

Guía para futuros padres

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

y otros defectos cardíacos de ventrículo único



Boston Children's Programa de Cardiología Fetal y el Centro de Cuidado Fetal Avanzado



**Boston
Children's
Hospital**

Benderson Family
Heart Center



Melissa, preparándose para su experiencia futura

GUÍA PARA FUTUROS PADRES

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

y otros defectos cardíacos de ventrículo único

Terra Lafranchi, MSN, RN, NP-C

Patricia O'Brien, MSN, RN, CPNP-AC, Michelle Steltzer, MSN, RN, CPNP-AC/PC,

Terry Saia, DNP, APRN, CPNP, Catherine K. Allan, MD, Kimberly H. Barbas, BSN, RN, IBCLC,

Elizabeth D. Blume, MD, Nancy Braudis, RN, MS, CPNP, Roger Breitbart, MD,

David W. Brown, MD, Samantha Butler, PhD, Sitaram Emani, MD, Kevin Friedman, MD,

Jenifer Lightdale, MD, Audrey Marshall, MD, Donna Morash, RN, Diego Porras, MD,

Rahul Rathod, MD, Amy E. Roberts, MD, Michael N. Singh, MD,

Laurie Oliver Taylor, LICSW, Wayne Tworetzky, MD

Esta guía está dedicada a las increíbles familias que han trabajado con nosotros, por todo lo que nos han enseñado a lo largo de sus experiencias únicas y por permitirnos compartir este conocimiento con otros. Quiero agradecer a m&m por compartir el amor y el tiempo para que el sueño de este libro se hiciera realidad. ~T. L.

Estimados padres:

Gracias a los enormes progresos en cuidado prenatal y diagnóstico por imágenes ahora podemos detectar muchos problemas del corazón durante el embarazo. Las familias que se enteran de un diagnóstico de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) o de otros defectos cardíacos relacionados con un ventrículo único se sienten muy abrumadas. En Boston Children's Hospital tenemos muchos años de experiencia en el cuidado de niños con estos problemas cardíacos y de trabajo junto a los padres y otros miembros de la familia desde 1983, cuando el doctor William Norwood y el equipo de cardiología del hospital realizaron la primera cirugía para el SCIH.

Esta guía está destinada a preparar mejor a las familias para cuidar a un niño con ventrículo único y a orientarlas en su camino. Diez familias y muchos profesionales de la salud colaborado en la elaboración de esta guía. Sabemos que cada niño es diferente, y cada experiencia tendrá sus propias dificultades y celebraciones. Más allá de su trayectoria individual, su equipo estará a su lado a cada paso del camino.

Esperamos que esta guía sea un recurso para consultar y compartir con otros, que dé lugar a futuras visitas a cardiología fetal y la tenga con usted en todo momento durante la primera estadía de su bebé en el hospital.

En nombre de todo el personal del Centro de Cuidado Fetal Avanzado y del Programa de Cardiología Fetal,

Terra Lafranchi, MSN, RN, NP-C
Coordinadora de Cardiología Fetal

Wayne Tworetzky, MD
Director de Cardiología Fetal

"Lamentablemente, nadie está preparado para tener un bebé enfermo. El día en que nos enteramos de los problemas del corazón de Sam, nuestro mundo dio un vuelco. Empezaron a aparecer todas esas preocupaciones fastidiosas, preguntas interminables y dudas. Es necesario intentar constantemente volver a centrarse en lo positivo, y encontrar la más pequeña de las bendiciones en cada desafío que nos plantea la enfermedad del corazón. Sam ahora tiene cinco años y han pasado tres años desde el procedimiento de Fontan. En general, está maravillosamente bien. Esto no ha ocurrido sin dificultades, pero verlo prosperar y vivir la vida que alguna vez no creí posible hace que valga la pena cada minuto, incluso en los momentos más desalentadores. Sam es el niño más valiente con el corazón más grande, su amor a la vida me sirve de ejemplo." Padre de Sam

Sólo con fines informativos - no es consejo médico

La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único se ofrece sólo con fines informativos y no pretende reemplazar una opinión médica independiente o el consejo de un médico calificado. La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único no pretende dar consejo médico o proveer servicios clínicos a los pacientes, verificar o aprobar credenciales o información médica o hacer referidos médicos. La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único no ofrece consejo médico o profesional y no recomienda ningún dispositivo o servicio médico en particular incluyendo recomendaciones o endosos que se encuentren en Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único. Los usuarios que opten por usar información o recomendaciones presentadas en Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único lo hacen bajo su propia responsabilidad y no deben confiar en esa información como consejo médico profesional o usarla para reemplazar cualquier relación con sus médicos u otros profesionales de salud calificados.

Photography credits:
Spector Photography: págs. 1, 2, 14, 59

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	7
EL PARTO Y EL PERÍODO ANTES DE LA CIRUGÍA	8
¿Dónde será el parto?	8
¿El parto tendrá que ser por cesárea?	8
¿Tendré un parto planificado?.....	8
¿Qué ocurrirá en el parto?	8
¿Cuándo será la primera cirugía?	10
¿Quién hará la primera cirugía de corazón de mi bebé?	10
¿Puedo donar sangre para la cirugía de mi bebé?.....	11
¿Se le puede hacer la circuncisión a mi bebé en el momento de la cirugía?.....	11
¿Puedo bautizar a mi bebé antes de la cirugía?	11
EL CORAZÓN NORMAL	12
SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO (SCIH)	13
OTROS DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO	16
Defectos de ventrículo izquierdo hipoplásico (o ventrículo derecho único)	16
Defectos de ventrículo derecho hipoplásico (o ventrículo izquierdo único)	17
¿A qué se deben los defectos cardíacos de ventrículo único?	18
TRATAMIENTOS PARA LOS DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO	19
TIPOS DE OPERACIONES DE LA PRIMERA ETAPA PARA DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO	20
ETAPA 1. Operación de Norwood con derivación de Blalock-Taussig (derivación de BT) modificada.....	20
ETAPA 1. Operación de Norwood con modificación de Sano.....	21
Procedimiento híbrido.....	22
Derivación de Blalock-Taussig modificada (Derivación de BT)	23
Banda en la arteria pulmonar (banda AP)	23
Colocación de una endoprótesis (stent) en el conducto arterioso persistente (CAP)	24
OPERACIÓN DE LA SEGUNDA ETAPA PARA DEFECTOS DE VENTRÍCULO ÚNICO: DERIVACIÓN DE GLENN BIDIRECCIONAL	26
TERCERA ETAPA DE LA CIRUGÍA PARA DEFECTOS DE VENTRÍCULO ÚNICO: PROCEDIMIENTO DE FONTAN	28
PREPARACIÓN PARA LLEVAR AL BEBÉ A CASA DESPUÉS DE LA PRIMERA CIRUGÍA	31
¿Qué objetivos tendrá que cumplir mi bebé antes de irse del hospital?	31
¿Qué es el programa de seguimiento en el hogar?	32
Plan de acción para volver a casa	33

CRECIMIENTO Y NUTRICIÓN	34
¿Puedo amamantar a mi bebé?	34
¿Cuáles son los beneficios de la leche materna?	34
¿Mi bebé tendrá problemas con la alimentación y el crecimiento?	34
¿Cuáles son los posibles problemas de alimentación y crecimiento?	35
Experiencias de otros padres	36
Consejos sobre la alimentación	39
PROBLEMAS DEL NEURODESARROLLO	40
¿Mi bebé tendrá problemas de desarrollo y aprendizaje?	40
¿Qué es el Programa de Neurodesarrollo de Cardiología?	41
PRONÓSTICO A LARGO PLAZO	42
¿Cuál es el pronóstico a largo plazo de mi niño?	42
¿Puede mi niño hacer deportes y ejercicios?	44
¿Mi niño necesitará un trasplante de corazón?	45
¿Qué consejos debería seguir para mantener sano el corazón de mi niño mientras crece?	46
¿Cuál es el riesgo de tener otro hijo con SCIH?	47
Para esta paciente cardíaca, “uno cosecha lo que siembra”	48
APOYO Y RECURSOS	49
¿Cómo afrontar el diagnóstico?	49
¿Qué les digo a mis otros hijos?	50
¿Dónde puedo encontrar más información y apoyo?	51
QUÉ LLEVAR AL HOSPITAL PARA LA PRIMERA OPERACIÓN DEL BEBÉ: RECOMENDACIONES DE UNA MADRE.....	52
CONSEJOS PARA PROMOVER DESARROLLO INFANTIL EN EL HOSPITAL.....	54
LISTA DE CUIDADOS DE CARDIOLOGÍA FETAL	56
NOTAS.....	57

INTRODUCCIÓN

Su primera visita al Centro de Cuidado Fetal Avanzado y al Programa de Cardiología Fetal

En su primera visita al Centro de Cuidado Fetal Avanzado (AFCC, por sus siglas en inglés) y al Programa de Cardiología Fetal de Boston Children's Hospital se hará un ecocardiograma fetal. Este estudio no duele, no es invasivo y no afectará a su bebé. Es una ecografía que obtiene imágenes claras y detalladas de corazón de su bebé y dura aproximadamente una hora.

Luego se reunirá con un cardiólogo pediátrico (un médico con formación especializada en el cuidado de niños con defectos cardíacos) y una enfermera especializada (con formación avanzada) en cardiología fetal. Ellos le explicarán cómo es y cómo funciona el corazón normal y luego, el problema cardíaco de su bebé. Nuestro equipo le explicará las opciones de tratamiento médico y quirúrgico, y los resultados esperados a corto y a largo plazo de las intervenciones.

Aprender sobre el problema del corazón de su bebé es un proceso constante que continuará después de la primera visita. Estaremos disponibles para todas las preguntas que usted y su familia tengan después de la primera cita. Por lo general, tendrán otra cita con nuestro equipo para hacer otro ecocardiograma y una sesión de asesoramiento antes del parto.



Natalie, embarazada de Mila, una niña con ventrículo derecho hipoplásico

EL PARTO Y EL PERÍODO ANTES DE LA CIRUGÍA

¿Dónde será el parto?

Si durante el embarazo se descubre que su bebé tiene un ventrículo único, usted deberá continuar su atención con un obstetra especializado en casos de alto riesgo (médico de medicina materno-fetal [MFM]) debido al problema cardíaco del bebé.

El bebé recién nacido necesitará atención especializada en la Unidad de Cuidado Intensivo Cardíaco (*Cardiac Intensive Care Unit, CICU*) de Boston Children's Hospital. Le recomendamos planificar el parto en un hospital obstétrico cerca de Boston Children's, para facilitar el traslado de su bebé sin problemas ni demoras a nuestra CICU.

¿El parto tendrá que ser por cesárea?

En la mayoría de los casos, el parto de un bebé con defectos cardíacos de ventrículo único puede ser por vía vaginal. Sin embargo, usted y su obstetra especializado en casos de alto riesgo decidirán la mejor modalidad de parto.

¿Tendré un parto planificado?

El parto planificado (inducción del trabajo de parto) puede tener lugar alrededor de la semana 39 del embarazo. Si vive lejos, le sugerimos que se traslade a Boston

alrededor de la semana 36 a 37 del embarazo. Usted y su obstetra especializado en embarazos de alto riesgo planificarán el parto, teniendo en cuenta su estado de salud y sus necesidades familiares.

Nos mantendremos en contacto con su obstetra para conocer el plan para el parto y nuestro equipo estará preparado para cuidar a su bebé independientemente del día de la semana o a la hora del día en que nazca.

