del foramen oval⁶. Esto es particularmente importante ya que se trata de un defecto accesorio que sólo se encuentra algunas veces junto con la tetralogía de Fallot, y nos muestra la agudeza con Fallot determinó la causa de la cianosis como veremos más adelante.

Todos los investigadores subsecuentes están en deuda con este avance y con el reconocimiento de que se trata del defecto cardiaco con cianosis más frecuente de todos, así como con el apropiado uso del término *tetralogie* (Neill y Clark, 1994: 274).

Etienne Louis Arthur Fallot nació en Sète, Francia, el 29 de septiembre de 1850. Estudió el bachillerato en el Liceo de Marsella y se formó como médico en la École de Médecine de esta ciudad, en la que ingresó en 1867. En 1876 leyó su tesis de doctorado sobre el neumotórax en Montpellier (*Essai sur le*

⁶ El foramen oval es una abertura entre las cavidades superiores del corazón, que deja pasar la sangre directamente de la aurícula derecha a la aurícula izquierda durante el desarrollo del feto y que normalmente se cierra al poco tiempo del nacimiento, cuando el bebé comienza a usar sus pulmones.

pneumothorax). Ese mismo año fue nombrado director de la clínica médica de Marsella. En 1883 también fue contratado como profesor de su escuela de medicina. En 1888 era profesor de higiene y medicina legal, cargo que ocupó hasta su muerte en mayo de 1911, aunque otras fuentes establecen que murió el 30 de abril de ese año (Acierno, 1999: 322). Fallot publicó varios trabajos sobre distintos temas, pero destacan en forma especial los dedicados a la anatomía patológica y a la medicina legal.

La descripción de la lesión que lleva su nombre (tetralogía de Fallot) la hizo en “Contribution à l’anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)”, publicado en la revista *Marseille médical*, en 1888 (Fig. 4). En la introducción de su trabajo Fallot comenta: “Una de esas ocasionales oportunidades que la suerte depara para la auto-instrucción, ocurrida en el espacio de varios años, pone ante nuestros ojos tres casos de una rara y curiosa enfermedad”. Fallot realiza la identificación, a partir de autopsias practicadas a tres enfermos portadores de la llamada *maladie blue*; de diecinueve, treinta y veintiséis años de edad. Fallot hace además una investigación bibliográfica exhaustiva y menciona al comienzo de su artículo, en el lenguaje médico decimonónico que lo hace casi un literato:

Un doble hecho nos sorprende - la concordancia casi perfecta, la similitud casi absoluta de las lesiones observadas en nuestros dos pacientes; y la profunda diferencia entre estas lesiones y las que vemos en las ilustraciones de casi todos los clásicos. (Fallot, 1888: 77-78).

Para Fallot es claro que hasta el momento la enfermedad de los niños azules ha sido ignorada o insuficientemente descrita por todos los autores, cuando se trata de un “verdadero *tipo* anatomico-patológico” (Fallot, 1888: 77-78).

El mismo Fallot establece que la idea de que la enfermedad de los niños azules es un conjunto de lesiones no es originalmente suya sino del Dr. Debely, que entonces se encontraba como interno y que presenta la hipótesis que Fallot defiende en su tesis inaugural. Es decir que la enfermedad de los niños azules es causada por lesiones múltiples y constantes, donde el conjunto constituye un *tipo* perfectamente definido (Fallot, 1888: 77-78).

Acerca de los estudios previamente realizados Fallot explica que:

Sin duda en más de una descripción clásica se encuentran un cierto número de características que contribuyen a formarlas; pero de estas características la mayoría no se analizan correctamente, algunas de ellas, que deberían ser relegadas a las sombras ocupan, al contrario, el primer plano, de tal manera que esta violación de las reglas en la explicación da al conjunto una impronta de completa inexactitud y de absoluta falsedad. (1888: 78).

Fallot expone de esta manera que en los estudios anteriores se hace referencia a una gama de características entre ellas la comunicación en el tabique, la estenosis pulmonar o la presencia del foramen ovale pero dan a unas mayor importancia de la que tienen en realidad, por ejemplo se consideraba que el foramen oval era el principal causante de la cianosis y es a esto particularmente a lo que se refiere Fallot cuando dice que hay características que no se han analizado de forma correcta, que ocupan el primer plano pero que

algunas de ellas debían de “ser relegadas a las sombras”. Ya que en vez de dar mayor claridad para entender la naturaleza de la *maladie bleue* solamente añadían confusión pues se dejaba de lado otros defectos que eran determinantes, por lo que las explicaciones previas resultaban ser “inexactas” y “falsas” según las palabras de Fallot.

A partir de un trabajo concienzudo en el que describe detalladamente sus hallazgos en cada uno de los tres casos en los que realizó autopsias, Fallot establece que al contrario de la hipótesis generalizada, la cual establecía que la cianosis era provocada por una lesión anatómica simple, “nos encontramos en presencia no de un defecto de conformación simple, sino más bien de una verdadera serie de lesiones, de una verdadera tetralogía anatomo-patológica” (Fallot, 1888: 92).

El trabajo de Fallot es una excelente combinación de un instinto agudo de observación y un trabajo meticuloso al revisar varios casos personalmente, ya que como él mismo menciona:

Nótese, sin embargo, de paso cómo es singular el azar que nos ha dado así la oportunidad de estudiar tres ejemplos notables en un período relativamente corto de tiempo; menos afortunados que nosotros, el Dr. Lentin, médico del Estado de Hanovre, se consideraba, a principios de ese siglo, como favorecido por las circunstancias, ya que había encontrado dos casos en una carrera de 42 años. En una época ya más cercana, Luis decía no haber observado más que dos en el espacio de cuatro años; y, más recientemente, Henri Roger era de la opinión de que no se

presentaban más que uno o dos (casos) al año entre 5-6 mil niños que pasaban por el hospicio de Niños Abandonados (1888: 90).

Porque tuvo la suerte de poder estudiar tres casos en poco tiempo que arrojaron luz sobre las particularidades de la enfermedad azul, mientras otros lograron ver dos en toda una vida dedicada a la medicina. Sin embargo Fallot se equivoca al establecer la relación entre la enfermedad “azul” y la tuberculosis:

Llamemos la atención, por otra parte, sobre la coincidencia tan notable en dos de nuestros tres pacientes de la enfermedad azul y de la tisis; estos dos hechos que confirman una vez más las relaciones de causa y efecto demostradas tan acertadamente por Constantin Paul, entre la estenosis de la arteria pulmonar y la tuberculosis de los pulmones (1888: 90).

A partir de sus estudios y basándose en Paul afirma que se puede ver una relación entre el estrechamiento de la arteria pulmonar y la tuberculosis de los pulmones. Sin embargo es plausible pensar que los postulados propuestos por Robert Koch (1843-1910) en 1882, sobre la etiología de la tuberculosis no eran todavía suficientemente conocidos o no habían sido plenamente aceptados por toda la comunidad médica europea. Es decir que Fallot parece atribuir la tuberculosis a la estenosis pulmonar porque aún no se había extendido la idea de que la tuberculosis era provocada por lo que luego se llamó bacilo de Koch, *Mycobacterium tuberculosis*. Lo cual puede ser un ejemplo de que aún dentro de la comunidad europea médica las ideas no se diseminaban rápidamente de un país a otro.

Fallot establece de manera precisa el cuadro completo de la enfermedad de los niños azules y establece el término “liberador” de tetralogía (Neil y Clark, 1994: 274) que posteriormente llevará su nombre. Así describió cuatro anomalías morfológicas en el corazón: “1. *retrécissement de l’artère pulmonaire*; 2. *communication interventriculaire*; 3. *hypertrophie du ventricule droit*; 4 *déviaton de l’aorte à droite*”. La comunicación interventricular, obstrucción infundibular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha (Fallot, 1888: 92). Para él, la constancia con la que esta serie se reproduce en coexistencia con el síndrome clínico de la *maladie bleue* muestra la evidente relación, como menciona posteriormente:

Basta con leer la tesis del Sr. Debely para que esta simple idea se convierta en una verdadera convicción; en este trabajo, nuestro colega ha reunido al menos 20 observaciones tomadas de diferentes autores; de esas 20 observaciones, contamos 19 en los que el resumen anatómico se identifica con el de nuestros tres casos personales (Fallot, 1888: 92).

Fallot además de reportar los hallazgos detallados de sus tres casos hace una revisión de los casos reportados por Debely, mostrando que ha reunido la evidencia de al menos 22 casos que ayudan a sustentar empíricamente y de forma irrefutable su idea de una tetralogía. Al avasallar con todos estos datos duros Fallot busca no dejar el menor resquicio para que haya una controversia acerca de sus hallazgos. Y hasta donde sabemos no hubo artículos que contradijeran sus estudios.

Fallot cierra su artículo, concluyendo con la disciplina propia de un científico:

Un número considerable de casos anatomo-patológicos tan rigurosamente análogos poseen una potencia demostrativa que nadie podría poner en duda, y nos parece difícil objetar que la conformación particular del corazón descrito en nuestros tres sujetos no es una rara excepción sino al contrario la regla más común y casi constante de la enfermedad azul (Fallot, 1888: 93).

La metodología seguida por Fallot en la que reunió el mayor número de casos posibles, dio un soporte cuantitativo y no únicamente cualitativo a su estudio, acercándolo a la medicina “científica” que era preconizada por el fisiólogo compatriota de Fallot, Claude Bernard (1813-1878) y en el que se profundizará más adelante. Como el mismo Fallot menciona ante tal número de casos similares no queda otra salida más que rendir ante la evidencia y constatar que la enfermedad azul con sus cuatro componentes no es la excepción sino la regla constante.

Cuatro años después de la publicación del primer artículo de Fallot sobre la *maladie bleue*, se presentó una publicación muy similar en la Royal Academy of Medicine en Irlanda, escrita por Ambrose Birmingham, profesor de anatomía, quién añadió a los cuatro componentes descritos por Fallot un quinto, que es la comunicación interauricular⁷ por lo que a partir de entonces llevó el nombre de

⁷ En la actualidad se ha establecido que al no cerrarse el foramen oval durante los primeros días del nacimiento deriva en una comunicación interauricular la cual es asintomática y tiene un origen embriológico distinto a la tetralogía de Fallot.

pentalogía. Sin embargo esta denominación resultaba superflua, ya que Fallot ya había mencionado que existe este defecto accesorio, que es la persistencia del foramen oval (Acierno, 1999: 3219), el cual no está asociado de forma consistente con las otras cuatro malformaciones como para que fuera considerado parte del conjunto de la *maladie bleue*; y que no es, de ninguna forma, el causante de la cianosis en esta enfermedad como otros autores habían afirmado. Fallot supo discernir gracias a al estudio detallado que el foramen oval no era un componente clave de la enfermedad de los niños azules a contracorriente de lo que otros médicos de su tiempo consideraban. Sin embargo resulta de sumo interés que la existencia de otro defecto accesorio, el *ducto arterioso persistente* presente en algunos casos de tetralogía de Fallot fue lo que permitió idear casi cincuenta y seis años más tarde una corrección quirúrgica de un mal que parecía no tener ningún remedio, imitando la función del ducto arterioso.

Como afirma Acierno (1999: 321), la amplia descripción de la malformación hecha por Fallot, su demostración de que la enfermedad puede ser diagnosticada antes de la autopsia y que dentro de las anomalías del corazón, estos defectos cardiacos múltiples son comunes y no raros, son probablemente los tres elementos más importantes por los que se debe la designación de su nombre para identificar este síndrome. El epónimo persiste hoy en día a pesar de que el mismo Fallot reconoció las contribuciones de sus predecesores, específicamente la tesis de Debely. Sin embargo, su capacidad para establecer conexiones sólidas entre síntomas y malformaciones anatómicas, y su descripción profunda y clara permiten que se mantenga el

epónimo de tetralogía de Fallot aún cuando él no haya sido el primero en reportar este síndrome (Acierno 1999: 322).

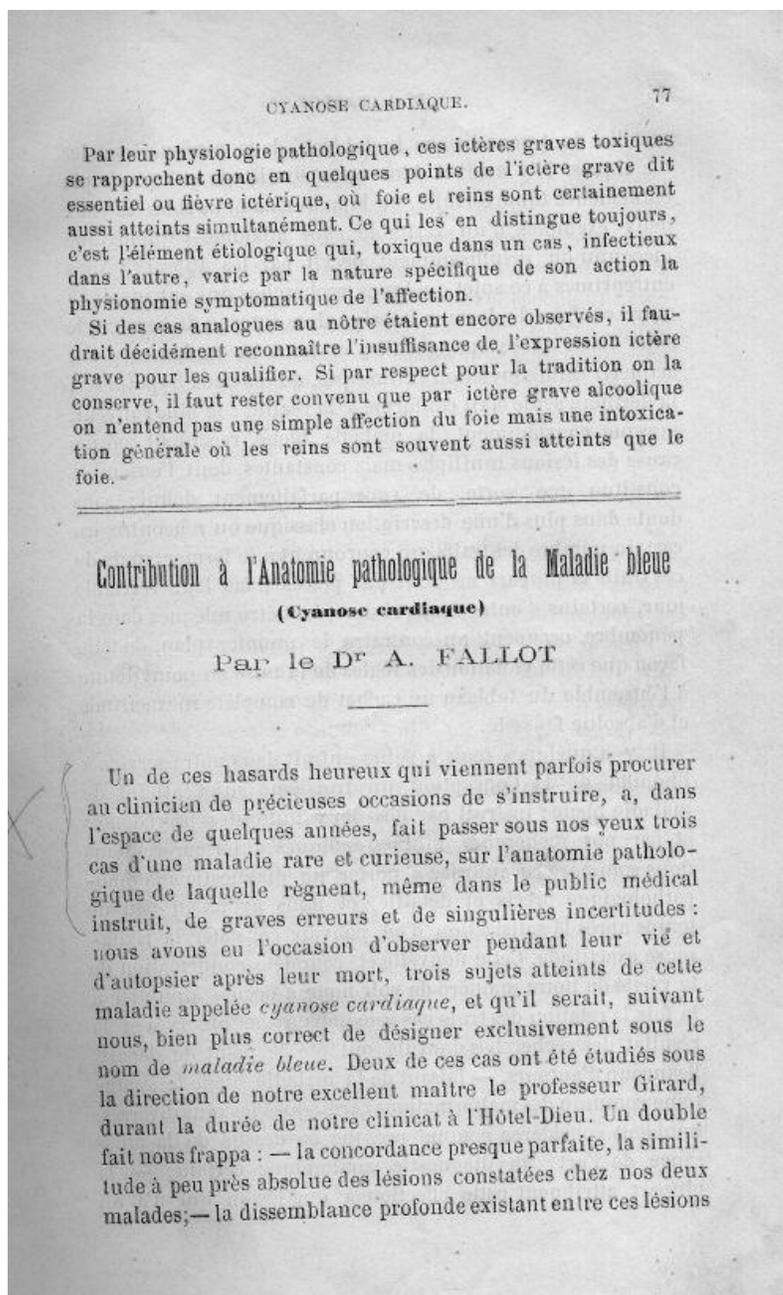


Fig. 4 Primera página del artículo de Fallot publicado en 1888. Fuente: <http://www.bibliothèquenumeriqueMedic@>

Pero Fallot no únicamente se dedicó al estudio de la *maladie bleue*, según Acierno en revisiones realizadas en la Biblioteca de la Academia de Medicina en París, se puede apreciar que la producción científica de Fallot fue muy extensa y variada. Entre otras cosas reportó una epidemia local de cólera, un caso de aplasia pectoral congénita, un caso de hemiplejía histérica así como la incidencia de encefalitis en los habitantes de Corsicans (Acierno, 1999: 322). Existen además algunos escritos sobre historia de la Medicina y sobre propuestas de reorganización de la Medicina Forense en Francia, en las dos últimas décadas de su vida no publicó ningún escrito médico.