¿Qué ocurrirá en el parto?

1. Cuidado en la NICU

El equipo de la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal (NICU, por sus siglas en inglés) estará en el parto para ayudar a estabilizar al bebé. Por lo general, los bebés con diagnóstico prenatal de SCIH se encuentran estables y tienen buen aspecto al nacer. Si su bebé está estable, podrá sostenerlo y besarlo durante unos minutos antes de que lo lleven a la NICU. Es posible que al bebé le den un medicamento llamado prostaglandina (PGE1) por vía intravenosa (IV) para evitar el cierre del conducto arterioso y mantenerlo estable antes de la cirugía.

El bebé será trasladado enseguida a la CICU



El primer beso de Erin a su bebé Kane en la sala de parto



Caitlyn recibe a su bebé Genevieve después de un parto por cesárea

de Boston Children's. Planificaremos una visita a nuestra CICU con usted antes del parto. Podrá visitar su bebé en cuanto su equipo de obstetricia lo autorice (si todo va bien, será después de unas horas). Su pareja puede quedarse con usted o acompañar al bebé en la NICU o a la CICU.

Si el bebé está bien puede quedarse uno o dos días en la NICU del hospital donde fue el parto. Mientras el bebé esté en la NICU nuestro equipo de cardiología lo vigilará atentamente.

2. Cuidado en la CICU

Cuando su bebé llegue a la Unidad de Cuidado Intensivo Cardíaco (CICU), un equipo de médicos y enfermeras supervisará los cuidados que reciba y confirmará el diagnóstico cardíaco con un ecocardiograma. Su bebé podría necesitar otras pruebas y procedimientos de diagnóstico, como un cateterismo cardíaco o una resonancia magnética (RM), antes de la cirugía.

Los médicos de la CICU serán los principales encargados de cuidar a su bebé mientras esté en la CICU, y trabajarán en estrecha colaboración con el cardiólogo y el cirujano de su bebé para decidir si se necesitan más pruebas y para planear el momento de la cirugía.



3. Cómo interactuar con su bebé antes de la cirugía

Mientras se planifica la cirugía de su bebé, usted podrá visitarlo en cualquier momento. Aunque el bebé estará conectado a un monitor cardíaco y puede tener un tubo de respiración, usted podrá sostenerlo y acariciarlo en la medida de lo posible antes de la cirugía.

Si el bebé se encuentra estable, y el equipo considera que es seguro, podría empezar a alimentarse antes de la cirugía. Algunos bebés no pueden alimentarse por la boca antes de la cirugía debido al riesgo de sufrir lesiones intestinales antes de la primera operación. En estos casos la alimentación se da por una vía IV.

Usted puede extraerse leche, que se almacenará hasta que el bebé pueda empezar a alimentarse. Pregunte al equipo de cardiología y a la consejera de lactancia si puede tener contacto de "piel con piel" y amamantar al bebé antes de la cirugía.

4. Casos especiales

Algunos bebés necesitan un procedimiento en el laboratorio de cateterismo para abrir el tabique interauricular (la pared de tejido entre las aurículas derecha e izquierda).



Amber, acariciando y abrazado a su bebé Addie antes de la operación de la etapa 1

Si el bebé se descompensa en el momento del parto o poco después, necesitará apoyo vital. Se le conectará a una máquina de derivación cardiopulmonar (también conocida como oxigenación por membrana extracorpórea o ECMO) que hace circular sangre rica en oxígeno por todo el cuerpo. Este tratamiento está disponible de inmediato en la CICU para cualquier bebé antes o después de la cirugía.

La mayoría de los bebés con ventrículo único no necesitan ningún procedimiento adicional antes de la cirugía.

¿Cuándo será la primera cirugía?

Lo más probable es que sea dentro de la primera semana de vida del bebé, a menudo en los primeros días. El cardiocirujano, el cardiólogo, el médico de cuidados intensivos cardíacos y otros miembros del equipo de atención de su bebé le explicarán el plan de cirugía en detalle.

¿Quién hará la primera cirugía de corazón de mi bebé?

En nuestro programa siempre disponemos de un cardiocirujano neonatal especializado en el tratamiento de recién nacidos con enfermedades cardíacas complejas.

Cada semana, a uno de los cirujanos se le asigna un horario más flexible para que pueda operar a recién nacidos de pocos días de vida.

Usted se reunirá con el cardiocirujano del bebé y podrá hacerle preguntas poco después del parto y antes de la operación.

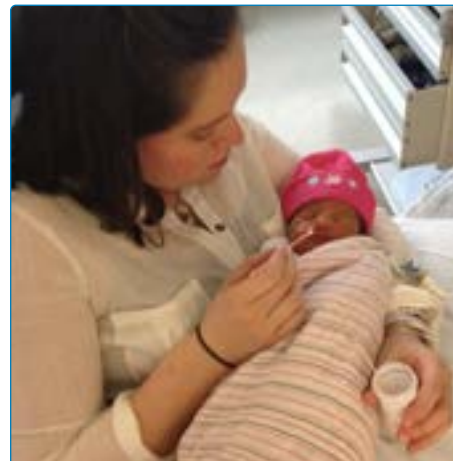
¿Puedo donar sangre para la cirugía de mi bebé?

La mayoría de tratamientos de la primera etapa necesitan transfusión de sangre. En BCH, las transfusiones se hacen con sangre recogida principalmente en nuestro centro de donación de sangre, al que acuden generosos donantes voluntarios

"Conectaron a Mila a la ECMO cinco días después de nacer porque empeoró inesperadamente. Estuvo conectada dos días. Fue terrible, espantoso, mortificante, demasiado para comprender. Lo que nos ayudó fue el personal. El personal de Boston Children's siempre brinda ayuda. Un especialista en ECMO estaba con Mila todo el día, siempre estuvo su lado ¡y eso fue MUY reconfortante! Es difícil ver a su hijo en ese estado, azulado, hinchado, con un millón de agujas, vías IV, la cantidad de medicamentos que introducen en este pequeño cuerpo...es muy duro de ver Y es muy difícil darse cuenta que uno lo está viviendo. Este bebé le enseñará más en sólo una semana de vida que todos sus años combinados." Padre de Mila



Mila, apretando el dedo de su padre antes de la operación de la primera etapa



Caitlyn, dándole a su bebé Genevieve calostro bombeado antes de la operación de la primera etapa

sanos de la población general, muchos de los cuales han sido donante durante años. Cada vez que donan, pasan por una evaluación minuciosa, responden muchas preguntas sobre sus antecedentes médicos, exposición a enfermedades y sus comportamientos. Además, se hace un análisis riguroso de la sangre para detectar una amplia variedad de enfermedades infecciosas. Nuestros productos están altamente regulados; las agencias federales y nacionales inspeccionan periódicamente nuestro banco de sangre y confiamos en que ofrecemos los productos más seguros disponibles a nuestros pacientes.

Sin embargo, algunas familias creen que sería aún más seguro si su ser querido recibe sangre donada por la familia o por alguien conocido de la familia. Este enfoque ("donación dirigida") fue popular cuando las pruebas de la sangre donada eran menos rigurosas y antes de que se comprobara que la donación dirigida no ofrecía ninguna ventaja frente a la "donación voluntaria" tradicional. Dado que nuestro objetivo es proporcionar la sangre más segura disponible a nuestros pacientes, en Boston Children's no se aceptan donaciones dirigidas. Si desea obtener más información, puede llamar al centro de donantes de sangre al 617-355-6677 o visitar la página web halfpints.childrenshospital.org

¿Se le puede hacer la circuncisión a mi bebé en el momento de la cirugía?

Muchos padres se preguntan si su hijo puede ser circuncidado durante la primera cirugía o durante otros procedimientos cardíacos (p. ej., cateterismo). La circuncisión no se hace junto con una cirugía cardíaca debido a los riesgos de infección y sangrado. Pasados los primeros días de vida, la circuncisión se convierte en un procedimiento quirúrgico menor realizado por un urólogo, y se da algún tipo de anestesia. Los cirujanos sugieren realizarla como cirugía ambulatoria entre los 6 y los 12 meses de edad. Como regla general, esperamos hasta después de la segunda cirugía para que la circulación del bebé se estabilice. Cuando el bebé esté en el hospital para la segunda cirugía, usted puede pedir una consulta con urología para planificar la circuncisión.

¿Puedo bautizar a mi bebé antes de la cirugía?

Después del nacimiento puede pedir que bauticen a su bebé. En el hospital hay capellanes de todas las religiones que pueden brindar apoyo a los padres. También hay una capilla, se puede asistir a servicios o a pasar un tiempo en silencio. Si necesita más información, llame al 617-355-6664.



Bill, sosteniendo con orgullo a su bebé Lucas antes de la operación de la primera etapa

EL CORAZÓN NORMAL

El corazón es una bomba asombrosa. Su trabajo es bombear sangre a todo el cuerpo para llevar oxígeno y nutrientes a todas las células y órganos.

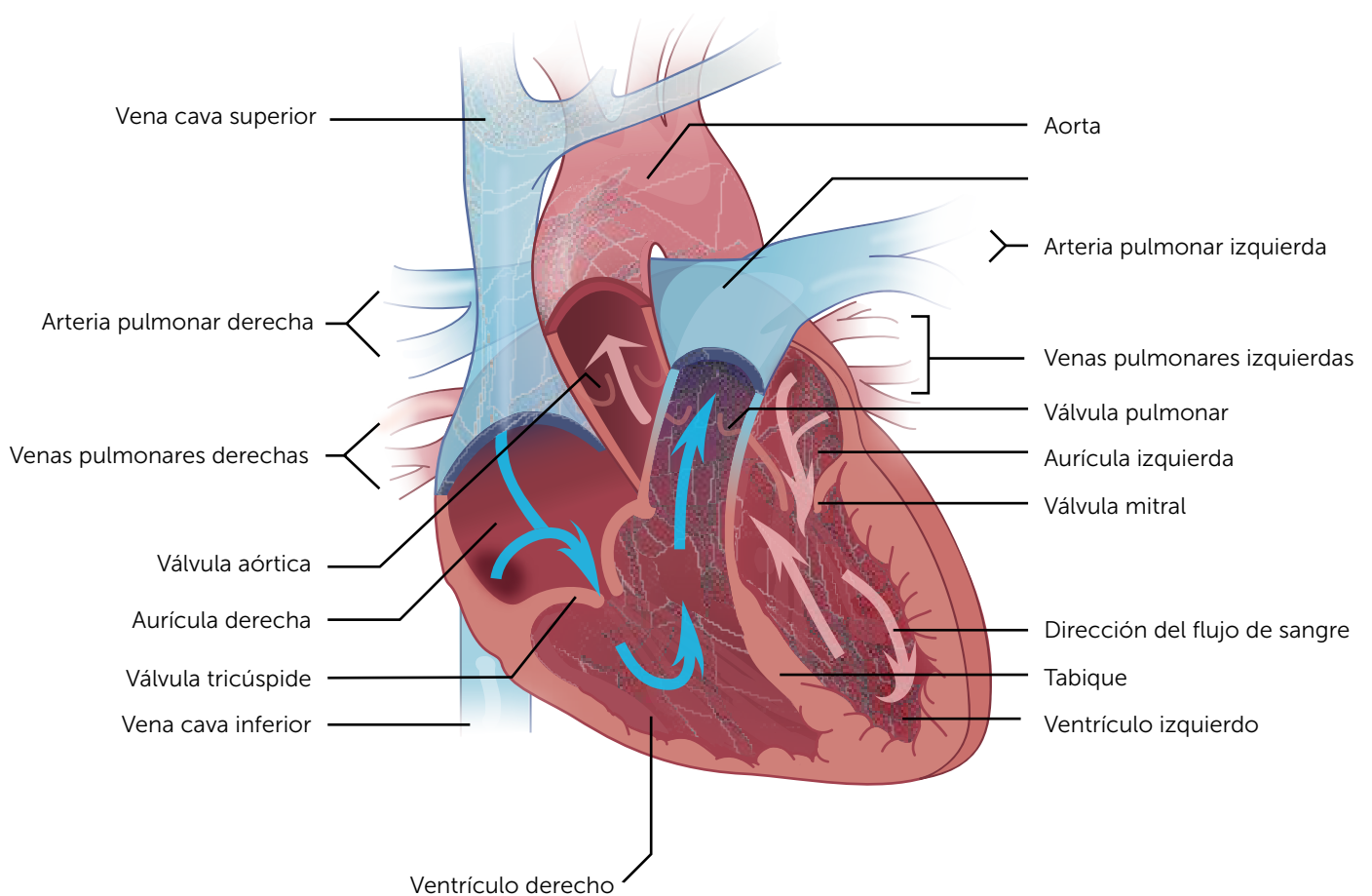
Durante el cuidado de su bebé, usted puede escuchar y leer mucho sobre la sangre "roja" (rica en oxígeno u oxigenada) y la sangre "azul" (pobre en oxígeno o desoxigenada). Estos términos no describen el color real de la sangre (toda la sangre se ve roja cuando sale del cuerpo), pero pueden ayudarle a imaginar la diferencia entre la sangre cargada de oxígeno y la que tiene poco oxígeno. El corazón y los pulmones envían sangre "roja" al cuerpo.