Muere en mayo de 1911, tras una enfermedad de corta evolución de la cual se desconocen mayores detalles. Fue uno de sus deseos el que no se publicara ningún obituario, lo que tal vez explica el poco conocimiento que tenemos sobre su vida (Acierno, 1999: 322).

Aunque el avance en el conocimiento del corazón y de sus malformaciones ha sido continuo desde entonces, en realidad fue hasta el siglo XX que hubo un entendimiento más completo de las cardiopatías congénitas gracias a los trabajos de los médicos William Osler, Maude Abbot y especialmente de Helen Taussig. En esos momentos realizar cirugías en el corazón era todavía tierra incógnita y pocos intentos se habían realizado y además sin mucho éxito.

3.2 William Osler, los inicios de la medicina moderna

William Osler nació el 12 de julio de 1849 en una zona rural de Ontario, Canadá, llamada Bond Head. Era uno de los nueve hijos de un clérigo y siempre quiso seguir la carrera de su padre. Hizo sus estudios iniciales en el Trinity College de Toronto (Young et al., 2012: 1218), pero en dicho colegio se encontró con el reverendo A. W. Johnson quien le enseñó el mundo del microscopio e inclinó su voluntad hacia el estudio de la medicina, ingresando a la Escuela de Medicina de McGill en Montreal, en donde obtuvo su título de médico y trabajó por algunos años en el Hospital General, para luego trasladarse en 1884 a la Universidad de Pensilvania, la más antigua de los Estados Unidos, donde se desempeñaba como docente cuando fue llamado a la Universidad Johns Hopkins para que se hiciera cargo de la Cátedra de Medicina y la Jefatura del Servicio, en donde impuso la modalidad de *“la enseñanza al lado de la cama del paciente”*, haciéndose acreedor de la admiración de cuantos con él estudiaron y aprendieron.

Osler defendía la práctica de la autopsia, pues consideraba que el examen post-mortem es de la mayor importancia para reconocer los aciertos o las equivocaciones en el diagnóstico. Se dice que personalmente practicó cerca de mil autopsias (Young et al., 2012: 1221). Sus enseñanzas se basaban en la cuidadosa observación clínica y la gran experiencia y conocimiento de las enfermedades. La Facultad de Medicina de McGill, su *alma mater*, fue fundada en 1821 primordialmente por escoceses marcados con el sello indeleble de los

grandes médicos fisiólogos, anatomistas y cirujanos, John y William Hunter. Pero también Osler conocía ampliamente la medicina inglesa que se practicaba y enseñaba en los hospitales *Guy*, *St. Bartholomew*, *St. Thomas* y el Hospital General de Londres, que había visitado en el año de 1874. Con los principios de la medicina de Edimburgo y Londres siempre se desempeñó en forma admirable tanto en el ejercicio profesional como en la enseñanza. Tampoco desconocía las virtudes de la medicina alemana y la francesa, pues estaba familiarizado con las obras de los alemanes Joseph Skoda (1805-1881) y Carl von Rokitansky (1804-1878), quienes por un tiempo lograron hacer de Viena el punto focal de la enseñanza médica en Europa (Sakula, 1981: 404). Ante la Academia de Medicina de Nueva York expresó:

En el método de enseñanza que puede llamarse natural, el estudiante comienza con el enfermo, continúa con el enfermo y termina sus estudios con el enfermo, utilizando conferencias como herramientas y como medios que conducen a su fin. Enséñeles el modo de observar, suminístreles suficientes hechos qué observar, y así las lecciones saldrán de los hechos mismos”.

Esta manera de colocar en el centro al paciente revolucionó el proceso de enseñanza-aprendizaje así como también del quehacer hospitalario en toda la Unión Americana y permeó, tiempo después, a innumerables centros en todo el Mundo. Además, dicha cercanía permitió llevar a cabo un quehacer más humanístico en la labor médica.

Escribió el libro *Principios y práctica de la medicina*, cuya primera edición aparecida en 1892 alcanzó una acogida impresionante en muchos lugares del mundo. Este texto se concentra básicamente en la clínica y apenas menciona algunos aspectos del empleo de algunos medicamentos, que por la época no eran suficientemente conocidos. Tampoco en éste incursiona en los auxiliares de diagnóstico que muy poco se empleaban y que más tarde se fueron desarrollando. En mil páginas cuidadosamente redactadas y documentadas, cubre los tópicos más relevantes de la época como las enfermedades infecciosas y reumáticas, afecciones digestivas, respiratorias, patología de los conductos glandulares, enfermedades del riñón, sistema nervioso y músculos. Intoxicaciones, obesidad y otros. Fue de los primeros en señalar que el manejo de la apendicitis debe ser eminentemente quirúrgico.

Otra de las obras más importantes de su autoría es *Aequanimitas*, cuya primera edición fue lanzada en 1904. Es una recopilación de conferencias dictadas y discursos pronunciados en diferentes e importantes escenarios como la Biblioteca Médica de Boston, Universidad de Pensilvania, Club Histórico de *Johns Hopkins*, Escuela de Medicina de McGill, Asociación Médica Británica de Montreal, Asociación Médica de *New Haven*, y muchas otras sedes. Los temas son variados y las descripciones y comentarios apasionantes. “El médico y la enfermera”; “El maestro y el estudiante “Los libros y los hombres”; “La medicina del siglo XIX” y muchos más. Libro que debería ser lectura obligada de todo médico, cualquiera que sea su especialidad o tipo de trabajo.

Sir William Osler, luego de largos años de permanencia en Hopkins, en donde alcanzó la categoría de Profesor Honorario, se trasladó en 1905 a la Universidad de Oxford para ocupar con brillantez durante 14 años el cargo de Profesor Real de Medicina y estando allí vivió la tragedia de la muerte de su hijo durante la I Guerra Mundial en los campos de batalla de Yprès, Bélgica. Su vida se extinguió víctima de neumonía, el 29 de diciembre de 1919, una década antes de iniciarse el uso de antibióticos gracias al científico británico Alexander Fleming (1881-1955) en su laboratorio del Hospital St. Mary's de Londres.

Es indudable que Williams Osler convirtió al Johns Hopkins de un "simple" hospital, en un centro de estudio y de investigación de calidad y avanzada; se puede considerar que su esfuerzo junto con el de la comunidad médica que respaldó sus iniciativas, hizo posible la madurez de la medicina en Estados Unidos e influyó en su desarrollo en todo el mundo. La enseñanza de la medicina fue uno de sus ejes vitales de allí su frase: "No deseo más epitafio que la mera inscripción en mi tumba, que enseñé a mis alumnos medicina en las salas del hospital".

En Baltimore, la doctora Abbott se reunió con el doctor William Osler, el ya mundialmente famoso médico canadiense y educador médico. Este encuentro tuvo un profundo impacto en su carrera. Como su protegida y con su aliento hizo del estudio de las cardiopatías congénitas su proyecto de vida.

"Villains!" I shrieked, "dissemble no more! I admit the deed! - Tear up the planks! - here, here! -it is the beating of his hideous heart!"

Edgar Allan Poe, The tell-tale Heart.

3.3 Maude Abbot y la clasificación de las cardiopatías congénitas

Maude Abbot (Fig. 5) nació el 18 de marzo de 1869 en St. Andrews East, Quebec. A la muerte de su madre y debido a que ella y su hermana habían sido abandonadas por su padre, fueron adoptadas por su abuela materna (Evans, 2008: 557). Ella fue una de las primeras mujeres en obtener la licenciatura en artes en la Universidad de McGill. Según se puede leer en el sitio web del Maude Abbot Medical Museum, el museo de Medicina de la Universidad de McGill que cambió su nombre en honor a la doctora; fue la misma Universidad de McGill la que le negó la admisión a la Escuela de Medicina pese a haber demostrado ser una alumna brillante, por lo que estudió en la Bishops College donde recibió su grado de medicina en 1894.

Posteriormente regresó a la Universidad de McGill tras realizar una estancia de dos años de medicina interna y patología en Viena, Austria. Es en McGill donde trabajará por el resto de su vida. En 1910, esta universidad le otorga un grado *honoris causa* en *Doctorem Medicinae et Chirurgiae Magistrum*.

Gracias a su trabajo como curadora en el Museo de Medicina de la Universidad de McGill, se convierte en una renombrada profesora y experta en enfermedades cardiacas congénitas. Motivo por el cual el mismo Sir William Osler, la invita a contribuir en su obra más reconocida, *Medicina Moderna* (1908) con el capítulo *Congenital Heart Disease*. Osler de hecho se convirtió en un

mentor para la doctora Abbot desde diciembre de 1898, fecha en la que la doctora visitó los Estados Unidos para consultar la colección de especímenes patológicos de la Universidad Johns Hopkins, donde el ya reconocido Willam Osler era el jefe de medicina y fue él quién la inspiró a continuar su carrera en patología.



Fig. 5 Maude Abbot, Fuente: MCGILL ARCHIVES.

Para 1930, tras la publicación de sus extensos capítulos en los principales libros de texto sobre cardiología, la comunidad médica la llegó a reconocer como la experta mundial en enfermedades congénitas del corazón (Evans, 2008: 558). Posteriormente en 1936, Maude con la ayuda de The American Heart Association (Evans, 2008: 560) publica una obra fundamental para el desarrollo de la cardiología pediátrica, el *Atlas de las Enfermedades Cardiacas Congénitas*.

En el prefacio Paul Dudley White, el fundador de la American Heart Association, escribió sobre Maude:

Sénac, Peacock, Rokitansky y Keith, uno tras otro, enriquecieron nuestro conocimiento de la enfermedad congénita cardíaca, pero fue Maude Abbot, iluminada por una chispa de Osler, quién hizo de este tema uno de interés general de forma que ya no lo vemos o con desdén o asombro como un misterio sólo para ser descubierto en la mesa de autopsia. Ella ha sido la más importante de los pioneros en establecer la enfermedad congénita del corazón como una parte viva de la medicina clínica (Evans, 2008: 560).

Obra fundamental para el desarrollo de la cirugía cardíaca, en la que la doctora Abbot hace una clasificación de veinte cardiopatías congénitas⁸, a partir del análisis de 1,000 casos, separándolas en tres grupos: *sin comunicación anormal (Grupo acianótico)*, *casos con shunt arterial-venoso con reversión terminal del flujo (cianosis tardía)* y *casos con shunt venoso arterial permanente y retardo del flujo (grupo cianótico)*. Aunque esta clasificación ya no se mantiene en la actualidad el aporte de la doctora Abbot es fundamental porque se trata del primer análisis anatómico sistemático (Ferencz, 2000: 889) de cardiopatías congénitas realizado hasta el momento y en el que ella presenta la fisiopatología de cada una de estas malformaciones, incluyendo la tetralogía de Fallot, junto con la revisión de más de cien casos en cada una de las patologías, incluyendo ilustraciones descriptivas, diagramas, rayos X y electrocardiogramas.

⁸ Según la Fundación Española del Corazón, actualmente se considera que existen más de 50 tipos de cardiopatías congénitas.

De hecho, en los inicios del siglo XX, Maude Abbot fue la primera en utilizar el epónimo⁹ **tetralogía de Fallot** en un artículo aparecido en 1924. Aunque el médico argentino Manuel A. Santas utilizó el término de tetralogía de Fallot en su *Estudio semiológico de las anomalías congénitas del corazón* publicado en 1905, y ahí refiere, a su vez, a otro médico argentino, llamado Horacio Piñero, quien utilizó el epónimo. Piñero estudió fisiología y psicología en Europa, de 1896 a 1899, y en 1899 escribió sobre comunicaciones interventriculares y ahí utilizó por vez primera el término de tetralogía de Fallot, un cuarto de siglo antes que la Dra. Abbot (Evans, 2008: 638). En 1929, Paul Dudley White, reporta el caso de un paciente de 60 años con esta malformación cardíaca utilizando el epónimo de tetralogía de Fallot, por lo que se le ha atribuido la popularización del epónimo en habla inglesa. Sin embargo la Dra. Abbot y el Dr. White eran amigos y es muy probable que él le hubiera escuchado a la doctora Abbot en alguna ocasión, el término (Evans, 2008: 638).

En el sitio web de *The Canadian Encyclopedia*, se menciona que toda la carrera de la Dra. Abbot transcurrió en la Universidad de McGill, donde a pesar de contar ya con fama mundial, nunca fue promovida más allá del cargo de asistente de profesor. Tal vez debido a que la Dra. Abbott sabía de las dificultades que enfrentan las mujeres en el campo de la medicina, fue que promovió la fundación de la Federación de la Mujer Médica de Canadá,

⁹ El diccionario de la Real Academia Española, establece que un epónimo en medicina es un nombre con el que se denomina a una enfermedad, para honrar al que la describe.

organización cuyo objetivo era el avance profesional, social y personal de las mujeres en la medicina.

En los grandes murales sobre la historia de la cardiología en el Instituto Nacional de Cardiología realizados por Diego Rivera aparece como la única mujer entre los cincuenta hombres que más aportaciones hicieron a la cardiología (Evans, 2008: 563). Esos murales los había encomendado el Dr. Ignacio Chávez al maestro Diego Rivera y para su elaboración le entregó unas notas al artista donde se puede leer: *“Maude Abbot clínica canadiense que supo diferenciar con sagacidad y clasificar el lote obscuro de los enfermos congénitos”* (Fig. 6).

En 1945, el manejo quirúrgico (fistula) conceptualizado por la doctora Helen Taussig y realizado por el médico Alfred Blalock y su técnico de laboratorio Vivien Thomas constituye el inicio de la era moderna de la cirugía de las malformaciones congénitas cardíacas.

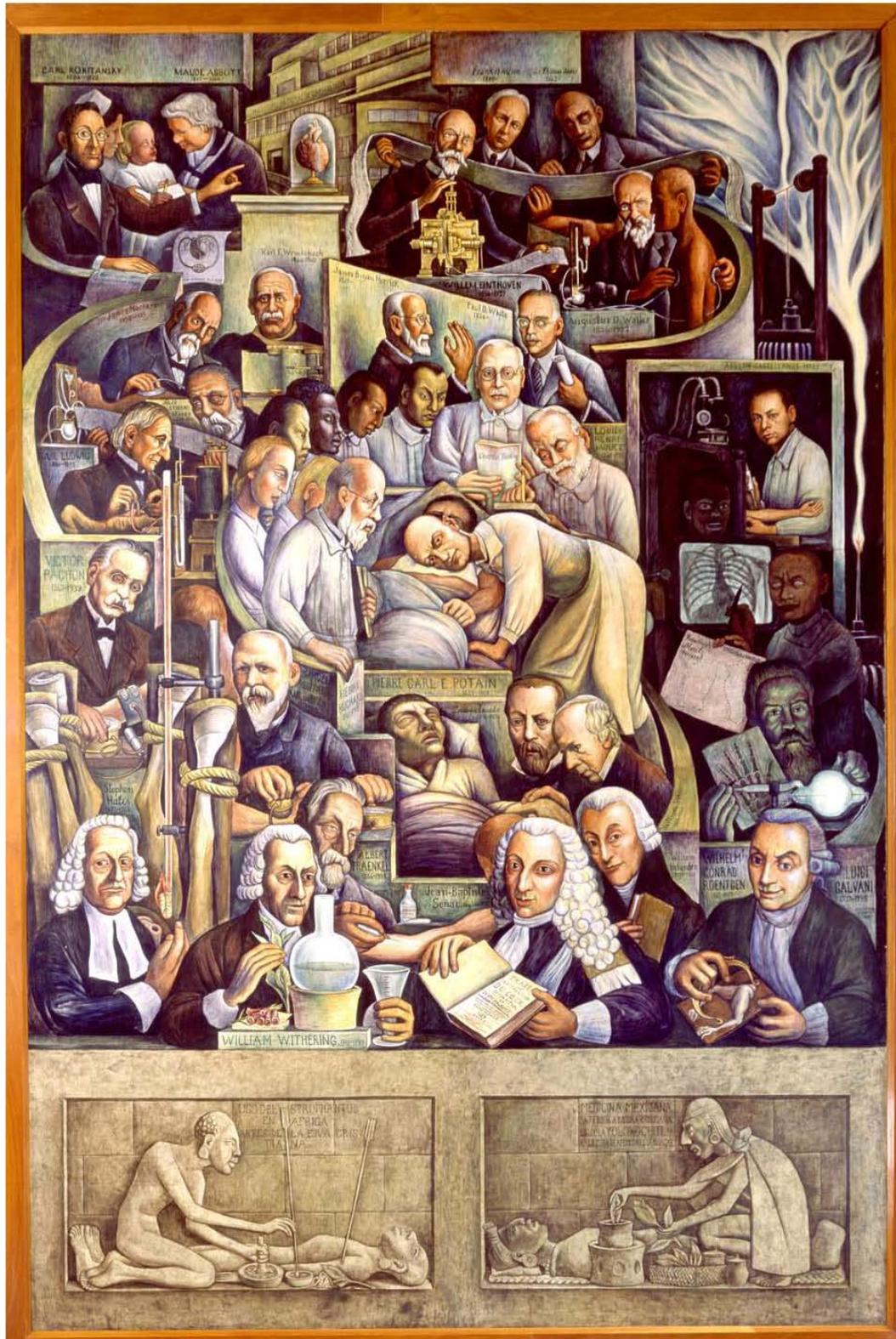


Fig. 6 Mural de Diego Rivera en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez. Maude Abbot, se encuentra en la esquina superior izquierda.

Mi corazón oprimido
siente junto a la alborada
el dolor de sus amores
y el sueño de las distancias.

Federico García Lorca

4 UNA CORRECCIÓN PARA EL CORAZÓN

Para que se llegara a un conocimiento sistemático y profundo de esta cardiopatía y posteriormente a la implementación de una cirugía correctiva que resolviera exitosamente la tetralogía de Fallot, fue necesaria la confluencia de varias historias personales, cuatro de ellas fundamentales y que son: la de la médica canadiense Maude Abbott, y de los estadounidenses Helen B. Taussig, Alfred Blalock y Vivien Thomas, técnico afroamericano de laboratorio quirúrgico.

4.1 Helen Taussig, una idea genial

Helen Taussig nació en Boston el 24 de mayo de 1898, el mismo año que Maude Abbot inicio sus trabajos de curadora en el museo de McGill (Evans, 2008: 559) A pesar de sufrir de una dislexia grave inició sus estudios en el Radcliffe College, en Cambridge, graduándose en 1917; prosiguió su carrera en la Universidad de California en Berkeley, donde adquirió su Bachelor of Arts en 1921, y estudió medicina en Harvard y en la Universidad de Boston, de manera no oficial ya que no se permitía el ingreso de mujeres, por lo que tomó clases de oyente. Finalmente obtuvo su título en la Universidad Johns Hopkins en 1927, que sí tenía la política de admitir mujeres, gracias al legado de un grupo de damas donantes que ayudaron a fundar la escuela de Medicina del Johns

Hopkins en 1893, con la condición de que debía de permitirse a las mujeres estudiar medicina (Evans, 2008: 559).

La doctora Helen Taussig (Fig. 7), ingresó como médico al servicio de Pediatría en el hospital Johns Hopkins en 1929, con el profesor Edwards A. Park. (Viesca-Treviño y Calderón-Aguilar, 2015: 273). Su interés se dirigía al estudio de las cardiopatías reumáticas y en 1930, al crearse el Harriet Lane Building, la clínica de cardiología pediátrica, quedó a su cargo.



Fig. 7 La doctora Helen Taussig en 1946. Fuente: *the Maryland Historical Society*.

Gracias a la atinada sugerencia de su jefe, el Dr. Park, se orientó a estudiar cardiopatías congénitas, lo cual no le entusiasmaba porque en ese momento el campo sólo se limitaba al estudio de condiciones anatómicas ya que

no se habían ideado tratamientos eficaces y en la mayoría de los casos los pacientes tenían pocas o nulas esperanzas de vida. Aunque su primera intención fue dilucidar los cambios intracardiacos en la fiebre reumática; la correlación de datos de fluoroscopia en las más diversas posiciones, con la información obtenida mediante rayos x y la electrocardiografía, a fin de comprender los cambios funcionales inherentes a las diversas lesiones le dieron material para ampliar este campo a las lesiones congénitas (Viesca-Treviño y Calderón-Aguilar, 2015: 273).

El interés de Helen Taussig en las lesiones congénitas del corazón, la llevó a conocer a la experta mundial en estas enfermedades, la Dra. Maude Abbot. De hecho, en los diarios de Maude, ella documenta los primeros encuentros con la doctora Taussig en los años 1933 y 1934, donde en varias reuniones socializaron y discutieron acerca de varios casos de corazones con malformaciones congénitas, tanto de pacientes como de corazones preservados después de las necropsias (Evans, 2008: 560). Sin embargo como establece este mismo autor, a partir de la revisión de los diarios de ambas doctoras, la relación no fue notablemente amistosa (2008: 563). Aparte de los veinte años de edad que las separaban, y que la doctora Abbot era la eminencia en el área de las cardiopatías congénitas mientras que Taussig era la estrella en ascenso; las separaba una visión distinta de estas malformaciones. Una muestra de esto es que para la publicación del libro *Congenital Malformations of the Heart* en 1947, él cual fue un éxito al tratarse del libro más completo hasta ese momento publicado sobre cardiología pediátrica, en una serie de notas introductorias llamadas “Plan para el libro”, Taussig escribe lo siguiente:

La Dra. Maude Abbot en sus estudios de malformaciones congénitas del corazón dividió todas las malformaciones en tres grupos: el grupo cianótico, el grupo cianótico tardío y el grupo acianótico. Esta clasificación tiene una base claramente anatómica... [Sin embargo] esta clasificación no es de ayuda en el análisis clínico de las malformaciones congénitas; por lo tanto, no se usa en este libro (Evans, 2008: 563).

Es decir que en este momento se confrontan dos etapas en el estudio de las malformaciones congénitas y por lo tanto de la tetralogía de Fallot. Maude Abbot había trabajado reorganizando el museo de la universidad de McGill haciendo una precisa clasificación anatomo-patológica de los corazones (especímenes) que allí se encontraban, que era un paso necesario para llegar a un mayor conocimiento de estas enfermedades cardiacas. Helen Taussig comenzó a relacionarse directamente con pacientes por lo que ella requería enfocar el problema de los males cardiacos congénitos desde una visión de la clínica que primero permitiera diagnosticar (antes de llegar a la autopsia) con exactitud de qué enfermedad cardiaca congénita se trataba y luego abordar un tratamiento. La Dra. Taussig se apoyaba en los métodos más modernos en ese momento para estudiar las malformaciones congénitas y poder diagnosticarlas efectivamente. Por ello le resultaba particularmente importante el uso de la fluoroscopia, una herramienta novedosa para el diagnóstico clínico que apenas había empezado a comercializarse de manera extensiva a principios del siglo XX, gracias a Thomas Alva Edison. La clínica de cardiología pediátrica de la que la doctora Taussig era la directora tenía un fluoroscopio que se convirtió en “una

de las más importantes herramientas para el diagnóstico” (Neil y Clark, 1994: 275). Como estos autores afirman:

El fluoroscopio fue esencial para poder determinar que en la mayoría de los niños cianóticos, particularmente en aquellos con tetralogía de Fallot, la vascularidad pulmonar se reducía por lo que era necesario un mayor flujo sanguíneo hacia los pulmones. Su concepto [de la Dra. Taussig] del beneficio que podría acarrear un ducto artificial surgió de la observación de cómo la cianosis se incrementaba, y las crisis cianóticas comenzaban unas semanas después del nacimiento: cambios que ella atribuyó al cierre del ducto [arterioso].

Fue en el año de 1933, cuando se le presentó el caso de un niño en el que no se observaba la sombra del ventrículo derecho, seguido por otro caso igual, unas semanas más tarde, lo que la llevó a buscar cambios específicos en el corazón con malformaciones específicas. Tras observar que los niños cianóticos con tetralogía de Fallot y aquellos con estenosis pulmonar sobrevivían por un tiempo más prolongado y se mantenían mejor cuando permanecía permeable el ducto arterioso, y se agravaban notablemente conforme éste se iba cerrando, se planteó la hipótesis de que el problema básico era aumentar el flujo sanguíneo a los pulmones. Esto la llevó a la convicción de que mediante la cirugía debía ser posible hacer algo para llevar más sangre a los pulmones (Neil y Clark, 1994: 275), de la misma forma que el defecto del *ducto arterioso persistente* llevaba más flujo sanguíneo en los niños cianóticos. El mismo defecto que Fallot describió en su artículo de 1888, como un trastorno que algunas veces se añadía a los de la tetralogía.

Taussig requería de un cirujano dispuesto a hacer lo que hasta ese momento se creía imposible, por lo que alrededor de 1940 le propuso al pionero en la cirugía cardíaca, el Dr. Robert Edward Gross (1905-1988), la posibilidad de hacer una corrección en el corazón de los niños azules, que llevara un mayor flujo sanguíneo a los pulmones, pero su idea fue rechazada. Resulta muy irónico que en 1938, el Dr. Gross del Children's Hospital de Boston había realizado la primera intervención quirúrgica en el corazón de un niño al hacer el cierre del *ducto arterioso persistente*, nadie antes que él se había atrevido a corregir una malformación congénita en el corazón; y se trató de una operación riesgosa que de hecho tuvo que realizar a espaldas de su jefe de cirugía quién estaba de vacaciones y que nunca lo hubiera permitido. Sin embargo cuando la doctora Helen Taussig, jefa de cardiología pediátrica del Hospital Johns Hopkins en Baltimore, le sugiere una idea tal vez demasiado audaz, hacer un ducto arterioso artificial (Jacobs y Jacobs, 2008: 8) para conectar la aorta a la arteria pulmonar y así llevar un mayor flujo sanguíneo a los pulmones de los niños que sufrían de la enfermedad azul o tetralogía de Fallot, Gross rechazó la idea con poca delicadeza, y aunque no contamos con sus palabras exactas podemos imaginárnoslo diciendo que cerrar un ducto era una cosa y hacer una corrección mayor de los grandes vasos creando un ducto donde no lo había ¡era otra muy distinta!. Décadas después la Dr. Taussig interpretó el episodio de esta forma:

El Dr. Gross estaba en ese punto diciendo lo maravilloso que era cerrar el ducto [arterioso]. Debe de haberle parecido sumamente tonto que yo le sugiriera poner otro nuevamente. Yo creo que él debe de haber pensado que era una de las ideas mas locas que había escuchado en mucho tiempo (Yount, 2012: 41).

Posteriormente pidió ayuda al nuevo jefe de cirugía del Hospital Johns Hopkins, el Dr. Alfred Blalock y a su asistente Vivien Thomas, quienes habían estado trabajando en la corrección quirúrgica de la coartación de la aorta. Thomas relata cómo en este primer encuentro la doctora Taussig, quien para entonces era una autoridad en enfermedades congénitas del corazón, les hizo la descripción detallada de las anomalías anatómicas del corazón con tetralogía de Fallot y cómo había seguido el desarrollo de los pacientes que llegaban a la clínica y posteriormente su deterioro gradual hasta verlos sucumbir, debido a que no había ningún tratamiento médico conocido (Thomas, 1985: 80).