Después de que el cuerpo toma el oxígeno que necesita de la sangre, la sangre desoxigenada (azul) regresa al corazón. Entra a la aurícula derecha (cámara superior

derecha), atraviesa la válvula tricúspide (que regula el flujo de sangre como una puerta), pasa al ventrículo derecho (cámara inferior derecha de bombeo, a veces llamada "bomba pulmonar") y es bombeada a través de la válvula pulmonar y la arteria pulmonar (la gran arteria que lleva sangre del corazón a los pulmones) hacia los pulmones para captar oxígeno.

La sangre oxigenada (roja) sale de los pulmones por las venas pulmonares. Entra en la aurícula izquierda (cámara superior izquierda), atraviesa la válvula mitral (que regula el flujo de sangre como una puerta), pasa al ventrículo izquierdo (cámara inferior izquierda de bombeo, a veces llamada "bomba corporal") y es bombeada al cuerpo a través de la válvula aórtica y la aorta (la gran arteria que lleva sangre del corazón al cuerpo).

El corazón normal



SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO (SCIH)

En un corazón normal, hay dos cámaras de bombeo: el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho (a veces llamado bomba pulmonar) bombea sangre azul a los pulmones para captar oxígeno. El ventrículo izquierdo (a veces llamado bomba corporal) bombea sangre roja oxigenada al cuerpo. Si durante la vida fetal las estructuras del lado izquierdo del corazón son demasiado pequeñas, fluye menos sangre al ventrículo izquierdo y esto impide su desarrollo normal. El corazón entonces tendrá una sola cámara de bombeo: el ventrículo derecho. Las estructuras del lado izquierdo del corazón que pueden ser muy pequeñas o hipoplásicas (en distintos grados) son:

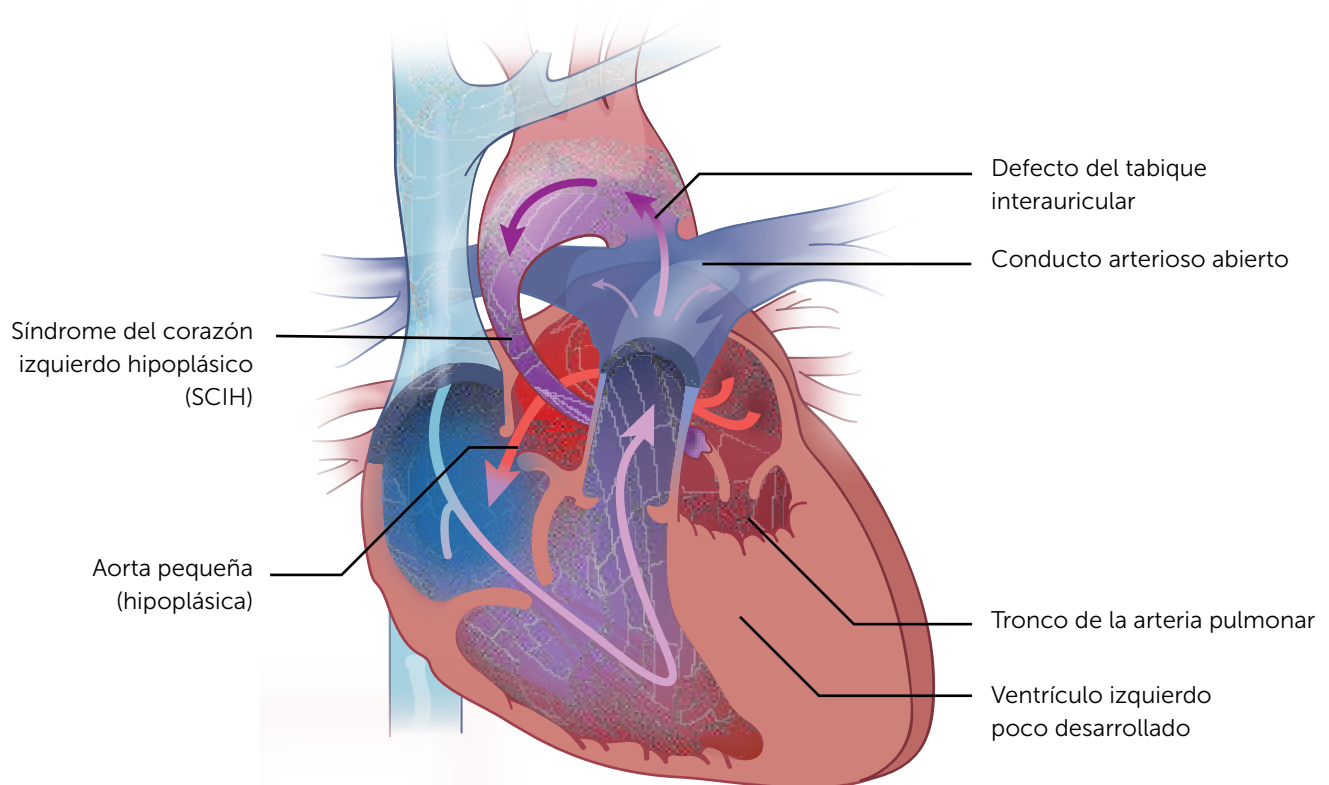
- » la válvula mitral que regula el flujo de sangre entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo

- » el ventrículo izquierdo que bombea sangre roja desde el corazón al cuerpo
- » la válvula aórtica que regula el flujo de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta
- » la aorta, que es la arteria grande que lleva sangre roja desde el corazón al cuerpo

Esta malformación puede estar acompañada por otros defectos cardíacos. Puede haber anomalías en otros órganos que tal vez los médicos no puedan ver antes del nacimiento del bebé.

A pesar de la gravedad de esta malformación, un feto o un recién nacido con SCIH puede sobrevivir gracias a dos conexiones que desvían la sangre fuera del lado izquierdo del corazón poco desarrollado.

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH)



Conducto arterioso persistente (CAP)

El conducto arterioso es un vaso sanguíneo que conecta las dos arterias más grandes del corazón (la aorta y la arteria pulmonar). Normalmente permanece abierto hasta poco después del nacimiento. Como en el SCIH permanece abierto, la sangre pasa del ventrículo derecho al cuerpo, lo cual permite que circule algo de sangre oxigenada.

Foramen oval persistente (FOP)

El foramen oval es una apertura pequeña entre las aurículas derecha e izquierda que normalmente está presente durante la vida intrauterina. Normalmente se cierra poco después del nacimiento, pero cuando un bebé tiene SCIH, es importante que permanezca abierto (permeable) para que la sangre que vuelve de los pulmones pase de la aurícula izquierda a la derecha y sea bombeada al cuerpo a través del ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

A la mayoría de los bebés se les da un medicamento llamado prostaglandina (PGE1) que mantiene el conducto arterioso abierto. Esto es esencial porque si el CAP se cierra, el cuerpo no tendrá un suministro de sangre suficiente y el bebé puede ponerse muy enfermo. La PGE1 se administra por medio de una infusión continua por vía intravenosa (IV), comenzando en el momento del nacimiento. Con frecuencia esta infusión se mantiene hasta la primera cirugía o procedimiento.

Tratamiento del SCIH

No es posible curar el SCIH. Sin embargo, los adelantos médicos han mejorado el pronóstico de los bebés que nacen con SCIH. Las opciones de tratamiento son: procedimientos quirúrgicos por etapas; trasplante de corazón y medidas de paliativas sin cirugía del corazón. Las únicas dos opciones que permiten la supervivencia a largo plazo son la cirugía en la primera semana de vida o el trasplante de corazón.

En la mayoría de los casos, se prefiere la cirugía temprana al trasplante, ya que en este caso la espera puede ser muy larga debido a la escasez de corazones donados de lactantes. Lamentablemente, algunos bebés no sobreviven la espera. Además, los resultados de la primera cirugía han mejorado notablemente desde que el Dr. Norwood realizó la primera operación a principios de la década de los 80. Ahora, la expectativa es que muchos niños con SCIH asistan a la escuela, participen en muchas actividades normales de la niñez y lleguen a la edad adulta.

El grupo de lactantes tratados con éxito en la década de los 80 está llegando ahora a la edad adulta. Nuestro equipo le explicará las opciones concretas de tratamiento para el problema cardíaco específico de su bebé.



Bebé Elliot Grace, recuperándose de la operación de la primera etapa

"Tomamos esta foto tres meses después de la cirugía de Fontan de Addie. Fue aquel día en la playa que Tyler y yo nos dimos cuenta de que todo estaba bien. Addie corría y se reía y sólo... estaba bien ... explotaba de alegría. No había indicios de la cirugía ni dificultades. Nadie en esa playa habría sabido todo lo que habíamos vivido como familia. Ella estaba tan feliz y tan activa, divirtiéndose y dando patadas en las piscinas de marea. Tyler y yo no nos dijimos ni una palabra. Sólo la mirábamos maravillados. Tyler tomó una fotografía tras otra y yo empecé a lagrimear. Finalmente, desviamos nuestra atención de ella sólo el tiempo suficiente para reconocer que de repente, de alguna manera, todo parecía diferente. Tenemos la fotografía colgada en el vestíbulo. No puedo mirarla sin pensar en lo afortunados que somos y cómo en ese día, por primera vez en dos años, dejé escapar un largo suspiro de alivio."