La doctora Taussig permaneció en el Johns Hopkins hasta 1963, fecha de su retiro, además, durante ese tiempo ejerció la docencia, siendo Profesora de Cardiología. En 1959, fue promovida a *full professor* de pediatría, siendo la 2ª mujer con nombramiento de esa categoría en dicha sede. Entre 1942 y 1962, año en que se estableció el subconsejo de la subespecialidad, preparó a 123 residentes y *fellows* (Viesca-Treviño y Calderón-Aguilar, 2015: 274).

Los intentos para corregir la coartación de la aorta ascendente utilizando la arteria subclavia llevaron a la posibilidad de hacer anastomosis semejantes en casos de estenosis pulmonar. Tiempo atrás, Blalock había realizado en Nashville anastomosis subclavia pulmonar buscando la producción experimental de hipertensión pulmonar, por lo que a partir de este modelo y la previa experimentación en 200 perros, el 29 de noviembre de 1944 se llevó a cabo la primera intervención en humanos. Se trataba de la niña Eileen Saxon quien tenía pocas esperanzas de sobrevivir al momento de la cirugía; sin embargo, la

operación probó su efectividad. En 1945, Taussig y Blalock publicaron el artículo “El tratamiento quirúrgico de las malformaciones del corazón” en The Journal of the American Medical Association, en el que se describe la intervención ahora conocida como fístula de Blalock-Taussig para controlar la cianosis en la tetralogía de Fallot, y en ese mismo año se multiplicaron las intervenciones exitosas para el manejo de ese padecimiento, creando una comunicación entre una rama de la arteria pulmonar y la arteria subclavia. Fue tal el éxito de la operación que para 1952 la doctora Taussig presentó resultados en mil pacientes que ya habían sido intervenidos.

Al momento de jubilarse, la Dra. Taussig había formado más de 60 médicos, y había recibido numerosas distinciones, entre ellas el prestigioso Lasker Award y The Medal of Freedom; fue la primera mujer en ser elegida presidente de la American Heart Association y era reconocida internacionalmente como fundadora de la especialidad de cardiología pediátrica (Fig. 8).



Fig. 8 La doctora Helen Taussig en 1980. Fuente: <http://www.medicalarchives.jhmi.edu/>

Fue una investigadora tenaz, nunca dejó de estudiar y ayudar a otros; gracias a su oportuna intervención al alertar a las autoridades federales, se impidió el uso del fármaco talidomida en los Estados Unidos, cuyos efectos teratogénicos estaban provocando el nacimiento de niños con deformidades en Europa. Murió en Chester, Pennsylvania en 1986, a la edad de 87 años debido a un accidente automovilístico.

Para mi corazón basta tu pecho,
para tu libertad bastan mis alas.

Pablo Neruda.

4.2 Vivien Thomas y Alfred Blalock, el mentor y el aprendiz

El Dr. Blalock y Vivien Thomas habían formado lo que previamente se ha descrito como una relación de mentorazgo informal ya desde 1930 (Fig. 10).



Fig. 10 De izquierda a derecha, Vivien Thomas y Alfred Blalock. Fuente: <http://www.medicalarchives.jhmi.edu/>

En la actualidad existe una discusión importante sobre la manera más adecuada de enseñar y “asegurar la excelencia y la competencia en cirugía” (Webster III et al, 2002: 479) y es notable que muchos autores (Benjamin, 1998; Webster III et al, 2002 y Dawes y Lens, 2007, entre otros), reconocen la importancia de la relación mentor-aprendiz, ya que aún con la miríada de:

Medios impresos y electrónicos, las teleconferencias, cursos de fin de semana o semanales, uso de simuladores en tiempo real o de realidad virtual o la instrucción de representantes de la industria médica, todos

estos tienen un papel modesto en el proceso educativo, mientras que el mentorazgo (del griego mentor, guardián, guía, tutor, perceptor) dentro del dominio de la escuela, universidad o centro médico académico, es de primer orden” (Webster III et al, 2002,: 479).

Para estos autores la relación mentor-aprendiz es primordial y debe de permanecer así, por tres razones fundamentales: primero, para atraer y reclutar estudiantes con altas capacidades y monitorear su interés, desarrollo, maduración de su conocimiento, habilidades, sabiduría y carácter, ya que los estudiantes buscan emular modelos que respetan; en segundo lugar, para asegurar la competencia profesional, y tercero, para maximizar la eficacia y seguridad de la biotecnología que se traduce en el cuidado del paciente (Webster III et al, 2002: 479). Otro de los argumentos que apoyan el fomentar de manera formal este tipo de relación en la formación médica, es que resulta ser la metodología más económica, eficaz y eficiente para evaluar si el estudiante ha adquirido la autoridad requerida en su campo (Webster III et al, 2002: 480).

Pololi y Knight (2005) señalan que la investigación sobre la relación mentor-aprendiz en el ámbito de la medicina académica es limitada, y se ha enfocado más en los resultados que en el proceso de mentorazgo. Sin embargo, la relación mentor-aprendiz ha mostrado que puede contribuir al desarrollo individual profesional en la medicina académica y en otros campos, particularmente en las áreas de investigación, dando como resultado una mayor satisfacción profesional y una mayor percepción de soporte institucional (p. 866). El proceso de mentorazgo provee medios a partir de los cuales los jóvenes estudiantes pueden desarrollar habilidades académicas profesionales. Además

en el área de investigación es particularmente importante porque muchas veces los estudiantes se encuentran poco preparados para seguir una carrera académica (Pololi y Knight, 2005: 866).

En la mejor de las circunstancias, la relación mentor-aprendiz resulta altamente benéfica tanto para el mentor como para el estudiante en formas que incluyen crecimiento personal y profesional, por lo que se asume que, en general, es una experiencia positiva donde los beneficios sobrepasan los riesgos que este tipo de relación conlleva, ya sea informal o formal (Pololi y Knight, 2005: 867).

Dentro de los riesgos que entraña esta relación se encuentran que se perpetúe el *statu quo*, se establezca una sobredependencia, que no se reconozcan las metas profesionales del protegido o haya una explotación de este por parte del mentor, el cual puede usurpar el trabajo de un protegido o presionarlo para que continúe la investigación del mentor (Pololi y Knight, 2005: 867).

Resulta de enorme interés para entender las implicaciones de la relación mentor-aprendiz en la cirugía y cómo puede ser esencial para la transmisión del conocimiento quirúrgico, el libro autobiográfico de Vivien Thomas, *Partners of the Heart, Vivien Thomas and his work with Alfred Blalock* (1985) ya que allí mismo está documentado de primera mano todo el proceso de mentorazgo y permite conocer a detalle cómo se inició esta relación de mentor-aprendiz y el desarrollo

que tuvo hasta lograr innovaciones relevantes en el área de cirugía, así como sus altibajos¹⁰.

Vivien Thomas nació el 29 de agosto de 1910 en el estado de Louisiana, el mismo año en el que la doctora Abbott recibe el doctorado honoris causa por parte de la Universidad de McGill, que le negó la entrada a la escuela de medicina por ser mujer. Nieto de un esclavo, había terminado la enseñanza preparatoria y buscaba trabajo para financiar sus estudios universitarios en medicina y se encontraba en una situación realmente precaria debido al colapso de los mercados en 1929, por lo que entró a trabajar en el laboratorio de Cirugía Experimental a cargo del Dr. Blalock.

En su autobiografía, relata la primera entrevista que tuvieron en 1930, cuando el Dr. Blalock le explicó el tipo de trabajo que se esperaba de él en el laboratorio de cirugía, aún cuando Thomas no tenía más que los estudios básicos del colegio, lo cual para la época y debido a sus orígenes lo hacía un candidato más preparado que muchos otros:

El Dr. Blalock comenzó a describir su situación, el tipo de persona que estaba buscando y qué esperaba de esta persona. Aunque no lo supe apreciar del todo en ese momento, él ya sabía exactamente qué quería. Esencialmente esto fue lo que me dijo: conforme pasa el tiempo, estoy más y más atareado con los pacientes y los deberes del hospital. Yo quiero llevar a cabo mi investigación y el trabajo de laboratorio por lo que quiero a alguien en el laboratorio a quien pueda enseñar a hacer todo lo que yo puedo hacer y tal vez cosas que yo no puedo hacer. Hay muchas cosas que todavía no se han hecho. Quiero alguien que pueda llegar al

¹⁰ Para una indagación más profunda sobre la importancia de la relación mentor-aprendiz en la cirugía, véase Calderón-Aguilar, 2015.

punto de hacer cosas por sí mismo aun cuando yo no esté alrededor (1985: 9-10).

Más adelante relata cómo al día siguiente de la entrevista ayudó al doctor Blalock a poner en marcha el experimento, el cual consistía en producir el choque experimental, para lo cual se utilizaban perros que eran anestesiados con barbital; en su autobiografía describe detalladamente cómo el Dr. Blalock “me dirigió en cada movimiento” (Thomas, 1985: 12) para inmovilizar al perro, inyectarle novocaína en los vasos femorales, cortar y exponer la vena femoral, amarrarla con hilo de seda, insertar una cánula de vidrio para administrar el barbital y anestesiar al perro. Gracias a este relato podemos entender la forma de transmitir el conocimiento en cirugía que se da cuando se tiene una relación de mentorazgo. Además, en este momento de la relación entre el mentor y el aprendiz que acaba de formarse vemos como el aprendiz depende totalmente del mentor y tiene que ser “dirigido” en todo momento para aprender las técnicas de laboratorio y las quirúrgicas, especialmente porque se trata, sobretodo en cirugía, de conocimiento práctico que no puede aprenderse más que a través de la práctica diaria.

Para el siguiente día el Dr. Blalock le informó que debía de disponer todo él solo para que cuando él arribara al laboratorio se pudiera realizar el experimento, lo cual fue una sorpresa enorme para Vivien “esta era la primera vez que veía instrumentos quirúrgicos y ahora se esperaba de mí que también los usara” (Thomas, 1985: 13). Este proceso de preparar los experimentos continuó diariamente mientras el doctor “le mostraba y explicaba más y más de

qué hacer y cómo hacerlo” (Thomas, 1985: 13). Después de dos o tres semanas, Thomas comenzó por primera vez a llevar a cabo los experimentos mientras que el Dr. Blalock supervisaba, a ratos, que todo fuera bien cuando tenía un momento libre:

Estuve poniendo todo mi esfuerzo para observar y aprender todo lo que tenía que hacerse. Había habido veces en las que había estado sólo con un experimento durante horas, pero esta era la primera vez que yo comenzaba uno solo. Después de cuatro o cinco semanas yo nunca sabía en que parte de un experimento en particular el Dr. Blalock iba a participar. Él llegaba a cualquier hora, permaneciendo por periodos variables de tiempo y checando que yo estuviera haciendo todo bien. También hacía algunas preguntas acerca de una observación, revisaba las notas. Si no estaba allí, me decía que lo escribiera. [...] Solo había un momento del día en el que podía estar seguro que iba a estar presente. Ese era el momento de realizar la autopsia (Thomas, 1985: 13).

Según las memorias de Thomas podemos inferir que el Dr. Blalock cada vez tenía más confianza en el trabajo de su ayudante por lo que lo dejaba solo durante mucho tiempo aunque aparecía a supervisar el experimento en cualquier momento y sin avisar, lo que también puede ser una manifestación de una forma de mantener en alerta a su aprendiz para que estuviera preparado en cualquier momento del arribo de su mentor. Su presencia a la hora de realizar la autopsia era sumamente importante porque se trataba de ver directamente que los experimentos estuvieran mostrando los resultados esperados y para constatar que se hubieran llevado a cabo correctamente, ya que el cuerpo del perro en la autopsia mostraría si todo se había hecho de manera adecuada. En esta etapa

de la relación el mentor tiene mayor confianza en el discípulo pero no es una confianza total y el aprendiz todavía no es autónomo.

Los experimentos que se estaban llevando a cabo durante ese tiempo eran sobre la creación de choque experimental mediante la realización de múltiples heridas musculares.

Sin embargo, como se ha mencionado antes, la relación mentor-aprendiz también conlleva sus problemáticas particulares, en la que alguna de las partes puede sentir inconformidad con algún aspecto de la relación, como también se muestra en la autobiografía de Thomas:

Las cosas continuaron plácidamente en el laboratorio por dos meses. Habíamos establecido lo que yo consideraba una buena relación de trabajo. Entonces una mañana sucedió. Algo fue mal, no recuerdo que fue pero yo cometí un error. El Dr. Blalock gritó como un niño haciendo un berrinche descomunal. La profanidad del lenguaje que usó habría hecho a cualquier marinero enorgullecerse de sí mismo (Thomas, 1985: 16).

Aquí podemos notar como aunque la relación mentor-aprendiz parecía haber llegado a un punto en el que había una dinámica rutinaria de trabajo que funcionaba y era agradable a ambas partes, si no se establecen los términos de la relación a partir del respeto mutuo puede convertirse en una relación de subordinación permanente, en la que el mentor, evidentemente, está en la posición de gritarle a su aprendiz cuando este comete errores, lo cual seguramente sucedería a menudo como parte del proceso normal de aprendizaje. Por lo que este momento parece ser muy significativo en la forma en la que se establecería la relación de ambos en el futuro, de acuerdo a las

memorias de Thomas, ya que marca lo que aparentemente fue un punto de no retorno el cual podría haber resultado en rumbos totalmente distintos para las carreras de ambos. Ya fuera que la relación se disolviera a consecuencia de ese evento o que continuara pero como una relación en la que una de las partes estuviera en posición de enfadarse y demostrarlo gritando siempre, lo que no produciría un ambiente propicio para la innovación. En la versión de Thomas, que es con la única con la que contamos, cuando el Dr. Blalock terminó dejó el laboratorio, los demás ayudantes le comentaron a Thomas que ese tipo de eventos sucedían recurrentemente. Thomas esperó un poco y buscó al Dr. Blalock en su oficina, quien lo recibió como si nada hubiera sucedido, Thomas le dijo:

Que me podía pagar lo que se me debía, que estaba poniendo todo mi empeño pero que si iba a suceder esto cada vez que cometía un error y no lo podía satisfacer, entonces que mi estancia allí sólo causaría problemas. No había sido criado para aceptar o usar ese tipo de lenguaje que había escuchado. Él se disculpó, diciendo que había perdido la compostura, que en adelante cuidaría su lenguaje y me pidió que volviera a trabajar. [...] El Dr. Blalock mantuvo su palabra por los siguientes treinta y cuatro años de relación, aun cuando cometí errores. Teníamos desacuerdos ocasionales y, algunas veces, hasta discusiones acaloradas. Pero ninguno de los dos dudó nunca en hacerle saber al otro, de una manera clara y directa, lo que pensábamos o sentíamos sin importar si concernía a la investigación o, en los últimos años, a la administración del laboratorio. En retrospectiva, pienso que el incidente estableció la forma de respeto mutuo de los años siguientes (Thomas, 1985: 16-17).

Es decir que Thomas le hizo saber al Dr. Blalock, de forma tranquila, que si la relación iba a tener esa dinámica en la que el Dr. Blalock iba a enfurecerse de esa manera y lanzar improperios cada vez que él cometiera errores entonces prefería no continuar en el laboratorio. Como menciona el mismo Thomas, tal vez ese acontecimiento sirvió para establecer una relación en la que pudiera haber discusiones en torno a las cuestiones relativas al laboratorio en donde no solamente el jefe estaba en condiciones de dar su opinión lo que permitió que la dinámica del laboratorio fuera más fructífera gracias a la libertad basada en el respeto.

En los meses y años siguientes Thomas realizó o apoyó durante numerosos procedimientos quirúrgicos menores como hacer cortes en la femoral o en los vasos del cuello y las disecciones de animales en las autopsias durante los estudios de choque. Más tarde se involucró en el primer proyecto de “cirugía real” con los estudios del efecto de la adrenalectomía en el gasto cardiaco. Vivien Thomas relata como:

Las operaciones se llevaban a cabo con las técnicas asépticas y fue mi primera experiencia en hacer o asistir en procedimientos quirúrgicos asépticos, colocarse el gorro y la mascarilla, tallarse las manos y los brazos, utilizar un traje y guantes estériles y utilizar las técnicas propias de la sala de operaciones (1985: 17).

Es importante resaltar este punto en las memorias de Thomas ya que aquí podemos ver como es que comenzó a aprender las técnicas quirúrgicas asépticas al igual que lo hacen los cirujanos, ya que aun cuando se tratara de experimentos estos se llevaban a cabo siguiendo los estándares del quirófano

para evitar infecciones. El laboratorio quirúrgico debía de ser una copia del ambiente del quirófano del hospital en términos de esterilidad, que a su vez emulaba a los laboratorios bacteriológicos como la cumbre del ambiente aséptico. Además hay que destacar que de esta forma, es decir a partir de la práctica constante, el cirujano en entrenamiento en el laboratorio experimental se va familiarizando con todo el ritual que implica entrar al quirófano, el uso de vestimenta, el tallado de manos y brazos, y los movimientos propios dentro de la sala de operaciones, los cuales a partir de la repetición continua y de la observación se van interiorizando y haciendo parte del cuerpo del cirujano.

Hasta 1935, la investigación en el laboratorio se enfocó en los estudios de choque pero mientras tanto otros proyectos de investigación se llevaban a cabo, muchos de los cuales involucraban el establecimiento crónico de preparaciones quirúrgicas. Las cuales incluían estudios:

sobre los efectos de la división del esófago cervical, los efectos de la perforación de las úlceras pépticas, neumonectomía total¹¹, producción experimental de quilotórax¹² y muchos otros. Estos proyectos involucraban procedimientos quirúrgicos de los cuales empecé a aprender las técnicas quirúrgicas (Thomas, 1985: 33).

En este sentido vemos que Thomas tuvo la oportunidad de aprender una gran variedad de técnicas quirúrgicas que de hecho un estudiante de cirugía que hubiera cursado los estudios de medicina no habría tenido la oportunidad de

¹¹ Es la extirpación quirúrgica completa del pulmón.

¹² Acumulación de líquido linfático o “quilo” en el espacio pleural, es decir entre el pulmón y la pared del tórax, que provoca problemas respiratorios.

aprender en un periodo de tiempo tan corto. Poco a poco el propio Thomas comenzó a realizar los procedimientos por sí mismo:

llevé a cabo el procedimiento y lenta y dificultosamente lo llevé a cabo yo solo. Él [Dr. Blalock] llegó cuando estaba a punto de cerrar la incisión. Después de observar lo que había hecho, preguntó quién me había ayudado. Contesté que nadie, el otro laboratorista confirmó mi respuesta (1985: 33).

Aquí vemos como el aprendiz, mucho más rápidamente de lo que incluso el mentor esperaba, se ha hecho cada vez más autónomo hasta poder poner en marcha el experimento quirúrgico desde un inicio y sin ayuda, hecho que sorprendió al mismo Blalock. De esta forma, poco a poco, Vivien Thomas no solamente aprendió las técnicas quirúrgicas generales sino que rápidamente llegó a tener el conocimiento y la habilidad de un cirujano¹³. Más tarde, al iniciarse en el laboratorio un proyecto que involucraba cirugía vascular, él junto con Blalock aprendieron al mismo tiempo las técnicas necesarias para la cirugía del corazón. Esto se debió a que el Dr. Blalock siempre estaba en la búsqueda

¹³ Para Fleck la ciencia no es un constructo formal sino una actividad llevada a cabo por comunidades de investigadores y propone que son las estructuras sociales y psíquicas propias de lo que llamó “pensamientos colectivos” lo que nos permite explicar cómo se desarrolla históricamente la ciencia. El estilo de pensamiento, que es un concepto similar al paradigma usado por Thomas Kuhn en 1962, es fundamental para entender como funcionan las comunidades científicas y cómo se lleva a cabo el proceso de transmisión del conocimiento. La iniciación del estudiante que ingresa a un grupo con un estilo de pensamiento particular se da por una forma de educación que él llama dogmática: “la cuestión de que la admisión a la comunidad e investigación se realiza a través de una forma dogmática de educación (esto es, el estilo de pensamiento se transmite al alumno no a través del dominio de los principios formales, sino a través de un proceso de “experiencia” que no puede ser racionalmente reconstruido sino que resulta de la adquisición de un conocimiento artesanal)” (Atienza, et al., 1994: 245). Esto nos permite entender las circunstancias muy especiales en las que se llegó a la corrección quirúrgica de la tetralogía propuesta por el técnico de laboratorio Vivien Thomas, sin estudios formales en medicina.

de nuevos proyectos de investigación en cualquier área de la cirugía incluso en aquellas en las que nunca antes había trabajado como es el caso de la cirugía cardiaca, por lo que al indagar en cuestiones relativas al corazón tuvo que aprender al mismo tiempo que su aprendiz. Resulta significativo que en este momento tanto el mentor y el aprendiz aprendieron las técnicas involucradas con la cirugía cardiaca al mismo tiempo, pero como veremos más adelante el aprendiz sobrepasó en estas técnicas al mentor.

Juntos realizaron la investigación en la fisiopatogenia del choque traumático y de la hipertensión pulmonar. Más tarde, debido a la fama que las publicaciones sobre choque hemorrágico le habían dado al Dr. Blalock, éste fue invitado a trabajar en diversos hospitales, invitaciones que declinó porque no incluían la contratación de su ayudante Vivien Thomas, por ser afroamericano. La institución que permitió, finalmente, la contratación de ambos fue el Hospital Johns Hopkins.

Para 1941, cuando el Dr. Blalock fue llamado a ocupar el cargo de jefe de cirugía del hospital Johns Hopkins, Vivien Thomas lo acompañó para ser oficialmente el primer técnico en investigación quirúrgica afroamericano, aunque en realidad estaba desempeñando la labor de investigador en cirugía. Por lo que en 1943, cuando la Dra. Taussig les pide ayuda para buscar una solución quirúrgica a la tetralogía de Fallot, la relación mentor-aprendiz de Blalock y Thomas era ya una relación que llevaba tiempo consolidándose y éste ya tenía el conocimiento y la habilidad de un cirujano que hubiera pasado por una educación formal.

Mucho antes de que la Dra. Taussig les hablara de la tetralogía, ambos habían trabajado en el problema de la coartación (constricción) de la aorta; una malformación congénita del corazón cuya condición provoca hipertensión grave en los brazos y la cabeza y finalmente causa la muerte por fallo del corazón o infarto. Para resolverlo se buscaba llevar más sangre después del punto de constricción a la parte baja del cuerpo y a las extremidades inferiores. Debido a que los numerosos intentos para producir constricción crónica en la aorta fueron infructuosos, el Dr. Blalock decidió “que yo debía dividir la aorta y entonces producir una atresia para luego extender el espacio en la circulación usando la arteria subclavia izquierda, mediante una anastomosis” (Thomas, 1985: 88). Fue durante este proyecto que Thomas modificó una pinza de presión intestinal para hacer una pinza que permitiera ocluir la aorta sin aplastarla, como él mismo relata:

Este instrumento tenía un fino dentado en las mandíbulas, pero las mandíbulas eran demasiado largas y tan rígidas que podían aplastar la aorta. [...] las mandíbulas se acortaron a cuatro pulgadas, la mitad de la longitud original, y se colocó un alfiler guía en una de las mandíbulas cerca de la punta para mantener las mandíbulas alineadas y se hizo mecánicamente una ranura longitudinal en cada mandíbula. Estas ranuras tenían un doble propósito: disminuir la rigidez de las mandíbulas por lo que estas eran más flexibles y junto con el dentado fino permitían reducir el riesgo de que se resbalara el vaso (Thomas, 1985: 74).

Este instrumento se convirtió en un estándar en la sala de operaciones del Hospital Johns Hopkins por años y se catalogó como pinza de coartación (Fig. 11). Este evento resulta relevante porque nos permite ver cómo se lleva a

cabo el proceso de invención y modificación de los instrumentos quirúrgicos, ya no son herramientas estáticas sino que son susceptibles de cambios para adaptarse a las necesidades en el contexto de una nueva intervención quirúrgica, de este modo una pinza de presión intestinal para adultos modificada puede servir para ocluir vasos en el corazón de infantes sin aplastarlos, al reducir su tamaño y añadir ranuras para evitar que los vasos resbalen. Además también muestra cómo el idear una operación quirúrgica, que no se había llevado a cabo nunca antes, también conlleva la invención de los instrumentos necesarios para realizarla de forma eficiente por lo que a la par de la concepción de una operación también está la invención del instrumental, que luego será usado de modo regular en el quirófano. En este sentido los cirujanos innovan al mismo tiempo en las operaciones y en el material para las mismas.

Más adelante, Thomas relata cómo para llevar a cabo la primera operación paliativa en un niño con tetralogía de Fallot en 1944, se requería material de sutura vascular, pero éste no estaba disponible comercialmente ¡porque la cirugía vascular estaba aún en sus inicios! y por lo tanto dicho material todavía no había sido elaborado. Por lo que se usó hilo de seda, que era mucho más delgado que el cabello de caballo, para hacer las suturas.



Fig. 11 Pinza para la oclusión de la aorta. Fuente: Thomas, V. (1985) *Partners of the Heart Vivien Thomas and his work with Alfred Blalock*.

Para poder llevar a cabo las suturas las agujas de 2.86 cm resultaban muy largas para lograr con éxito la maniobra que permitía unir la arteria subclavia a la arteria pulmonar (uno de los pasos más importantes en esta corrección quirúrgica), por lo que se acortaron a 1.27 cm y se volvieron a afilar. Después de que se llevara a cabo la operación, y debido a que el éxito de la misma atrajo muchos pacientes que padecían esta enfermedad, se contactó a un fabricante de instrumental quirúrgico para que elaborara las agujas y el hilo con las características necesarias para hacer sutura vascular (Thomas, 1985: 91). Para esta misma intervención se habían utilizado unas pinzas de presión bulldog para ocluir los vasos, sin embargo estas resultaban problemáticas y el Dr. Blalock se quejaba continuamente, por lo que Thomas relata cómo con ayuda de otro médico y el agente de una casa de suplementos quirúrgicos idearon una pinza de presión utilizando el principio del tornillo para lograr que las pinzas fueran aplicando presión progresivamente sobre los vasos pero además se logró que en este diseño, la rigidez de la pinza permitiera estabilizar los mismos vasos y reducir la transmisión de las pulsaciones del corazón a la línea de sutura (Fig. 12). Aunque el instrumento fue llamado Murray-Baumgartner por el propio Blalock en honor a la casa que lo elaboró, actualmente se conoce como pinza de Blalock¹⁴ (Thomas, 1985: 97).

¹⁴ Según Thomas Schlich (2006: 246) el nombrar los instrumentos a partir de su inventor quirúrgico es otro de los elementos de la dimensión simbólica de los objetos quirúrgicos; sin embargo este tipo de casos muestran que el nombre que al final llevan los objetos quirúrgicos es azaroso y no necesariamente rinde tributo a su inventor.



Fig. 12 Pinza de Blalock para la oclusión temporal de la arteria pulmonar. Fuente: <http://www.medicalarchives.jhmi.edu/>

Resulta interesante que el proceso por el cual se llevan a cabo las innovaciones en los instrumentos quirúrgicos puede ser de transformación continua, y conforme los instrumentos se utilizan en nuevas áreas de la cirugía y surge nuevo conocimiento en la práctica también se realizan cambios y adaptaciones, incluso varias a lo largo de lapsos prolongados en un mismo instrumento¹⁵. Por lo que las herramientas que usan los cirujanos siempre van reflejando en su materialidad el nuevo conocimiento que se adquiere en la práctica quirúrgica del día a día.

4.2.1 Para corregir primero hay que producir la enfermedad

Tras la entrevista con la Dra. Taussig, Thomas acometió la tarea de estudiar los corazones malformados en el museo del edificio de Patología del Johns Hopkins, “me pasé horas y días, examinando y estudiando los especímenes preservados tratando de resolver como iba a ser posible crear un modelo para estudiar y realizar el tratamiento quirúrgico” (Thomas, 1985: 81). Debido a que para probar cualquier operación curativa primero era necesario reproducir la condición en un animal de laboratorio; ya que no se había hecho ningún intento previo por resolver este problema, era forzoso trabajarlo experimentalmente. Debido a la

¹⁵ Para un análisis más extenso sobre la evolución de los instrumentos quirúrgicos y su importancia como conocimiento materializado vease Calderón-Aguilar, 2015.

complejidad de la tetralogía de Fallot, Thomas sugirió que de los cuatro componentes el que era más probable que se pudiera reproducir era la estenosis pulmonar, ya que los demás eran de mayor complejidad.