Padre de Addie



Addie, en la playa después de la operación de Fontan

OTROS DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO

El término “defecto cardíaco de ventrículo único” describe varias malformaciones cardíacas congénitas muy diferentes que comparten el mismo problema fundamental: un ventrículo que no creció normalmente y no puede bombear la sangre adecuadamente. El ventrículo hipoplásico puede ser el derecho (destinado a bombear sangre a los pulmones) o el izquierdo (destinado a bombear sangre al cuerpo). También puede haber anomalías en otros órganos que los médicos pueden o no ver antes de que nazca el bebé.

A continuación se presenta una lista de defectos cardíacos de ventrículo único y una breve definición de cada uno. La lista se divide en dos categorías: 1) ventrículo izquierdo hipoplásico (o ventrículo derecho único) y 2) ventrículo derecho hipoplásico (o ventrículo izquierdo único).

Su bebé puede tener uno de los defectos cardíacos de ventrículo único que se enumeran a continuación o una variación o combinación de diferentes defectos cardíacos. El cardiólogo le explicará con todo detalle el tipo exacto de defecto cardíaco de ventrículo único de su bebé, el pronóstico y las opciones de tratamiento.

Defectos de ventrículo izquierdo hipoplásico (o ventrículo derecho único)

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) (ver la sección anterior, pág. 13)

Atresia de la válvula mitral (AM)

- » En un corazón normal, hay una válvula mitral entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. Esta válvula actúa como una puerta que regula el flujo de sangre entre las dos cámaras.

- » En este defecto, la válvula mitral no se desarrolló correctamente y la sangre no puede fluir desde la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo, lo que impide su desarrollo normal. El ventrículo izquierdo queda demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre al cuerpo. Esta malformación se puede combinar con otros defectos cardíacos.

Doble salida del ventrículo derecho (DSVD) y ventrículo izquierdo hipoplásico

- » En el corazón normal, la arteria pulmonar sale del ventrículo derecho y lleva sangre a los pulmones para captar oxígeno, mientras que la aorta sale del ventrículo izquierdo.
- » En esta malformación, tanto la arteria pulmonar como la aorta salen del ventrículo derecho. Esto detiene el crecimiento normal del ventrículo izquierdo en algunos bebés. El ventrículo izquierdo queda demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre al cuerpo. Esta malformación se puede combinar con otros defectos cardíacos.

Ventrículo derecho de doble entrada

- » En el corazón normal la aurícula derecha está conectada al ventrículo derecho y la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo.
- » En este defecto, ambas aurículas se comunican con el ventrículo derecho a través de las válvulas tricúspide y mitral. En algunos casos, esto impide el desarrollo normal del ventrículo izquierdo. El ventrículo izquierdo queda demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre al cuerpo. Esta malformación a veces se combina con otros defectos cardíacos.

Canal auriculoventricular (AV) desbalanceado con predominio derecho

- » El corazón normal tiene un tabique que lo divide en el lado derecho y el izquierdo.
- » En esta malformación hay un orificio en el tabique en el centro del corazón, donde las cámaras superiores (aurículas) se conectan con las inferiores (ventrículos). En lugar de dos válvulas (tricúspide y mitral) que separan las aurículas de los ventrículos, hay una sola válvula auriculoventricular común. Además, como el tabique no está en el centro, sino hacia un lado (desbalanceado), el lado izquierdo del corazón es más pequeño que el derecho.

Defectos de ventrículo derecho hipoplásico (o ventrículo izquierdo único)

Atresia de la válvula tricúspide

- » En el corazón normal la válvula tricúspide está situada entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho. Esta válvula actúa como una puerta que regula el flujo de sangre entre las dos cámaras.
- » En esta malformación, la válvula tricúspide no se ha formado correctamente y la

sangre no puede fluir desde la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho, lo que detiene el desarrollo normal del ventrículo derecho. Como consecuencia, el ventrículo derecho es demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre a los pulmones. Esta malformación a veces se combina con otros defectos cardíacos.

Atresia pulmonar con tabique ventricular intacto (AP/TVI) y ventrículo derecho hipoplásico

- » En el corazón normal la válvula pulmonar regula el flujo de sangre desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar.
- » En esta malformación, se ha formado una lámina sólida de tejido en donde debería estar la válvula pulmonar y la válvula permanece cerrada. La sangre no puede fluir desde el ventrículo derecho a los pulmones para captar oxígeno. En algunos casos, el ventrículo derecho no se desarrolla como debería y queda demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre a los pulmones. Esta malformación a veces se combina con otros defectos cardíacos.



Bebé Kaya, en la sala de cardiología después de la operación de Glenn para ventrículo derecho hipoplásico

Ventrículo izquierdo de doble entrada

- » En el corazón normal la aurícula derecha está conectada al ventrículo derecho y la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo.
- » En esta malformación, ambas aurículas están conectadas al ventrículo izquierdo. En algunos casos, esto impide el desarrollo normal del ventrículo derecho, que queda demasiado pequeño para cumplir su función de bombear sangre a los pulmones. Esta malformación a veces se combina con otros defectos cardíacos.

Canal auriculoventricular desbalanceado con predominio izquierdo

- » El corazón normal tiene un tabique que lo divide en el lado derecho y el izquierdo.
- » En esta malformación hay un orificio en el tabique en el centro del corazón, donde las cámaras superiores (aurículas) se conectan con las inferiores (ventrículos). En lugar de dos válvulas (tricúspide y mitral) que separan las aurículas de los ventrículos, hay una sola válvula

auriculoventricular común. Además, como el tabique no está en el centro, sino hacia un lado (desbalanceado), el lado derecho del corazón es más pequeño que el izquierdo.

¿A qué se deben los defectos cardíacos de ventrículo único?

No se ha descubierto una causa clara de estos defectos cardíacos congénitos. Se les atribuye a una interacción compleja de la genética y el medio ambiente.

Algunos son de origen genético, causados por una anomalía en un gen o en un cromosoma. Es posible que su médico le recomiende una amniocentesis (un procedimiento en el que se extrae una muestra de líquido del saco amniótico alrededor del feto para analizarlo) para detectar cualquier problema cromosómico identificable durante el embarazo.



Brian y Molly, sosteniendo su bebé Haven antes de la operación de la primera etapa para AP/TVI con ventrículo derecho hipoplásico

TRATAMIENTOS PARA LOS DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO



No es posible curar los defectos de ventrículo único y crear un corazón de estructura normal. Por lo tanto, en la mayoría de los casos, la cirugía es paliativa (aumenta el flujo de sangre para mejorar los síntomas cardíacos). Las cirugías apuntan a apoyar el funcionamiento del ventrículo derecho o el izquierdo para que haga el trabajo que normalmente hacen dos ventrículos. Los defectos cardíacos asociados al ventrículo único (como el SCIH) se tratan con un plan de cirugía en tres etapas. El tratamiento también requiere cateterismos cardíacos y tal vez, otras cirugías en el futuro después de operación de la tercera etapa.

Operación de la primera etapa

La operación de la primera etapa se suele realizar en la primera semana de vida. El objetivo es optimizar flujo de sangre hacia el cuerpo y los pulmones. Si el ventrículo izquierdo y la aorta son pequeños, es preciso establecer el flujo de sangre a la aorta y al cuerpo. Hablaremos con usted sobre la primera cirugía que pensamos que necesita su bebé.

La siguiente sección (Operaciones de la primera etapa para defectos cardíacos de ventrículo único) tiene más información sobre estas cirugías y la recuperación asociada con ellas.

a. Si el flujo de sangre hacia el cuerpo no es suficiente, en la primera etapa se hace uno de estos procedimientos:

- » Etapa 1 de la operación de Norwood con derivación de BT (pág. 20).
- » Etapa 1 de la operación de Norwood con modificación de Sano (pág. 21).
- » Procedimiento híbrido (pág. 22).

b. Si el flujo de sangre hacia los pulmones no es suficiente, los procedimientos para aumentarlo son:

- » derivación de BT (pág. 23).
- » colocación de un stent en el CAP (pág. 24).

c. Si el flujo de sangre hacia los pulmones es excesivo, se puede controlar reduciendo el tamaño de la arteria pulmonar con un cerclaje (cerclaje de la AP). Esto es poco frecuente. (pág. 23)

d. Si el flujo de sangre que se dirige al cuerpo y a los pulmones no es excesivo ni escaso, tal vez no se necesite una operación durante el período neonatal y se puede realizar la cirugía de la segunda etapa (derivación de Glenn bidireccional) a los 4 a 8 meses de edad. Esto es poco frecuente y asegurar que el flujo de sangre está equilibrado puede requerir de monitoreo periódico cuidadoso.

Operación de la segunda etapa (derivación de Glenn bidireccional)

Se suele realizar entre los 4 y los 6 meses de edad, o a veces antes, según las necesidades de cada bebé (pág. 26).

Operación de la tercera etapa (Fontan)

Se suele realizar entre los 18 meses y los 4 años de edad (pág. 28). La circulación (flujo de sangre) de Fontan:

- » separará la sangre azul (sin oxígeno) de la sangre roja en el corazón
- » permitirá que el ventrículo único de tamaño normal bombee sangre roja rica en oxígeno al resto del cuerpo
- » permitirá que la sangre fluya pasivamente hacia los pulmones (no se necesita una bomba)

Creemos que su bebé necesitará estas tres cirugías (este plan puede cambiar):

- 1) _____
- 2) _____
- 3) _____

TIPOS DE OPERACIONES DE LA PRIMERA ETAPA PARA DEFECTOS CARDÍACOS DE VENTRÍCULO ÚNICO

A continuación se describen los diferentes tipos de operaciones de la primera etapa. Pregúntele a su equipo qué cirugía es probable que le hagan a su bebé y lea esa sección. El tipo de cirugía depende de la anatomía particular del corazón y el peso del bebé y de las preferencias del cirujano.

La operación de la primera etapa para ventrículo único se suele realizar durante la primera semana de vida, a menudo en los primeros días de vida.

El bebé estará en el hospital alrededor de uno o dos meses después del nacimiento. Este periodo puede variar en función de las circunstancias específicas del bebé y puede ser más largo o más corto, o en casos excepcionales, hasta la segunda cirugía.

Los niveles de saturación de oxígeno suelen ser del 75%-85% después de las operaciones de la primera etapa, pero cada paciente es único. Esta es una evaluación muy sencilla para saber cómo está el bebé.

ETAPA 1. Operación de Norwood con derivación de Blalock-Taussig (derivación de BT) modificada

El objetivo principal de la operación de Norwood es reconstruir la aorta y dirigir la sangre al resto del cuerpo. En esta cirugía también se elimina la membrana que separa las aurículas derecha e izquierda (tabique interauricular). Como la arteria pulmonar se usa en la reconstrucción de la aorta, se debe crear otra vía para que la sangre llegue a los pulmones. La derivación de BT es una forma de hacerlo. En esta parte de la operación, se injerta un tubo de GORE-TEX® para desviar parte del flujo de sangre de la aorta directamente a la arteria pulmonar (el vaso sanguíneo va a los pulmones).

Recuperación. Después de la operación, el bebé volverá a la CICU aún bajo los efectos de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Los primeros días después de la cirugía tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante



Bebé Finn, en la CICU después de la operación de la primera etapa



Bebé Finn, un mes después de la operación de Glenn

este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y las enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

En muchos bebés se retrasa el cierre del esternón. Durante unos días después de la cirugía, el esternón y la piel se dejan parcialmente abiertos pero con una cubierta protectora. Esto da tiempo a que la hinchazón de los tejidos blandos y del músculo cardíaco a causa de la cirugía disminuya antes de cerrar la incisión. El cirujano cerrará la incisión completamente en la cabecera del bebé unos días después de la cirugía.