En este caso los procedimientos quirúrgicos experimentales se llevaron a cabo en perros, “anatómicamente, el corazón y la disposición de los grandes vasos son muy similares a los de los humanos. El tamaño de los vasos es comparable a aquellos de un infante” (Thomas, 1985: 85). De hecho todos los experimentos que se habían realizado en el laboratorio de Blalock se habían llevado a cabo en perros por las razones expuestas anteriormente, sin embargo es probable que en el caso de la tetralogía de Fallot fuera aún más útil el uso de estos animales por las dimensiones de los vasos como el mismo Thomas menciona. Además las agujas para suturar los vasos pequeños de los perros y otros instrumentos fueron concebidos para enfrentar la problemática de trabajar con vasos diminutos por lo que luego pudieron reproducirse fácilmente en las intervenciones quirúrgicas en infantes.

En un principio se hicieron intentos por constreñir la arteria pulmonar directamente, mediante una ligadura a su alrededor pero las ligaduras cortaban la pared arterial y el flujo se recanalizaba. Posteriormente se hicieron pruebas con cinta umbilical, sin embargo segmentos del material erosionaban el vaso provocando la muerte de los animales debido a una hemorragia. Al utilizar una pinza tipo Goldblatt, el vaso se erosionaba o no era tolerado si se producía demasiada constricción en la arteria pulmonar. Tras estos intentos fallidos se llegó a la conclusión de que resultaba imposible producir la insaturación (de

oxígeno) de la sangre arterial en la circulación general sin crear algún tipo de derivación o “shunt”:

el reducir la cantidad de sangre que pasa por los pulmones para oxigenarse también reduciría la cantidad de sangre circulando por las arterias sistémicas. La sangre estaría completamente oxigenada a menos que hubiera una derivación mediante la cual alguna sangre venosa no oxigenada que regresa del cuerpo fuera desviada de los pulmones y saliera al cuerpo a través de la aorta (Thomas, 1985: 86).

En este punto podemos observar como a través de prueba y error se buscan formas de lograr el modelo de tetralogía deseado y aunque como menciona Thomas el provocar una constricción en la arteria pulmonar parecía ser el modo más lógico y en apariencia más sencillo para lograr la insaturación de oxígeno, no pudo ser llevado a cabo por lo que hubo que pensar un nuevo acercamiento al problema. En este sentido vemos como el sistema de aproximación a los problemas en el quehacer científico y médico tiene que ser flexible en todo momento para lograr sus objetivos. En discusiones posteriores el Dr. Blalock sugirió hacer una fístula pulmonar arterio-venosa, este procedimiento podría producir la instauración de oxígeno que se estaba buscando al derivar parte de la sangre no oxigenada del lado derecho del corazón directamente al lado izquierdo, sin pasar por el pulmón. Para lo cual se aprovechaba el hecho de que la arteria pulmonar y la vena en el lado derecho se encuentran próximas y paralelas por lo que era posible disecar un segmento de cada vaso y unirlos, produciendo una fístula o apertura que conectara ambos. Sin embargo este

procedimiento, aunque provocaba la insaturación deseada, provocaba la muerte de todos los animales debido a la congestión hemorrágica en el pulmón derecho.

En un segundo intento se estimó conveniente extirpar completamente el pulmón derecho y unir la arteria pulmonar con la vena pulmonar superior, de esta forma la sangre expulsada del lado derecho del corazón al pulmón derecho regresaba al lado izquierdo del corazón sin ser oxigenada. Con esta operación los perros se volvían cianóticos y tenían poca tolerancia al ejercicio, además desarrollaban policitemia, o sea un incremento en el número de glóbulos rojos debido a la hipoxia, otro de los signos en la tetralogía de Fallot. También se logró la insaturación de oxígeno en la sangre arterial, ya que el contenido de oxígeno cayó del 95% al 70-75% (Thomas, 1985: 86). Sin embargo al extirpar completamente un pulmón, los perros no tolerarían que se ocluyera la arteria pulmonar izquierda para realizar la operación correctiva que se proponía. Entonces se decidió eliminar lóbulos individuales del pulmón en vez del pulmón completo y suturar juntas las partes proximales de la arteria y de la vena de cada lóbulo; de esta forma, una porción del tejido pulmonar podía ser extirpado de cada lado del tórax, permitiendo la oclusión de la arteria pulmonar principal del lado derecho o del izquierdo durante la creación de la derivación arteria subclavia a arteria pulmonar. Los perros tienen cuatro lóbulos en el pulmón derecho y tres en el pulmón izquierdo. En el lado derecho las ramas de la arteria y de la vena de los lóbulos diafragmático e intermedio forman troncos sencillos. Estos lóbulos se eliminaban y la terminación proximal de la arteria y de la vena a las que se le habían quitado los lóbulos se anastomosaban. Aunque el porcentaje de saturación de oxígeno en la sangre arterial declinaba, de todos modos no era tan

bajo como se deseaba, por lo que se extirpaba completamente el lóbulo inferior izquierdo para reducir la cantidad de tejido pulmonar efectivo para la oxigenación (Thomas, 1985: 88). De esta forma se lograba producir un modelo que emulaba a los corazones malformados con la tetralogía de Fallot, lo cual era fundamental, para luego poder dar el siguiente paso que era lograr una corrección que paliara la insaturación de oxígeno y la policitemia producidas. Ya que si al hacer una corrección se constataba que aumentaba la saturación de oxígeno y disminuía la policitemia se podía observar de manera patente que la intervención ayudaba a resolver el problema en términos fisiológicos de la tetralogía.

4.2.2 Un experimento viejo para una dolencia nueva

En 1938, en Vanderbilt, el Dr. Blalock y Vivien Thomas realizaron una serie de experimentos para producir hipertensión pulmonar. El procedimiento consistía en dividir la arteria pulmonar izquierda y anastomosar la terminación proximal de la arteria subclavia a la terminación distal de la arteria pulmonar. En el caso actual en el cual se buscaba dejar la circulación pulmonar intacta, se anastomosaba el final de la arteria subclavia dividida a un lado de la arteria pulmonar, esto producía el efecto de un flujo sanguíneo semejante al que hay en un ducto arterioso permeable, es decir se creó un *ductus arteriosus* artificial (Thomas, 1985: 88), como el que Dr. Gross había cerrado quirúrgicamente en 1938.

Para unir la arteria subclavia dividida a un lado de la arteria pulmonar, se utilizó una técnica que Thomas había desarrollado previamente durante los

estudios realizados para el tratamiento quirúrgico de la coartación experimental de la aorta.

En la búsqueda por crear un modelo experimental de la tetralogía de Fallot, en el cual realizar un tratamiento quirúrgico de la anomalía:

se duplicaron dos de las condiciones básicas: (1) reducción del porcentaje del flujo de sangre sistémica a través del pulmón y (2) la combinación de sangre arterial y venosa fluyendo en la circulación sistémica. Esto no era una replica exacta de las anomalías, pero al menos se habían logrado producir algunos de los aspectos clínicos. El procedimiento causaba saturación de oxígeno arterial reducida, cianosis y policitemia (Thomas, 1985: 89).

Para el tratamiento quirúrgico del modelo se creó un ducto arterioso artificial lo cual logró incrementar la cantidad de sangre que llegaba al pulmón, dando como resultado que la saturación de oxígeno de la sangre sistémica aumentara y que el número de células rojas disminuyera. Era claro en este punto que la creación en 1938¹⁶ de un ducto arterioso artificial por el Dr. Blalock, que había resultado inútil para producir la hipertensión arterial en animales de

¹⁶ Existe un paralelismo interesante con el ensayo de Ludwik Fleck, *Génesis y desarrollo de un hecho científico* de 1935. En el que Fleck establece que el llamado “descubrimiento” de la reacción de Wassermann, que es la reacción por la cual se podía identificar la presencia de sífilis en el cuerpo a partir de la presencia de antígenos en la sangre, fue una cuestión azarosa, ya que a Wassermann y a sus colaboradores les sucedió como a Colón: buscaban las Indias y estaban convencidos de estar en el camino hacia ellas, pero “descubrieron” América. Ellos buscaban una evidencia del antígeno y, en lugar de ello, lograron encontrar la prueba de la sangre sífilítica. De igual forma que a Wassermann y su equipo de colaboradores, al Dr. Blalock y a Vivien Thomas les ocurrió algo similar, ya que sus estudios para la producción experimental de hipertensión pulmonar (es decir el aumento de la presión arterial pulmonar) no lograron su objetivo y llegaron a un punto muerto. Pero fue a partir de estos experimentos que surge la idea de aprovecharlos para resolver el problema de los niños azules.

laboratorio, fue la respuesta para resolver el problema de la tetralogía de Fallot, al menos en las operaciones llevadas a cabo en perros.

El trabajo de Blalock y Thomas puede ser visto como parte de esa tendencia en la cirugía que comenzó a finales del siglo XIX y principios del XX, que refleja el afán de los cirujanos de hacer su campo más científico, al igual que los científicos de laboratorio, los cirujanos reorientaron su trabajo en términos de poder reproducir sus resultados. En este sentido el enfoque hacia una medicina científica del fisiólogo Claude Bernard fue el más influyente para dar a la práctica médica una base racional transformándola de un arte en una ciencia (Adams y Schlich, 2006: 311). En la *Introducción al estudio de la medicina experimental* (1865), Claude Bernard afirma que la medicina hospitalaria tiene dos limitaciones, al ser una ciencia observacional es esencialmente pasiva, similar a la historia natural; y la cama de los enfermos involucra demasiados imponderables para permitir una comprensión precisa del fenómeno. El progreso científico demanda realizar experimentación activa en ambientes controlados. La patología está ciega sin la fisiología; por lo que el proceso patológico se puede estudiar de la mejor manera mediante la experimentación en animales en un laboratorio controlado (Porter, 1999: 339). En palabras del mismo Bernard, “La medicina es la ciencia de la enfermedad; la fisiología es la ciencia de la vida; por lo tanto la fisiología debe de ser la base científica de la medicina” (Porter, 1999: 341). Por lo que, a la par que existe el espacio quirúrgico por excelencia, que es la sala de operaciones, se crea el laboratorio quirúrgico experimental en el que se enfatiza la participación de estudiantes como la mejor forma de aprender las técnicas quirúrgicas; por lo que aun cuando la sala de operaciones se cerró

como un espacio para la transmisión del conocimiento quirúrgico debido a la mayor necesidad de esterilidad, el laboratorio resultó sumamente útil al permitir a los residentes adquirir la experiencia y habilidad de la técnica quirúrgica (Wangensteen y Wangenstein, 1975: 413), como fue el caso de Vivien Thomas, quien aprendió todas las técnicas quirúrgicas de este manera.

Como establecía claramente Bernard, los médicos deben de ser al mismo tiempo experimentadores por lo que deben de ir más lejos y “penetrar con ayuda de la experimentación, en la explicación de los mecanismos vitales” (Bernard, 1865: 415). De esta forma mientras que:

los cirujanos se habían interesado previamente en las estructuras anatómicas, y la innovación quirúrgica se había enfocado en nuevas formas de extirpar estructuras enfermas del cuerpo, una nueva generación de cirujanos empezó a reconstruir la función interna de los órganos. Muchos cirujanos realizaban rutinariamente las mismas operaciones en animales y en humanos, ya fuera para investigación o terapia, y cambiaban fácilmente del laboratorio a la sala de operaciones (Adams y Schlich, 2006: 317).

Blalock y Thomas habían logrado dar el siguiente paso en el conocimiento de la tetralogía de Fallot, pasando de un modelo anatomo-patológico a un modelo fisiológico-patológico dinámico, reproduciendo componentes de esta enfermedad congénita. Además, habían logrado al menos en los animales de laboratorio, resolver la hipoxia añadiendo (irónicamente) un “defecto más” (el ducto arteriosos permeable) a un corazón ya de por si defectuoso. Sin embargo la verdadera prueba todavía estaba por venir, ¿podría un ser humano tolerar la operación?

4.2.3 La corrección de la tetralogía de Fallot

Thomas había realizado el procedimiento en numerosos perros, por lo que a finales de noviembre de 1944:

El Dr. Blalock dijo que iba a tener que aprender a llevar a cabo la anastomosis de la arteria subclavia con la arteria pulmonar (es decir la creación del ducto arterioso artificial) para que pudiera llevar a cabo el procedimiento en un paciente. Él quería asistir cuando realizara este procedimiento en un perro y entonces hacer uno o dos con mi ayuda. Vino al laboratorio en la hora establecida y asistió al procedimiento. Me había visto realizar varios procedimientos pero no había participado todavía en ninguno de ellos (Thomas, 1985: 91).

Este es un momento sumamente interesante de la relación mentor-aprendiz porque no solamente se han producido innovaciones gracias a la retroalimentación mutua sino que además se ha llegado a un punto en el que los roles se han intercambiado y el Dr. Blalock debía de aprender la técnica de su ayudante-aprendiz.

Justo en el día que se suponía el Dr. Blalock iba practicar el procedimiento, el estado del paciente que se iba operar era crítico por lo que se decidió realizar la operación lo más pronto posible. Thomas hace los preparativos del material necesario para la operación que incluye instrumental quirúrgico especial para lidiar con vasos muy pequeños, por ejemplo se necesitaron agujas que fueron especialmente cortadas por el mismo Thomas para poder hacer la anastomosis (Calderón-Aguilar, 2015: 53).

La niña Eileen Saxon fue ingresada en el quirófano el 29 de noviembre de 1944 para la cirugía, evento que constituye uno de los momentos más dramáticos de la historia de la medicina y la cirugía del siglo XX.

Según la descripción del propio Thomas, Eileen, con apenas 15 meses de edad, “era tan pequeña, pesaba menos de 4 kilos¹⁷, que resultaba difícil distinguir si había un paciente entre todos los paños estériles” (Thomas, 1985: 92).

Unos momentos antes de dar inicio a la cirugía, Blalock decidió, sorpresivamente, llamar a Vivien Thomas para que lo asesorara en el procedimiento, pues era él quien dominaba perfectamente la técnica “cuando todo estuvo listo, el Dr. Blalock me pidió que estuviera donde pudiera ver todo lo que estaba sucediendo. El mejor sitio era sobre un banquillo, de manera que yo podía ver por encima de su hombro” (Thomas, 1985: 92). Durante toda la cirugía Vivien estuvo “dirigiendo” al Dr. Blalock “miraba atentamente cada sutura. Si el Dr. Blalock empezaba una sutura en la dirección equivocada (lo que sucedió en varias ocasiones, ya que tenía mejor visibilidad en una dirección que en otra), yo le decía: la otra dirección” (Thomas, 1985: 95). Se trata de una escena que seguramente resultó muy sorprendente para todos los que estuvieron presentes en esta primera intervención quirúrgica pero también es asombroso el hecho de que, unos años antes, el Dr. Blalock era el que había dado las indicaciones y dirigido todos los movimientos de Thomas cuando este entró a trabajar al laboratorio y ahora el aprendiz dirigía todos los movimientos del mentor. Si recordamos las palabras que Blalock le dijo a Thomas en 1930, cuando se vieron por primera vez, quiero alguien “a quien pueda enseñar a hacer todo lo que yo

¹⁷ Los bebés normalmente alcanzan los 10 kilos a los 15 meses de edad.

puedo hacer y tal vez cosas que yo no puedo hacer” en este punto se cumplían cabalmente los deseos del mentor.