Los bebés suelen permanecer sedados hasta el cierre de la incisión. Después, se les permite que se muevan más y estén más conscientes del entorno. Se les dan menos medicamentos sedantes pero siguen recibiendo medicamentos para el dolor. El bebé estará conectado a un respirador varios días a varias semanas, esto depende de su estado físico y de los factores de riesgo antes de la cirugía. Por lo general, el respirador se va retirando lentamente varios días después de la cirugía. A medida que el bebé mejora, se darán menos medicamentos para el corazón o se administrarán por vía oral. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

ETAPA 1. Operación de Norwood con modificación de Sano

En el procedimiento de Norwood se reconstruye la aorta y se le conecta al ventrículo. Esto permitirá que una sola cámara bombee sangre hacia la aorta y la dirija al resto del cuerpo. Para que la sangre fluya con facilidad por todo el corazón, los cirujanos también eliminan la membrana que separa las aurículas derecha e izquierda (tabique interauricular). Como la arteria pulmonar se usó para reconstruir la aorta, el flujo sanguíneo pulmonar debe proceder por una ruta alternativa. En la modificación de Sano se usa un conducto (tubo) para conectar el ventrículo derecho directamente a las arterias pulmonares.

Recuperación. Después de la operación, el bebé volverá a la CICU aún bajo los efectos de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Los primeros días después de la cirugía tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y las enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

En muchos bebés se retrasa el cierre del esternón. Durante unos días después de la cirugía, el esternón y la piel se dejan parcialmente abiertos pero con una cubierta protectora. Esto da tiempo a que

la hinchazón de los tejidos blandos y del músculo cardíaco a causa de la cirugía disminuya antes de cerrar la incisión. El cirujano cerrará la incisión completamente en la cabecera del bebé varios días después de la cirugía.

Los bebés suelen permanecer sedados hasta el cierre de la incisión. Después, se les permite que se muevan más y estén más conscientes del entorno. Se les dan menos medicamentos sedantes pero siguen recibiendo medicamentos para el dolor. El bebé estará conectado a un respirador varios días a varias semanas, esto depende de su estado físico y de los factores de riesgo antes de la cirugía. Por lo general, el respirador se va retirando lentamente varios días después de la cirugía. A medida que el bebé mejora, se darán menos medicamentos para el corazón o se administrarán por vía oral. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

Procedimiento híbrido

Se usa en algunos bebés de muy alto riesgo con ventrículo único y que no se encuentran suficientemente estables para cirugías que requieran el uso de una máquina de derivación cardiopulmonar. Este procedimiento combina el cateterismo (inserción de un tubo flexible en una cámara del corazón o en un vaso sanguíneo) y la cirugía mínimamente invasiva. Los cardiólogos intervencionistas insertan un stent (en el conducto arterioso persistente (CAP) para mantenerlo abierto, de modo que la sangre fluya desde el ventrículo único a través de este CAP hacia la aorta y el cuerpo. Luego, los cirujanos colocan cerclajes alrededor de las ramas derecha e izquierda de la arteria pulmonar para controlar la cantidad de sangre que se dirige a los pulmones. La cirugía de la segunda etapa será más compleja en estos bebés porque, además del procedimiento de Glenn, habrá que reparar el cayado aortico.

Recuperación. Después de la operación, el bebé volverá a la CICU aún bajo los efectos de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Los primeros días después de la cirugía tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará



Brian, mirando a Haven después de la operación de la primera etapa

rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

El bebé estará conectado a un respirador varios días a varias semanas, esto depende de su estado físico y de los factores de riesgo antes de la cirugía. Por lo general, el respirador se va retirando lentamente varios días después de la cirugía. A medida que el bebé mejora, se darán menos medicamentos para el corazón o se administrarán vía oral. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

Derivación de Blalock-Taussig modificada (Derivación de BT)

La derivación de BT se hace para aportar flujo de sangre a los pulmones. Se injerta un tubo de GORE-TEX® para conectar una de las ramas principales de la aorta con la arteria pulmonar (el vaso sanguíneo que va a los pulmones). Esta operación se usa en bebés con flujo de sangre insuficiente hacia los pulmones, pero insuficiente hacia el resto del cuerpo, como ocurre en la atresia pulmonar con tabique interventricular intacto y en otros problemas asociados a un ventrículo derecho pequeño.

Recuperación. Después de la operación, el bebé volverá a la CICU aún bajo los efectos

de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Los primeros días después de la cirugía tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

A lo largo de los días siguientes, el respirador se retirará lentamente. A medida que el bebé mejora, las dosis de los medicamentos para el corazón se disminuirán o se administrarán por boca. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

Cerclaje de la arteria pulmonar (banda AP)

Esta cirugía es necesaria cuando el flujo de sangre a los pulmones es excesivo. El cirujano colocará un cerclaje alrededor del tronco de la arteria pulmonar para disminuir su tamaño y así regular el exceso de flujo de sangre a los pulmones. Esto también ayudará a proteger los vasos pulmonares. Esta es la operación menos frecuente para defectos de ventrículo único.

Recuperación. Después de la cirugía, el bebé volverá a la CICU aún bajo los efectos de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Los

primeros días después de la cirugía tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

A lo largo de los días siguientes, el respirador se retirará lentamente. A medida que el bebé mejora, se darán menos medicamentos para el corazón o se administrarán por boca. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de

cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

Colocación de una endoprótesis (stent) en el conducto arterioso persistente (CAP)

Este procedimiento se realiza en el laboratorio de cateterismo, no en el quirófano. Se introduce un tubo flexible a través de una vena de la parte superior de la pierna y se lo hace llegar al corazón. A través de este tubo, un cardiólogo intervencionista colocará una endoprótesis (stent) en el CAP para mantenerlo abierto. De este modo, la sangre fluirá desde el ventrículo único a los pulmones a través del CAP.

La decisión de colocar una endoprótesis (stent) en el CAP a menudo se toma cuando hay otros problemas que aumentan el riesgo de un procedimiento quirúrgico con máquina de derivación cardiopulmonar. El cardiólogo le explicará por qué su bebé se beneficiaría con una endoprótesis (stent) en el CAP. Este es un procedimiento temporal que más adelante necesitará otra cirugía.

Recuperación. Después de este procedimiento, el bebé volverá a la CICU



Brooklyn, sosteniendo el dedo de su padre después de la operación de la primera etapa

aún bajo los efectos de la anestesia (estará sedado) y conectado a un respirador (máquina para respirar). Tendrá colocados muchos tubos y cables, y estará rodeado de equipo para monitorizar todos los sistemas del organismo. Las primeras 48 horas después de la cirugía son decisivas y durante este período los médicos y las enfermeras harán ajustes frecuentes a los medicamentos y al respirador. Es muy importante que los pulmones en crecimiento de un recién nacido estén sanos y reciban un flujo de sangre fuerte y constante. Los pulmones enfermos pueden afectar la recuperación de la cirugía y causar otros problemas. El ritmo cardíaco se vigilará atentamente y se tratará si no es normal. Es posible que vea mucha actividad en la cabecera del bebé, sobre todo la

primera noche después de la cirugía. Esto es lo habitual. Los médicos y enfermeras de la CICU los mantendrán informados de la evolución del bebé.

A lo largo de los días siguientes, se retirará lentamente el respirador. A medida que el bebé mejora, se darán menos medicamentos para el corazón o se administrarán por boca. El bebé empezará a alimentarse. Cuando el bebé esté estable y ya no necesite atención especializada en la CICU, lo trasladarán a la sala de cardiología para continuar su recuperación. Este es un avance positivo en el proceso de recuperación. Lea "Preparación para llevar al bebé a casa" en la página 31.

"Siga los consejos de los médicos y las enfermeras y salga del hospital a veces. La ICU es como un casino donde las luces nunca se apagan, y las visitas médicas y los exámenes nunca paran. Es fácil volverse loco. Salga a pasear, duerma en su casa o en un hotel. Es indispensable relajarse, descomprimir y pensar en los acontecimientos del día. Por supuesto, la culpa de alejarse de su niño es insoportable, pero tiene que consolarse pensando que una enfermera entrenada vigila a su niño cada segundo en el mejor hospital de niños para problemas cardíacos del mundo. Puede salir un rato, realmente puede hacerlo." Padre de Mila



Brooklyn en brazos de su padre en la meta de la maratón después de la operación de Glenn

OPERACIÓN DE LA SEGUNDA ETAPA PARA DEFECTOS DE VENTRÍCULO ÚNICO: DERIVACIÓN DE GLENN BIDIRECCIONAL

Es probable que su bebé necesite un cateterismo cardíaco o una resonancia magnética (RM) cardíaca antes de esta operación y es posible que después tenga que pasar la noche en el hospital. Estos estudios de imagen miden las presiones y el funcionamiento del corazón y el cateterismo permite realizar las intervenciones que sean necesarias. Muchos pacientes requieren intervenciones a través de un catéter para mejorar los resultados de la cirugía de Glenn.

La preparación para la cirugía de Glenn incluye una evaluación preoperatoria ambulatoria de un día por nuestro equipo de cardiología y anestesiología cardíaca. Le explicarán en detalle el plan de cirugía para su bebé.

La operación de Glenn bidireccional (o anastomosis cavopulmonar superior) lleva el flujo de sangre de la parte superior del cuerpo directamente a los pulmones. Durante la cirugía se crea una conexión entre la vena cava superior (que lleva sangre de la cabeza y los brazos al corazón) y la arteria pulmonar. Se usa tejido natural, de modo que crecerá con el bebé y es del tamaño correcto para proporcionar suficiente flujo sanguíneo pulmonar.

Si durante la primera operación se colocó un tubo (derivación o conducto) para dirigir el flujo de sangre a los pulmones, se retirará durante este procedimiento. La sangre azul de la parte superior del cuerpo ahora fluye directamente a los pulmones sin la ayuda del ventrículo. Al pasar menos sangre por el corazón, su carga de trabajo disminuye



Kane, en la CICU después de la operación de Glenn



María, de vacaciones después de la operación de Glenn (en pocos casos, los bebés necesitan oxígeno en su hogar)

después de la cirugía. Todavía hay una mezcla de sangre azul que retorna de la parte inferior del cuerpo con sangre roja en el ventrículo, de modo que los niveles de oxígeno se mantienen en el rango del 80%. Después de la operación de Glenn bidireccional, el funcionamiento cardíaco es más estable y suele haber una mejoría apreciable en el crecimiento y el desarrollo.

Edad promedio en el momento de la cirugía: cuatro a seis meses; el momento dependerá de las necesidades del bebé.

Estancia hospitalaria prevista: de siete a diez días. La recuperación después de este procedimiento suele ser menos complicada

que en la primera etapa. Es posible que el bebé sólo necesite estar uno o dos días en la CICU, aunque esto depende de las necesidades de cada bebé. La presión de la vena cava superior puede aumentar y causar una inflamación temporal de la cara, el cuello o los brazos. Esto también puede causar dolores de cabeza llamados "cefalea de Glenn". La presión aumentada se puede aliviar con medicamentos y elevando la cabeza del bebé.

Niveles de saturación de oxígeno: suelen ser del 80% después de esta cirugía, pero la situación de cada paciente es única.