Una vez terminada la operación el éxito del procedimiento no fue totalmente evidente¹⁸ en un inicio:

La recuperación de Lilian no fue tan rápida como habíamos esperado, pero después de dos semanas de cuidados intensivos su condición mejoró. La mejoría continuó y dos meses después fue dada de alta del hospital. [...] su coloración que antes había sido azul cenizo ahora era casi de un rosado normal” (Thomas, 1985: 96).

Dos meses después, en febrero, se realizó la intervención en una niña de doce años y en un niño de seis años, que después de la operación, mejoraron notablemente. La operación había probado su efectividad “todos estaban muy emocionados, felices y gratificados; nuestros esfuerzos en el laboratorio habían sido justificados” (Thomas, 1985: 96).

El 19 de mayo de 1945, en la revista *Journal of the American Medical Association*, los doctores Taussig y Blalock publican el artículo “El tratamiento quirúrgico de las malformaciones del corazón”, en el que describen la operación realizada en los tres pacientes y los resultados posoperatorios del procedimiento, que actualmente se conoce como fístula Blalock-Taussig (Fig. 13).

¹⁸ En el caso de la fístula Blalock-Taussig y de la corrección total de la tetralogía, el cambio de color azulado a un rosado normal en los infantes, ocurre casi inmediatamente después de la intervención (M. Trabanino, comunicación personal, 11 de junio de 2016).

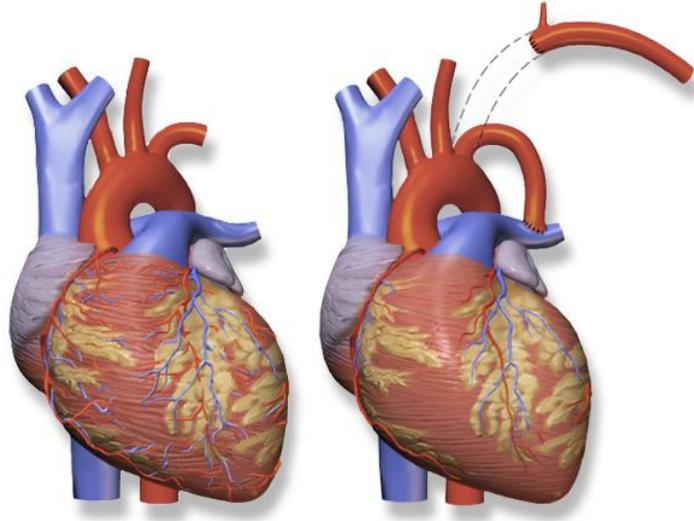


Fig. 13 Fístula Blalock-Taussig. La arteria subclavia izquierda se divide y se une a la arteria pulmonar izquierda. Fuente: <https://commons.wikimedia.org>

Debido a uno de esos azares del destino un reportero médico leyó el artículo recién salido de la imprenta, aún antes de que los médicos a lo largo del país recibieran una copia de la revista; la historia fue recogida por la prensa y rápidamente comenzaron a arribar familias desesperadas de todo el país, que habían leído sobre la operación en los periódicos; y más tarde también comenzaron a llegar pacientes de otras partes del mundo, “vinieron en automóvil, tren y avión. Muchos no se habían comunicado con el hospital, no tenían cita en la clínica y no tenían reservaciones de hotel; por lo que la clínica cardíaca estaba desbordante de pacientes” (Thomas, 1985: 97). Sólo se habían reportado tres pacientes, pero el éxito de la operación y la mejora de la condición no dejaban dudas en la mente de los padres que llegaban esperanzados al hospital Johns Hopkins. No sólo eran pacientes los que llegaban de todo el país y el mundo, también doctores, muchos de los cuales no hablaban inglés o no lo entendían muy bien.

En México en 1945, el Dr. Clemente Robles, jefe del servicio de cirugía general en el recién fundado Instituto Nacional de Cardiología, fue el primero en cerrar quirúrgicamente el ducto arterioso en una portadora de treinta años siguiendo el mismo sistema usado por el Dr. Gross en 1938, con un éxito completo (Quijano-Pitman, 1996: 37). Más tarde, a lo largo de un año y medio operó 25 casos con esta malformación sin una sola defunción. En 1948, tan solo tres años después de que se realizara la primera corrección de la tetralogía de Fallot por Thomas, Blalock y Taussig, el Dr. Robles inició el uso de esta técnica quirúrgica en México junto con la de la coartación de la aorta (Quijano-Pitman, 1996: 42).

En el artículo cuyo título original es “The Surgical Treatment of Malformations of the Heart, In Which There Is Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia”, considerado actualmente un artículo clásico en la medicina y en la cirugía cardíaca pediátrica, se describe detalladamente cómo fueron los tres primeros procedimientos y el cuidado post-operatorio de los pacientes.

Como bien establece la socióloga Karin Knorr Cetina en *La fabricación del conocimiento*, “en su superficie civilizada y mansa, el artículo científico esconde más que lo que dice. Por una razón: se olvida deliberadamente de mucho de lo que ocurrió en el laboratorio, aunque pretende presentar un informe de esa investigación” (2005: 224). Así cuando Blalock y Taussig escriben: “antes de realizar las operaciones en pacientes, se hicieron muchos experimentos con la intención de producir estenosis pulmonar en perros” (Blalock y Taussig, 1945: 2125). Quedan encubiertos cientos de experimentos en perros llevados a cabo durante meses de arduo trabajo de laboratorio por parte de Vivien Thomas.

También se esconden no sólo los trabajos prácticos sino la participación de Vivien Thomas en la concepción teórica de la intervención. Y en cambio se les da crédito a los anesthesiólogos que participaron en las tres primeras intervenciones.

Como relata él mismo en su autobiografía, el trabajo de Vivien Thomas durante todo ese año fue el de realizar las punciones clínicas arteriales con la finalidad de conocer el progreso de los pacientes a los que se les había realizado la operación (Thomas, 1985: 98-99). Además de esta labor, Thomas asistió al doctor Blalock por petición expresa de éste último, observando por encima de su hombro que éste no se equivocara al realizar la intervención durante al menos 50 intervenciones más, después de las tres primeras. Cuando la operación para la tetralogía de Fallot ya comenzaba a realizarse de forma rutinaria, se empezó a trabajar en otras malformaciones cardíacas a las que nunca se había pensado corregir, igual que con la tetralogía de Fallot. En primer lugar se abordó el caso de la transposición completa de grandes vasos, en la cual los pacientes tenían la misma coloración cianótica que los pacientes con tetralogía de Fallot pero con anormalidades circulatorias muy distintas. Como bien describe el propio Thomas (1985:112), la operación de la tetralogía de Fallot había abierto una puerta al mundo de la cirugía de las cardiopatías congénitas:

Había muchos problemas cardíacos y de otros tipos por ser resueltos, nosotros sólo habíamos tocado la punta del iceberg. La operación de los niños azules había resultado un estímulo para realizar más investigación acerca de las enfermedades cardiovasculares, congénitas y adquiridas, y muchos de estos problemas ahora estaban siendo atacados en laboratorios en toda la nación.

Cabe mencionar que Vivien Thomas continuó su labor en el hospital de Johns Hopkins al lado del doctor Blalock, realizando experimentación para comprender la fisiología de muchas enfermedades cardiovasculares. Sin embargo, por un largo periodo de veinte años, el nombre de Vivien Thomas nunca estuvo en los artículos científicos del Dr. Blalock, pese a todo el trabajo que realizaba. En cambio, después de realizar numerosos experimentos sobre la reversión del flujo sanguíneo, en los cuales Thomas colaboró con el Dr. Heimbecker y el Dr. Blalock, el primero envió a la revista *Circulation* un artículo en el que incluyó a Thomas como coautor, junto con Blalock, en las propias palabras de Thomas “Que yo tuviera conocimiento, ninguno de los numerosos coautores de los reportes de laboratorio del Dr. Blalock jamás actuó o pensó de esa manera” pese a que Vivien Thomas trabajó con todos ellos. De esta forma el primer artículo en el que aparecen Vivien Thomas y el Dr. Blalock como coautores es Heimbecker, R.; Thomas, V.; and Blalock, A.: “Experimental reversal of the capillary blood flow”, *Circulation* July 1951; 4:116.

Thomas continuó en el hospital Johns Hopkins, mucho después de que el Dr. Blalock se retirara en 1964, realizando investigación experimental, entrenando futuros cirujanos, muchos de los cuales fueron jefes de departamento de cirugía en los principales hospitales del país. Según Denton Cooley, para los estudiantes de Blalock, Thomas era el modelo de cirujano a seguir. “El Dr. Blalock era un gran científico, un gran pensador y líder”, “pero bajo ningún concepto se le podía considerar un gran cirujano. Vivien Thomas sí lo era”, “Nunca hacía un movimiento en falso o desperdiciado, cuando él operaba” (McCabe, 1989: 228 y 110). Era tal la admiración que los cirujanos entrenados

por Vivien Thomas sentían por él, que aun cuando se encontraban dispersos por todo el país, comisionaron un retrato para honrar a su mentor. El cual fue presentado en una ceremonia en el auditorio del Johns Hopkins, el 27 de febrero de 1971. Thomas afirma que estaba verdaderamente atónito cuando se enteró del lugar en el que sería colgado el cuadro, junto al del Dr. Blalock en el lobby del edificio Blalock (McCabe, 1989: 230). La razón de esto en palabras del Dr. Nelson fue: “vamos a colgar tu hermoso retrato con el Profesor Blalock. Nosotros creemos que ustedes estuvieron siempre juntos y es mejor que continúen juntos” (Fig. 14). La presentación del retrato representó para él, “la más emotiva y gratificante experiencia de su vida” (Thomas, 1985: 220).



Fig. 14 Retrato del Dr. Blalock y Vivien Thomas en Johns Hopkins. Fuente: *Alan Mason Chesney Medical Archives of the Johns Hopkins Medical Institution*.

El 16 de abril de 1976, la Junta Directiva de la Universidad Johns Hopkins finalmente le otorgó un grado honorario irónicamente en leyes, Thomas le comentó a su colega el Dr. Anderson, “Hopkins es realmente un lugar duro –ha

tomado treinta y cinco años para que me dieran un grado” (Thomas, 1985: 229). Además de este reconocimiento, en 1977, tres años antes de su retiro, Vivien Thomas recibió un cargo oficial como instructor de cirugía y por lo tanto era desde ese momento miembro del profesorado, algo que no había sucedido aunque llevaba muchos años entrenando cirujanos (Thomas, 1985: 231).

4.3 La corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot actual

Si nos paramos a pensarlo detenidamente la corrección quirúrgica que conceptualizaron y realizaron Vivien Thomas y Alfred Blalock a partir del estudio detallado de corazones afectados, llevado a cabo por Helen Taussig no es una corrección convencional en el sentido quirúrgico donde por lo general se extirpa, añade o corrige en términos anatómicos. En el caso que tratamos se añadió un ducto para mejorar el flujo sanguíneo que no existe en la anatomía normal del corazón con el fin de hacer una corrección fisiológica que aumente la cantidad de oxígeno circulante en el cuerpo y así paliar la cianosis. Se trata de una intervención que al no poder atacar los grandes defectos en el corazón malformado con tetralogía de Fallot, ayuda a mejorar su funcionamiento alargando la vida de pacientes que poco antes de la intervención se habían considerado no tenían ninguna esperanza. Pero todavía hacía falta una operación que verdaderamente corrigiera estos defectos, sin embargo estaba el ineludible obstáculo de cómo intervenir un corazón sin obstaculizar la circulación en el resto del cuerpo. Fue diez años después de la intervención de Thomas y Blalock que el doctor C. Walton Lillehei (1918-1999), utilizando una técnica tan

audaz (que podríamos decir que tenía el 200% de riesgo de mortalidad), y que sentó las bases de la circulación extracorpórea, llamada circulación cruzada controlada pudo, entre marzo 26 de 1954 y julio 19 de 1955, corregir completamente la tetralogía de Fallot y otras malformaciones (Gott, 1990: 328), algo que hasta entonces se pensaba imposible, inaugurando de esta manera la era de las operaciones a corazón abierto. Como Jacobs y Jacobs concluyen, no sólo la circulación cruzada de Lillehei sino que “muchas de las estrategias básicas para la cirugía cardíaca en general fueron desarrolladas por un gran número de pioneros mientras llevaban a cabo procedimientos quirúrgicos en y para cuidar pacientes con tetralogía de Fallot” (2008: 11).

Gracias a estos avances “la tendencia terapéutica mundial en la mayoría de los centros está enfocada hacia la corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot antes del año de edad”. Además se considera que la corrección quirúrgica total es el estándar de oro para el tratamiento actual de la tetralogía (Buendía, et al. 2013: 217).

En México, Trujeque-Ruíz et al (2016) reportan que en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, de 2003 a 2013 se han realizado en promedio 16 correcciones totales de la tetralogía de Fallot por año con una mortalidad del 4%. Sin embargo la fístula Blalock-Taussig o fístula sistémico pulmonar, continúa realizándose en la actualidad pues sigue mostrando su eficacia en niños con tetralogía de Fallot en situación crítica (con crisis de hipoxia), con ramas pulmonares pequeñas o con ventrículos izquierdos mal desarrollados. García y colaboradores (2015) reportan que en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, de 2003 a diciembre de 2012 se llevaron a cabo 120 fístulas de Blalock-

Taussig con una mortalidad del 3% pero en esta misma serie en los últimos 5 años no se ha tenido ningún deceso.

Para la libertad siento más corazones
que arenas en mi pecho: dan espumas mis venas,
y entro en los hospitales, y entro en los algodones
como en las azucenas.

Miguel Hernández.

5 CONCLUSIONES

El propósito de este trabajo ha sido mostrar la construcción histórica del conocimiento de la tetralogía de Fallot, en la cual podemos observar varias etapas. Los primeros reportes de la tetralogía de Fallot nos muestran cómo en un proceso paulatino la correlación entre los defectos cardiacos se fue estableciendo como la causa de la cianosis y la hipoxia, que habían intrigado a los galenos desde Hipócrates. Más adelante Etienne-Louis Fallot muestra de forma clara y meticulosa los cuatro componentes que dan nombre a la tetralogía de Fallot, estableciendo de manera contundente que no era una lesión única sino una tetralogía, causante del cuadro clínico de la fatiga, la cianosis, la hipoxia y las crisis.

Tras años de ardua y paciente labor, Maude Abbot en 1936, hace la primera clasificación veraz y sistemática de las malformaciones del corazón, dando orden y coherencia a lo que hasta el momento eran tan sólo corazones malformados, provenientes de autopsias, que se acumulaban en el museo de medicina de la Universidad de McGill estableciendo el modelo anatómico que más tarde serviría a Helen Taussig como base para idear un modelo anatómico-fisiológico en el que logró, a partir del uso del fluoroscopio y los rayos X, que apenas comenzaban a introducirse en la práctica médica, entender a profundidad la patología de la tetralogía de Fallot, para poder abordar una posible cura.

Taussig logró ver que al reducirse la permeabilidad del ducto arterioso el flujo sanguíneo extra que permitía una vida débil en los enfermos con tetralogía de Fallot se extinguía paulatinamente. Por lo que pensó que al igual que el Dr. Gross de Boston, había hecho el primer cierre de ducto arterioso de forma quirúrgica tal vez también podía hacerse un ducto artificialmente por medio de cirugía. Sin embargo, la idea era demasiado arriesgada, por lo que se requería de un cirujano con las habilidades necesarias y suficientemente atrevido para aceptar el reto. En este caso se trató del Dr. Alfred Blalock del mismo hospital Johns Hopkins quien, acompañado por su asistente afroamericano Vivien Thomas, aborda el problema. Juntos hicieron historia al lograr la primera corrección quirúrgica en los grandes vasos del corazón en la historia de la medicina, ideando un modelo de la tetralogía de Fallot en perros con sus principales síntomas: la cianosis y la polictemia; y luego realizaron la corrección paliativa mostrando al mundo que el corazón, también podía ser intervenido. Lo que llevó a que paulatinamente, otras malformaciones comenzaran a tratarse quirúrgicamente abriendo el campo de la cirugía cardíaca.

Aunado a esto, el proceso de la construcción del conocimiento de la tetralogía de Fallot, nos ha permitido mostrar rasgos que son parte intrínseca de la cirugía y que son fundamentales en la forma en la que se transfiere el conocimiento en la práctica quirúrgica, en primer lugar la relación mentor-aprendiz como se muestra en la relación de Alfred Blalock y de Vivien Thomas. Este ejemplo evidencia la relevancia de la relación mentor-aprendiz y por qué debería de fomentarse este tipo de relación de manera formal en la formación de los cirujanos hoy en día, aunque tomando en cuenta también los riesgos de este

tipo de modelo (la falta de crédito al trabajo del aprendiz o el bloqueo para realizar otras actividades, etc.); y también nos permiten dar cuenta del tipo de conocimiento que se puede transmitir de mentor a aprendiz, es decir todo aquel que tiene que ver con la práctica de las técnicas quirúrgicas en sí. Se trata de un conocimiento tácito que no es posible obtener únicamente a partir de libros o manuales de cirugía.

El segundo rasgo intrínseco de la cirugía es el desarrollo de nuevos instrumentos quirúrgicos a partir de su creación y adaptación con base en la práctica cotidiana de la cirugía. Estos rasgos han permitido a la cirugía tener una evolución constante en la que surgen continuamente innovaciones que la han convertido en una de las ramas de las ciencias, más productivas de nuestra era.

Este trabajo abre nuevas líneas de investigación para una futura profundización sobre temas como la relevancia del conocimiento tácito en diferentes áreas de la ciencia; el papel de los instrumentos, la relación mentor-aprendiz y las técnicas de visualización en la enseñanza de distintas disciplinas médicas; pues es evidente que en todas ellas en mayor o menor medida hay elementos de conocimiento tácito.

6 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abbott, M. E. (1939) Atlas of Congenital Cardiac Disease. Nueva York. Ed. American Heart Association.

Abbott, M. E. (1959) Autobiographical sketch. *McGill Medical Journal*, 28: 127-152.

Acierno, J. L. (1999) Etienne-Louis Fallot: Is It His Tetralogy? *Clin. Cardiol.* 22, 321-322.

Acierno, J. L. (1994) *The history of cardiology*, Reino Unido, Ed. Parthenon Publishing Group Ltd.

Adams, A. & Schlich, T. (2006) Design for Control: Surgery, Science, and Space at the Royal Victoria Hospital, Montreal, 1893-1956, *Medical History*, 50: 303-324.

Atienza, J., Blanco, R., y Iranzo, M. (1994) Ludwik Fleck y los olvidos de la sociología, *Revista Española de Investigaciones Sociológicas*, 67: 243-249.

Attie-Cury, F. (1959) Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica. *Gaceta Médica de México*, 142: 263-269.

Benjamin, J. (1998) Mentoring and the Art of Medicine, *Journal of Trauma-Injury Infection & Critical Care*, 45(5): 857-861.

Bernard, C. (2005 [1865]). *Introducción al estudio de la medicina experimental*. Barcelona, Ed. Crítica.

Blalock, A. y Taussig, H.B. (1945) The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J Am Med Assoc*, 128:189–192.

Boorstin, D. J. (1988) *Los descubridores*. México, D.F., Ed. Grijalbo.

Brogan, T.V. y Alfieris, G. M. (2003) Has the time come to rename the Blalock-Taussig shunt? *Pediatric Critical Care Medicine*, 4 (4): 450-453.

Bruce, A. N., Battista, A., Plankey, M. W., Johnson, L. B., & Marshall, M. B. (2015). Perceptions of gender-based discrimination during surgical training and practice. *Medical Education Online*, 20, 10.3402/meo.v20.25923. <http://doi.org/10.3402/meo.v20.25923>

Buendía, A., Camacho-Castro, A., Curi-Curi, (2013). Tetralogía de Fallot, En: F, Attie, J, Calderón-Colmenero, C, Zabal-Cerdeira, y A. Buendía-Hernández Eds. *Cardiología Pediátrica 2ª edición*. México, Ed. Panamericana, 211-221.

Calderón-Aguilar, C. (2015) *La transmisión del conocimiento en la cirugía: la relevancia de los soportes espacio-materiales, la relación mentor-aprendiz y el conocimiento tácito*. Donostia-San Sebastián, España: Tesis maestría, Universidad del País Vasco.

Calderón-Colmenero, J. (2013) Introducción, en F. Attie, J. Calderón-Colmenero, C. Zabal-Cerdeira, A. Buendía-Hernández Eds. *Cardiología Pediátrica* 2ª edición, México, Ed. Panamericana, 3-7.

Corvisart, J. N. (1855) *Essai sur les Maladies et les Lésions Organiques du Coeur et des gros vaisseaux par Corvisart. Nouvelle Méthode pour reconnaître les Maladies Internes de la Poitrine par la Percussion de cette cavité par Avenbrugger. Traduit du latin et comenté par Corvisart. Recherches sur la Phthisie Pulmonarie para Bayle suivi de ses Travaux et Mémoires*. Paris, Adolphe Delahyas Librairie.

Davis, N. S. (1903) *History of Medicine*, Chicago: Cleveland Press.

Dawes, M. & Lens, M. (2007) Knowledge transfer in surgery: skills, process and evaluation, *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 89: 749-753.

De Micheli A., Izaguirre, A. R. (2014) A saint in the history of Cardiology. *Archivos de Cardiología de México*, 84(1):47-50.

Estañol-Vidal, B. (1994) Introducción En: Harvey, W. (1628) *Del Movimiento del corazón y de la sangre de los animales*. Versión de José Joaquín Izquierdo. México: UNAM.

Evans, W.N. (2008) "Tetralogy of Fallot" and Étienne-Louis Arthur Fallot. *Pediatr Cardiol*, 29:637–640.

Evans, W.N. (2008) The relationship between Maude Abbott and Helen Taussig: connecting the historical dots. *Cardiol Young*, 18: 557–564.

Evans, W. N. y Béland, M.J. (2010) The paediatric cardiology Hall of Fame: Maude Elizabeth Abbott. *Cardiology in the Young*, 20, 124–132.

Fallot, E. (1888) Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Medicale*, 25: 77-93.

Ferencz, C. (2000) Maude E. Abbott: physician and scientist of international fame. *Canadian Journal of Cardiology*, 16: 889-892.

Fitzpatrick, R. et al (1990) *La enfermedad como experiencia*. Fondo de Cultura Económica, México.

Freedom, R. M., Lock, J., Bricker, J.T. (2000) Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery: 1950–2000. *Circulation*, 102: IV-58-IV-68.

Fleck, L. (1986 [1935]). *La génesis y el desarrollo de un hecho científico*, Madrid, Alianza Editorial.

Galison, P. (2009). "Focus: Changing Directions in History and Philosophy of Science", *Isis* 99, 111-124.

García, L. (2015). *Fístula sistémico pulmonar en pacientes con tetralogía de Fallot*. México: UNAM, Facultad de Medicina. Tesis de grado en especialidad de cardiología pediátrica.

Gross, R. E. y Hubbard, J.:(1983) Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case. *J. Am Med Assoc*, 112:729 –731.

Gott, L. V. (1990) C. Walton Lillehei and Total Correction of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*; 49: 328-332.

Izquierdo, J. J. (1994[1936]) Introducción Histórico-Crítica de los antecedentes, los orígenes y la importancia de la obra de Harvey En: Harvey, W. (1628) *Del Movimiento del corazón y de la sangre de los animales*. Versión de José Joaquín Izquierdo. México. UNAM.

Jacobs, L. M. y J.: Jacobs (2008) The early history of surgery for patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*, 18(Suppl. 3):8-11.

Kelen, S. (2000) Maude Abbott: a biography. *Canadian Journal of Cardiology*, 16: 893-898.

Knorr-Cetina, K. (2005) *La fabricación del conocimiento. Un ensayo sobre el carácter constructivista y contextual de la ciencia*. Buenos Aires. Ed. Universidad Nacional de Quilmes.

Malpighi, M. (1929 [1661]) Malpighi's "De Pulmonibus" by James Young. *Proceedings of the Royal Society of Medicine*. London, 1-11.

Mitchell, S.C., Korones, S. B., Berrendees, H. W. (1971) Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation*, 43:323.

McCabe, K. (1989) Like Something the Lord Made, *The Washingtonian*. 109-111.

McGehee, H. A. (1976) *Adventures in Medical Research*, Johns Hopkins University Press, 1976.

Neil C.A. y Clark, E.B. Tetralogy of Fallot. The first 300 years. *Texas Heart Institute Journal* 1994; 21(4): 272-279.

Olley, M.:, F. Coceani, E. Bodach (1976) *Circulation*, 53 (4): 728-731.

Picichè, M. (2013) The History of Surgical Research en M. Picichè (2013) Dawn and Evolution of Cardiac Procedures, *Research Avenues in Cardiac Surgery and Interventional Cardiology*, Roma, Springer-Verlag. 11-17.

Pololi, L., Knight, S. (2005) Mentoring Faculty in Academic Medicine, *Journal of General Internal Medicine*, 20: 866-870.

Porter, R. (1999) *The Greatest Benefit to Mankind: A Medical History of Humanity*, Nueva York, W.W. Norton & Company.

Quijano-Pitman, F. (1996) *La cirugía cardiaca en México*, México, UNAM.

Romero, R.R. (2011) Marcello Malpighi (1628-1694), founder of microanatomy. *Int. J. Morphol.*, 29(2): 399-402.

Rossiter, M. W. (1998) *Women Scientists in America. Volume 2. Before Affirmative Action 1940-1972*. The John Hopkins University Press. 1998.

Sakula, A. (1981) Joseph Skoda 1805-81: a centenary tribute to a pioneer of thoracic medicine, *Thorax*, 36: 404-411.

Sarkar, M., D. M. Mahesh, I. Madabhavi (2012) Digital clubbing, *Lung India* Vol. 24 (4): 354-361.

Schlich, T. (2006) Surgery, Science and Modernity: Operating Rooms and Laboratories as Spaces of Control, *Hist. Sci*, XLV: 231- 256.

Taussig, H.B. (1985) *Congenital Malformations of the Heart. Vols. 1 and 2*. Cambridge, Mass: Harvard University Press; 1960:1049.

Thomas, V. (1998 [1985]) *Partners of the Heart Vivien Thomas and His Work with Alfred Blalock*, Filadelfia, University of Pennsylvania Press.

Trujeque-Ruíz, L., Calderón, J., Cervantes, J., García-Montes J.A., Patiño, E., Benita, A. et al. (2016) Corrección total de tetralogía de Fallot. *Archivos de Cardiología de México*. (En prensa).

Viesca-Treviño, C. y Calderón-Aguilar, C. (2015) La Cardiología Pediátrica tomó su lugar. En: C. Viesca-Treviño (2015) *La Academia Nacional de Medicina: 150 años de sucesos médicos*, México Ed. CONACYTI-Menarini, 273-275.

Vricella A. L., Jacobs, M. L., Cameron, D. E. (2013) The birth of a new era: the introduction of the systemic-to-pulmonary artery shunt for the treatment of cyanotic congenital heart disease. *Cardiology in the Young*, 23, 852-857.

Wangensteen, O. H & Wangensteen, S. D. (1975) The surgical amphitheater, history of its origins, functions, and fate, *Surgery*. 77: 403-418.

Webster III, J. A., Edmiston, T.B., Rodning, Ch.B. (2002) Ensuring Excellence and Competence in Surgery: The Imperative of Mentorship from Historical and Philosophical Perspectives, *Current Surgery*, 59(5): 479-484.

Williams J. A., Ashuman, K. B., Bradfor, J. K., Nwakanma, U. L., Nishant, D.: Akhil, K. S., Diane, E. A., Vincent, L. G. Luca, A. V., Baumgartener, W. A. y Cameron, D. E. (2007) Two Thousand Blalock-Taussig Shunts: A Six-Decade Experience. *Ann Thorac Surg*, 84:2070-5.

Young, P., B. C. Finn, J. E. Bruetman, J. D. C. Emery, A. Buzzi (2012) William Osler: el hombre y sus descripciones, *Revista médica de Chile*, 140: 1218-1227.

Yount, L. (2012) *Alfred Blalock, Helen Taussig & Vivien Thomas Mending Children's Hearts*, New York, Chelsea House.