Lucas, en la sala de cardiología después de la operación de Glenn

TERCERA ETAPA DE LA CIRUGÍA PARA DEFECTOS DE VENTRÍCULO ÚNICO: PROCEDIMIENTO DE FONTAN

Su niño necesitará más estudios de imagen y un cateterismo cardíaco o una resonancia magnética antes de la cirugía de Fontan y es posible que después tenga que pasar la noche en el hospital. El cateterismo valora las presiones y el funcionamiento del corazón y permite hacer intervenciones si fuera necesario.

La preparación para la cirugía de Fontan incluye una evaluación preoperatoria ambulatoria de un día por nuestro equipo de cardiología y anestesiología cardíaca. Le explicarán en detalle el plan de cirugía para su niño.

El procedimiento de Fontan sólo es eficaz si la sangre fluye pasivamente a baja presión por los pulmones, ya que no hay ventrículo para empujarla. En el momento del nacimiento, la presión que ejerce la sangre en los pulmones es alta y disminuye lentamente durante el primer

año de vida. Por esta razón son necesarias las operaciones de la primera y la segunda etapa antes del procedimiento de Fontan.

En el procedimiento Fontan el flujo de sangre de la parte inferior del cuerpo se dirige hacia los pulmones sin la ayuda de una cámara de bombeo. Se aprovecha el hecho de que la sangre fluye tan fácilmente por los pulmones que no necesita la fuerza del ventrículo derecho para impulsarla. La vena grande que lleva sangre de la parte inferior del cuerpo (vena cava inferior) se conecta a la arteria pulmonar, tal como se hizo con la vena de la parte superior del cuerpo (vena cava superior) en la operación de Glenn bidireccional.

En el procedimiento de Fontan, la vena cava inferior se conecta con la arteria pulmonar por medio de un canal o túnel creado a través de las aurículas para dirigir la sangre hacia la arteria pulmonar. A veces se coloca



Lucas, en la sala de cardiología después de la operación de Fontan



Grace, celebra Halloween en la sala de cardiología después de la operación de Fontan

un tubo justo detrás del corazón para hacer esta conexión (conducto extracardiaco). Para evitar el aumento súbito de la presión en este conducto inmediatamente después de la cirugía mientras el cuerpo se adapta a los nuevos patrones de flujo sanguíneo, se crea un pequeño agujero que actúa como un "respiradero" (llamado fenestración). La fenestración puede cerrarse sola o se cierra con un dispositivo durante un cateterismo cardíaco muchos meses o años más tarde.

Después del procedimiento de Fontan, la sangre azul va directamente a los pulmones a través de las conexiones de la vena cava superior (creada en la cirugía de la segunda etapa) y de la vena cava inferior (creada en la cirugía de Fontan) con las arterias pulmonares. La sangre se oxigena en los pulmones y vuelve como sangre roja al ventrículo único, que la bombea hacia

el cuerpo. El flujo de sangre ahora está separado; la sangre roja y la azul ya no se mezclan en el ventrículo, por lo que todos los órganos (también el corazón) reciben un mejor suministro de oxígeno para funcionar.

Edad promedio en el momento de la cirugía: 18 meses a 4 años; el momento dependerá de las necesidades del niño.

Estancia hospitalaria prevista: una a tres semanas. La recuperación generalmente es más complicada que tras la cirugía de Glenn bidireccional. Después de la cirugía, los niños suelen pasar dos a cuatro días en la CICU y el resto de su estancia en la sala de cardiología. Un problema frecuente es el derrame pleural (acumulación de líquido alrededor de los pulmones). El derrame pleural puede requerir drenaje mediante tubos insertados en el pecho hasta que la



Mila, saliendo del hospital después de la operación de Fontan

producción de líquido disminuya. También se dan medicamentos diuréticos (ayudan a eliminar el exceso de líquido) para atenuar los cambios del volumen de líquidos. Otro problema frecuente es el ritmo cardíaco rápido o lento que puede requerir medicamentos o estimulación cardíaca por un breve período.

La recuperación plantea otros desafíos porque se trata de niños pequeños y en edad preescolar. El niño puede estar más temeroso y tener habilidades limitadas para comprender y expresar sus inquietudes. El malestar físico, la alteración de la rutina normal y de los patrones de sueño y el monitoreo necesario pueden aumentar las molestias. Muchos padres preguntan

cuándo deben empezar a hablar con su niño sobre la próxima cirugía. En general, es mejor hacerlo unos días antes de la cirugía. Esto puede aplicarse también a los hermanos. Nuestro equipo de especialistas en vida infantil (617-355 -9410) está a su disposición para ayudarle a preparar a su niño para la cirugía.

Niveles de saturación de oxígeno:

después de la recuperación completa de la operación de Fontan, la mayoría de los niños tienen un mejor nivel de saturación de oxígeno, por encima del 85%. Este nivel aumentará después del cierre de la fenestración que puede ocurrir de manera natural o mediante un cateterismo varios meses o años después.



Catherine, en una visita a la clínica de cardiología después de la operación de Fontan

PREPARACIÓN PARA LLEVAR AL BEBÉ A CASA DESPUÉS DE LA PRIMERA CIRUGÍA

¿Qué objetivos tendrá que cumplir mi bebé antes de irse del hospital?

Cuando esté en la sala de cardiología, su bebé tendrá que cumplir muchos objetivos de la recuperación antes de ir a casa. Puede estar más tiempo en la sala de cardiología que en la CICU y este período puede ser muy exigente para los padres cansados.

A continuación se describen brevemente los objetivos previstos para su bebé y encontrará un "Plan de acción para volver a casa" (pág. 33).

Objetivo 1: Corazón y pulmones estables.

Cuando el bebé llegue a la sala de cardiología, su corazón y sus pulmones estarán más estables, pero aún necesitará monitorización cercana, exámenes físicos y cambios en los medicamentos. Al principio es posible que reciba oxígeno a través de una cánula nasal, que lo suministra directamente en las fosas nasales. Por lo general, la cantidad de oxígeno se reduce lentamente hasta que el bebé pueda respirar aire ambiente de manera segura.

Antes de llevarlo a casa, a su bebé le harán el último ecocardiograma, radiografías de tórax, análisis de sangre y un electrocardiograma para tener un panorama actualizado de su salud cardíaca y pulmonar.

Objetivo 2: Aprender a comer y aumentar de peso. (La sección "Nutrición y Crecimiento" tiene más información, pág. 34).

Aprender a comer

Uno de los mayores desafíos para su bebé durante la recuperación será aprender a

comer. Primero recibirá leche materna o fórmula de alimentación infantil por una sonda nasogástrica (un tubo fino que va desde la nariz hasta el estómago). La lactancia materna o con biberón empezará cuando el bebé muestre signos de que ya está preparado (respiración cómoda, comportamiento activo, corazón y pulmones estables). Esta parte de la recuperación puede ser sorprendentemente lenta y a veces difícil porque la mayoría de estos bebés no han tenido la oportunidad de desarrollar habilidades para alimentarse antes de la cirugía y a menudo se cansan fácilmente, ¡alimentarse toma un esfuerzo significativo! Sea paciente y recuerde que su bebé tendrá muchas oportunidades de aprender a coordinar la succión, la deglución y la respiración mientras se alimenta porque los bebés comen muy seguido.

Problemas relacionados con la alimentación

Muchos bebés vomitan y están irritables a causa de las dificultades para alimentarse. Muchos bebés también tienen enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE) y sensibilidad a las proteínas de la leche. Esto se alivia con diferentes medicamentos, cambios en su dieta (si usted lo amamanta) o con fórmulas de alimentación infantil especiales. Algunos bebés necesitan cuidados de otros especialistas que pueden ayudarles a superar los problemas de alimentación. Nuestro equipo de expertos trabajará con usted para encontrar el método correcto para ayudar a que su bebé coma y aumente de peso.

"Si su niño se recupera en la forma correcta, pasar de la CICU a la sala de cardiología será como si estuvieran por su cuenta. ¡Es un buen cambio! La ICU es muy cómoda, porque en todo momento hay una enfermera junto a su bebé. Cuando esté en 8 East al principio puede sentirse muy solo porque los médicos y las enfermeras pasan cada pocas horas. Como Mila era nuestro primer bebé, no teníamos ninguna experiencia para cuidarla." Padre de Mila

Objetivo 3: Cuidado de otros problemas de salud. Su bebé puede tener otros problemas de salud frecuentes en los recién nacidos que necesiten evaluación o tratamiento durante la etapa de recuperación. Puede tener otras anomalías congénitas que necesiten evaluación o tratamiento. Puede haber problemas que ocurrieron después de la cirugía y necesitan tratamiento. En muchos bebés, los medicamentos sedantes y para el dolor que recibieron en la CICU se retiran lentamente para reducir al mínimo los síntomas de abstinencia.

Objetivo 4: Educación de los padres. Les ofreceremos la orientación y la educación necesarias para que se sientan cómodos al cuidar a su bebé en su casa. El "Plan de acción para volver a casa" tiene una lista de tareas que deben completar. Nunca es demasiado pronto para empezar a aprender sobre las necesidades del bebé.

¿Qué es el programa de seguimiento en el hogar?

El período entre las cirugías de la primera y la segunda etapa es muy importante para el bebé. La circulación por el corazón es

menos estable de lo que será después de la segunda cirugía y hay un mayor riesgo de infecciones, crecimiento deficiente y otros problemas de salud. El programa de seguimiento en el hogar de Boston Children's se creó para ayudarles durante este período difícil. Les darán guías y objetivos detallados sobre el crecimiento y los niveles de saturación de oxígeno de su bebé, un oxímetro de pulso (un sensor indoloro que mide los niveles de oxígeno en la sangre), una balanza digital para bebés y un cuaderno para anotar la información diaria del bebé.

Les daremos instrucciones e instrumentos y les explicaremos los "signos de alarma" que deben observar para llamar a su equipo de tratamiento si creen que hay un problema. Cada semana, una enfermera especializada se pondrá en contacto con ustedes por teléfono o por correo electrónico para saber cómo está su bebé. Antes del alta les explicaremos en detalle el programa de seguimiento en el hogar. Trabajaremos de cerca con sus cuidadores locales, su equipo de cardiología de Boston Children's y con otros especialistas que cuiden a su niño.



Kaya y su mamá, acurrucadas antes del alta



Parker, creciendo en su casa

Plan de acción para volver a casa



Cuidados generales	
<input type="checkbox"/>	Podemos describir la enfermedad del corazón y la cirugía de nuestro niño.
<input type="checkbox"/>	Sabemos lo que se espera de nosotros durante la estadia postoperatoria en 8 East.
<input type="checkbox"/>	Hemos recibido el Paquete educativo sobre recién nacidos y lo hemos repasado.
<input type="checkbox"/>	Hemos leído: <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Evaluación de fenilcetonuria (PKU) <input type="checkbox"/> Evaluación de la audición <input type="checkbox"/> Pruebas del asiento de seguridad para el automóvil <input type="checkbox"/> Todos los bebés lloran <input type="checkbox"/> Reanimación cardiopulmonar
<input type="checkbox"/>	Hemos recibido la hoja de educativa sobre el período postoperatorio y sabemos cómo cuidar la incisión de nuestro niño en casa.
<input type="checkbox"/>	Sabemos cuándo llamar al médico y cuándo pedir ayuda de emergencia (911).
<input type="checkbox"/>	Hemos pasado la noche con nuestro niño y lo hemos cuidado durante 24 horas. <i>(Se recomienda que uno de los padres se quede junto al niño para que participe en los cuidados y reciba la enseñanza y la información necesarias para atenderlo en casa.)</i>
<input type="checkbox"/>	Conocemos al trabajador social, al especialista en recursos y a los especialistas en vida infantil y entendemos lo que hacen.

Medicamentos	
<input type="checkbox"/>	Sabemos qué medicamentos toma nuestro niño y por qué los toma.
<input type="checkbox"/>	Podemos decir los horarios y las dosis de los medicamentos de nuestro niño.
<input type="checkbox"/>	Hemos practicado la preparación de los medicamentos con la enfermera.
<input type="checkbox"/>	Hemos practicado darle medicamentos a nuestro niño.
<input type="checkbox"/>	Tenemos nuestras recetas y sabemos de una farmacia que prepara medicamentos, si fuera necesario.
<input type="checkbox"/>	Hemos recogido los medicamentos para el hogar antes del alta y los revisamos con la enfermera o la enfermera especializada.

Alimentación	
<input type="checkbox"/>	Sabemos cómo alimentar a nuestro niño y hemos practicado darle un biberón.
<input type="checkbox"/>	Conocemos a la nutricionista y a la especialista en lactancia y sabemos cómo llamarlas.
<input type="checkbox"/>	Sabemos qué fórmula de alimentación infantil o leche materna toma nuestro niño.
<input type="checkbox"/>	Sabemos preparar leche materna o fórmula y hemos conversado con la nutricionista sobre la preparación de la leche.
<input type="checkbox"/>	Tenemos fórmula de alimentación infantil y suplementos para aumentar las calorías.
<input type="checkbox"/>	Sabemos cuánto debe comer nuestro niño en un día. Si nuestro niño no alcanza el objetivo, sabemos que hay que llamar al equipo de seguimiento en el hogar.

Apoyo y seguimiento ambulatorios	
<input type="checkbox"/>	Conocemos a nuestro equipo de seguimiento en el hogar y sabemos lo que hacen. Sabemos cómo comunicarnos con el equipo y cuándo llamarlos.
<input type="checkbox"/>	Hemos completado nuestro aprendizaje sobre seguimiento en el hogar y hemos demostrado nuestra capacidad para: <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Usar la balanza y pesar al bebé <input type="checkbox"/> Usar el oxímetro de pulso <input type="checkbox"/> Completar el diario de seguimiento en el hogar
<input type="checkbox"/>	Sabemos cuál es nuestra Agencia de Enfermeras Visitantes y cómo comunicarnos con ellos.
<input type="checkbox"/>	Sabemos cuál es nuestra compañía de suministros médicos y cómo comunicarnos con ellos. Si nuestra compañía de suministros médicos nos diera equipo médico, sabríamos usarlo.
<input type="checkbox"/>	Nos hemos reunido con el equipo de neurodesarrollo de cardiología.
<input type="checkbox"/>	Hemos hecho una cita para dentro de 2 semanas con nuestro cardiólogo primario.
<input type="checkbox"/>	Hemos hecho una cita para dentro de 2 semanas con nuestro pediatra.
<input type="checkbox"/>	Sabemos cómo es el plan de vacunaciones y de profilaxis de VRS (virus respiratorio sincial).
<input type="checkbox"/>	Sabemos cómo llamar a los servicios de intervención temprana.
<input type="checkbox"/>	Tenemos la información de contacto de otros especialistas que nuestro niño necesita ver y hemos hecho las citas de seguimiento con ellos.

CRECIMIENTO Y NUTRICIÓN

¿Puedo amamantar a mi bebé?

Si planeaba amamantar a su bebé antes de saber el diagnóstico cardíaco de su niño, no es necesario que cambie de idea. Si no sabía cómo alimentarlo, hable con una consejera de lactancia, quien le explicará lo beneficiosa que puede ser la leche materna para un bebé con necesidades médicas especiales. La leche materna es una parte importante del tratamiento de su bebé. La animamos a que comparta esta nutrición vital que sólo usted puede darle a su bebé.

Si el bebé no puede comer inmediatamente, usted puede extraer su leche con una bomba de lactancia y guardarla para más adelante. La leche materna se puede dar por una sonda de alimentación hasta que el bebé tenga la fuerza suficiente para tomarla por la boca. Muchos bebés con ventrículo único necesitan más calorías para crecer. Esto se logra agregando suplementos ricos en calorías a su leche materna para darla con biberón o por sonda.

Las consejeras de lactancia y el personal de enfermería la ayudarán a extraerse leche con una bomba de lactancia y a enseñarle al bebé cómo alimentarse. Su bebé tal vez pueda succionar su seno vacío, sin el propósito de alimentarse para empezar a desarrollar las habilidades de amamantamiento. Una combinación de amamantamiento y biberón de leche

materna con calorías adicionales suele satisfacer las necesidades del bebé. Algunos bebés finalmente aprenden a amamantar.

¿Cuáles son los beneficios de la leche materna?

- » tiene propiedades inmunológicas que ayudan a combatir las infecciones
- » disminuye el riesgo de una enfermedad intestinal llamada enterocolitis necrosante (ECN)
- » se digiere fácilmente y es mejor tolerada por el estómago y el intestino del bebé
- » promueve el desarrollo del bebé y la maduración neurológica

¿Mi bebé tendrá problemas con la alimentación y el crecimiento?

Una buena nutrición mejora los resultados de la cirugía y el desarrollo. Su bebé necesitará más calorías y suplementos nutricionales debido a su defecto cardíaco. Nuestro objetivo es darle la nutrición suficiente para que se acerque al crecimiento normal.

Observaremos atentamente el crecimiento y la nutrición del bebé mientras esté en el hospital y después del alta. Nuestro equipo cuenta con una nutricionista matriculada, quien la ayudará a determinar cuántas calorías necesita el bebé cada día y le enseñará a aumentar la densidad calórica

“Yo había amamantado sin problemas a cinco niños sanos. Durante el embarazo de nuestro sexto hijo, Peter, nos enteramos de que tenía SCIH. Me preocupaba que él no fuera capaz de amamantar. Aprendí que alimentarlo no se parecería en nada a la experiencia con mis otros hijos. Estos bebés suelen tener dificultades para alimentarse y no debía ilusionarme. A medida que se acercaba el nacimiento de Peter, simplemente supuse que no lo amamantaría. Pero ¡lo intentaría de todas formas! Empecé a intentarlo cuando Peter tenía dos semanas. En los primeros intentos estaba un poco soñoliento y tratando de averiguar qué era todo eso. ¡No nos dimos por vencidos! Él y yo empeñados en lograrlo. A los pocos días, él ya sabía de qué se trataba y ¡lo hacía muy bien! Le quitaron la sonda de alimentación y usaba biberón. Yo estaba emocionada al ver que era exactamente igual que alimentar a mi otros bebés. Le dieron el alta del hospital con un plan de nutrición de lactancia materna exclusivamente. Todo ha ido de maravillosa y nunca tuvo problemas de alimentación o de reflujo. Es bueno saber que hay esperanza. Tener esperanza no significa no aceptar que las cosas a veces no son como a usted le gustaría. La esperanza es lo que da la fuerza para atravesar una situación difícil.”
Madre de Peter (fotografía de la pág. 35).

de su leche materna o a preparar la fórmula de alimentación infantil si fuera necesario. Estará a su disposición durante la primera hospitalización y se comunicará con usted por teléfono o por correo electrónico entre la primera y la segunda cirugía para asegurarse de que la alimentación y el crecimiento siguen por buen camino.

Para superar las dificultades para alimentarse, algunos bebés necesitan cuidados de otros especialistas, como gastroenterólogos, neumólogos, otorrinolaringólogos, nutricionistas y terapeutas ocupacionales. Trabajaremos juntos para encontrar la manera de ayudar a su bebé.

¿Cuáles son los posibles problemas de alimentación y crecimiento?

1) Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE).

En el extremo distal del esófago (conducto que lleva el alimento desde la garganta hasta el estómago) hay un pequeño esfínter (anillo muscular) que se mantiene unido por ligamentos del diafragma. Los bebés pasan acostados gran parte del tiempo, tienen los ligamentos que sostienen el esfínter poco desarrollados y el esófago más corto. Esto, combinado con los problemas cardíacos, puede aumentar las probabilidades de reflujo leve a grave que produce una sensación de ardor dolorosa debido al retorno del contenido del estómago al esófago. Algunos de los síntomas de la ERGE son llanto, irritabilidad,

mala alimentación y vómitos. Los bebés que tienen dolor o lloran pero no regurgitan ni vomitan, también pueden tener reflujo. Los bebés con ERGE pueden beneficiarse de diferentes medicamentos u otros cambios que discutiremos con usted.

2) Alergia a las proteínas de la leche

La ERGE también puede ser un síntoma de **alergia a las proteínas de la leche**, una reacción alérgica contra proteínas de molécula grande (como las de la leche, la soja y el huevo) porque el sistema inmunológico inmaduro las confunde con gérmenes. No es lo mismo que la intolerancia a la lactosa (cuando el organismo no produce la enzima necesaria para digerir el azúcar de la leche). Los síntomas de alergia a las proteínas de la leche son: irritabilidad (puede parecer un cólico); reflujo; aumento de peso lento; gases; dolor de estómago; heces acuosas verdes o con moco o sangre; estreñimiento (heces duras); salpullido (piel seca, eccema o costra láctea). Estos bebés suelen tolerar mejor la leche materna que la fórmula porque es más fácil de digerir. Normalmente, la alergia a la leche desaparece cuando el niño tiene uno o dos años de edad. Si se sospecha una alergia a las proteínas de la leche, hablaremos sobre el tratamiento con usted. Recomendamos que las madres lactantes sigan una dieta de eliminación de leche, soja y huevo y para los bebés alimentados con fórmula, cambiar a una fórmula especial más fácil de digerir.



Kerri, amamantando a Peter, que se está recuperando de la operación de Glenn para el SCIH

3) Otros problemas

Si el bebé tiene **derrames quilosos** (acumulación de líquido lechoso alrededor de los pulmones), podría tener que cambiar a una leche materna modificada en grasas o a una fórmula especial con poca grasa por un tiempo.

Alrededor del 30% de los bebés con ventrículo único no obtienen todas las calorías que necesitan para crecer cuando amamantan o toman el biberón. Esto podría deberse a **aversión oral** (no le gusta tener nada dentro o alrededor de la boca), **disfunción de las cuerdas vocales** (lesión de un nervio de las cuerdas vocales que causa un llanto suave o dificultades para tragar) o a falta de fuerza para ingerir todas las calorías necesarias por boca. Mientras el bebé aprende a comer por la boca, hay otras alternativas de alimentación, como una sonda de gastrostomía (sonda G, figura de la pág. 37), que se coloca a través de la piel del abdomen y llega directamente al estómago. Este método puede ser beneficioso mientras el bebé aprende a amamantar o a tomar el biberón. Si consideramos que ésta sería una buena opción para el bebé se la explicaremos con más detalle.

Experiencias de otros padres

Recientemente realizamos una encuesta de un grupo de padres de bebés con defectos congénitos de ventrículo único. Ellos habrían querido tener más preparación para el tema de "alimentación y crecimiento". Presentamos algunos relatos personales de estos padres de bebés con problemas de nutrición y crecimiento. No pretendemos asustarlos, sino compartir la información

de otros padres sobre algunas de sus experiencias con la alimentación. Esto no quiere decir que su bebé vaya a tener estos problemas.

Reflujo

"Pasé una época muy dura cuando a pesar de mis esfuerzos mi bebé a veces no comía (debido al reflujo y a las alergias). Es difícil aceptar que tu propia leche no es suficiente para que el bebé crezca". Madre de Kane

"¡Reflujo! ¡Caramba! Yo no estaba preparada para el reflujo. No tenía idea de que era un problema tan grande y fue lo que casi nos destroza. Cuando hicimos cambios, las cosas mejoraron mucho". Madre de Addie

"El reflujo fue sin duda el mayor obstáculo. No hay nada más triste que ver a tu bebé vomitar. Estoy seguro de que yo lloraba más que Genevieve por esto. El Prilosec, el Zantac y una sillita reclinable para dormir por la noche durante los primeros meses fueron nuestros mejores amigos. Ahora es indispensable elevar la cuna y sostenerla derecha al menos 30 minutos después de cada alimentación durante el día." Padre de Genevieve

Aversión oral

"Como Brooklyn no podía recibir nada por la boca (NPO) durante cinco meses, sabíamos que sería difícil lograr que se alimentara por la boca pero, honestamente, yo no tenía idea de lo difícil que sería. Desde el primer día, hicimos que chupara el chupete y lo hacía con mucha fuerza. Por eso no creí que habría problemas. Le hicieron el procedimiento de Glenn a los cinco meses de edad. Entró a la cirugía con el chupete puesto y salió sin querer saber

"El aparato gastrointestinal (parecido a un sistema de tuberías) de todos los bebés, incluso los que tienen una enfermedad cardíaca grave, tiene que funcionar bien para que estén felices y saludables. El ajuste del funcionamiento gastrointestinal con ablandadores de las heces, cambios de la dieta y tratamiento del reflujo ácido, si fuera necesario, puede ser decisivo para que el bebé se alimente a gusto y pueda crecer. Tal vez se pregunte por qué los ablandadores de las heces (como el Miralax®) alivian el reflujo. Un bebé que tiene que hacer fuerza para evacuar el intestino puede desarrollar reflujo. El reflujo suele ocurrir durante la alimentación y puede hacer que el bebé lllore o quiera dejar de alimentarse. Si las heces son blandas, el bebé no tiene que hacer fuerza para evacuar el intestino y eso disminuye los episodios de reflujo. Recuerde que los bebés pueden tener reflujo sin síntomas. El reflujo no es sólo regurgitar." Dra. Jenifer Lightdale, MD, MPH (gastroenteróloga)

NADA con él. Nuestro mecanismo relajante y nuestra única vía para llegar a alimentarla por la boca había desaparecido. Ella tenía más arcadas. Durante los siguientes ocho meses, ponerle algo en la boca era una lucha y cuando lo hacíamos, se convertía en una sesión de arcadas y vómitos. Empezamos con terapia ocupacional e intervención temprana al regresar a casa después del procedimiento de Norwood y desde entonces acudimos a las sesiones dos veces por semana. Al cumplir los 13 meses, Brooklyn hizo un gran adelanto que duró unas dos semanas. Tomaba yogur con cuchara y tragaba sin problemas. A las dos semanas, la boca volvió a ser una "zona de acceso prohibido". Desde que cumplió 10 meses, toma agua y jugo de manzana de un vasito con pico, de modo que no había problemas con los líquidos. Yo no podría haber logrado esto aunque lo intentara, pero la semana que empezamos a darle la dieta "licuada" ella comenzó a ponerse cosas en la boca ¡DE BUENA GANA! Un mes y medio después de empezar con la nueva comida, empezó a comer Gerber Puffs, Goldfish, Pirates Booty, Veggie Sticks, Cheerios y está MUY interesada en las pizzas y los bagels con mantequilla. Aún tenemos un LARGO camino por recorrer hasta que entienda la secuencia "masticar la comida, moverla por la boca y tragar". Todavía hace arcadas pero quiere comer, y eso es una diferencia ENORME." Padre de Brooklyn



Bebé Mary con una sonda G en el abdomen, que la ayudó a crecer casi hasta los niveles más altos de las tablas de crecimiento.

Alergia a las proteínas de la leche y de la soya

"Haven presentó una alergia a la leche y a la soya cuando tenía cuatro meses. El efecto más devastador de la alergia era tener un congelador lleno de leche materna (con toda la sangre, el sudor y las lágrimas añadidos, literalmente). Era muy desalentador no poder usarla, aparte de tener que empezar a extraerme leche de nuevo y siguiendo una dieta sin leche ni soya. ¡Fue tremendo! Doné los ocho galones de leche materna al Banco de Leche de Ohio, pero me costó mucho hacerlo. Durante los primeros meses de vida de Haven, sentía que extraerme leche en el hospital era literalmente lo ÚNICO que podía hacer por ella. También es muy difícil seguir una dieta sin leche, soya ni huevo en el hospital y cuando ya estás nerviosa, agotada y tratando de bombear leche, las restricciones de la dieta suman estrés. Hacer las compras y cocinar se volvió tan complicado que necesité mucha ayuda de mi familia para mantenerme sana y bien alimentada y así conservar mantener mi nivel de energía para seguir bombeando. Me costó mucho seguir esta dieta, además de organizar mi vida en hospital, el estrés y la enfermedad de Haven. Por suerte, hoy en día está increíblemente sana." Madre de Haven

Sonda G

"Indudablemente la sonda G fue la mejor decisión que tomamos para Genevieve. Como nació un poco antes de la fecha y tuvo una intubación prolongada después del procedimiento de Norwood, tardó mucho en empezar a comer. Cuando alrededor



Bebé Catherine, que se ve rellena gracias a la sonda de alimentación NG

de cuatro semanas después de la cirugía, todavía recibía alimentación por una sonda nasoyeyunal (NY) y no mostraba ningún interés en comer, mi marido y yo aceptamos enseguida la opción de colocar una sonda de gastrostomía. Era un procedimiento fácil y nos sacó del hospital mucho antes que si no hubiéramos decidido colocarla... Estoy bastante segura de que TODAVÍA estaríamos allí si no se la hubieran colocado y ella ahora tiene cinco meses. Lo maravilloso de esta sonda es que permite practicar alimentaciones orales cada día, sin la presión de sentir que ella tiene que comer todo para aumentar de peso. Además, puedo darle todos sus medicamentos por la sonda, lo que ha evitado sumar problemas a su aversión oral". Madre de Genevieve

Derrames quilosos

"Poco después de la primera cirugía de nuestro niño, las enfermeras notaron un material grasoso en los drenajes de Blake. Estos son unos tubos que salen del pecho y se vacían en bolsas plásticas. Las bolsas, que reciben el exceso de líquido drenado de la cavidad torácica y de los pulmones, por lo general contienen un material sanguinolento. En nuestro niño, el líquido empezó a tener un aspecto lechoso con grandes pedazos de grasa. A esto le llaman derrame quiloso. Esto significa que la cirugía alteró el sistema linfático. El sistema linfático descompone las grasas de modo que el exceso de líquido se pueda drenar o eliminar por la orina. Sin embargo, si el sistema linfático está alterado estas grasas no se pueden romper y se acumulan en la cavidad torácica. El mayor impacto de esta información para mí, como madre que se extrae leche, fue que retiraron mi leche de la sonda de alimentación y empezaron a darle una fórmula especial. Les pido a las madres que recuerden que no importa lo que ocurra, nada ni nadie puede sustituir su función. Si tienen dificultades emocionales por un cambio importante como éste, siempre pueden hablar con una enfermera especializada o pedir ayuda. Cuando cambiaron a la fórmula, los drenajes debían seguir colocados hasta que saliera un líquido transparente. El cirujano es quien decide cuánto durará esto. Pueden hablar con el cirujano y preguntarle por qué se

tomó esta decisión. Los drenajes de Blake son molestos, pero si su niño parece sentir dolor, puede hablar con las enfermeras que lo atienden sobre el manejo del dolor. Su niño se alimentará con fórmula durante seis a ocho semanas. Si nota signos de alergia a los productos lácteos o a la soya, dígaselo a su enfermera especializada o a su cardiólogo. Hay fórmulas especiales sin leche y sin soya, como Tolerex." Madre de Lucas

Tenga en cuenta que ahora podemos darles a los bebés leche materna con grasas modificadas en algunos casos.

Parálisis de las cuerdas vocales

"Después del procedimiento Norwood, pensamos que lo peor ya había pasado. Estábamos equivocados. Lidar con los problemas de alimentación de nuestro bebé fue muy frustrante y desgarrador. Después de muchas pruebas y conversaciones angustiantes con los médicos, descubrimos que tenía una cuerda vocal paralizada y estaba aspirando todos los líquidos. No tuvimos más remedio que enviarlo a otra cirugía. Le hicieron un procedimiento para colocar la sonda de alimentación directamente en el estómago (PEG) alrededor de cinco semanas después de la cirugía de corazón. En ese momento, la idea de que mi niño se alimentara a través del estómago me daba miedo y pensaba que lo volvía anormal. Ahora tiene siete meses y está creciendo. ¡Tengo que mucho que agradecer a la sonda PEG por este progreso!". Padre de Finn

Poco aumento de peso y uso de leche materna del final de la toma

(es la leche rica en grasa y más cremosa del final del bombeo o el amamantamiento, después de la leche inicial.) "Nuestro niño estaba muy incómodo mientras recibía leche materna fortificada y aceite, pero no podía crecer tomando leche materna común. Trabajé con los equipos de lactancia y nutrición de Boston Children's para extraer la grasa de mi leche y agregarla a mi leche del final para preparar 34 calorías de leche fortificada naturalmente. Él ahora se siente mucho mejor y está aumentando de peso con esta nueva técnica. Hable con su equipo sobre esto si su bebé no aumenta de peso con la fórmula fortificada o con leche materna". Madre de Kalev

Consejos sobre la alimentación y qué preguntarle a su equipo

1. Si quiere amamantar a su bebé, pida ayuda. Una de nuestras consejeras de lactancia puede ayudarla a planear horarios regulares para extraerse leche. Esto mantendrá una producción de leche continua y contribuirá al buen comienzo de la lactancia. Su equipo puede llamar a las consejeras para que la ayuden.
2. Entregue las pequeñas cantidades de la primera leche (calostro) a la enfermera de su bebé. El calostro se usa para el cuidado de la boca y aporta las primeras defensas a su bebé.
3. Lleve un refrigerador pequeño con un paquete de hielo para almacenar su leche.
4. Cuando su bebé pueda alimentarse por la boca, pregunte al equipo que lo atiende cómo practicar el amamantamiento.
5. Sostenga al bebé haciendo contacto de piel con piel, si es posible. Esto ayuda a estimular la producción de leche, fomenta el vínculo afectivo con su bebé y contribuye al desarrollo.
6. Use una almohada para lactancia y pregunte sobre las mejores posiciones para que usted y su bebé estén cómodos mientras lo amamanta o le da el biberón.
7. Para estimular a un bebé alimentado por sonda:
 - Durante todas las alimentaciones por sonda dele un chupete para que aprenda a succionar.
 - Téngalo en brazos durante la alimentación para promover el desarrollo y el vínculo afectivo y aliviar los síntomas de reflujo.
8. Sosténgale el mentón para ayudarlo mientras toma el biberón.
9. Aprenda las señales de alimentación del bebé. Si parece hambriento antes de la hora prevista, pregúntele a su enfermera si puede alimentarlo antes. Si está muy soñoliento, pregúntele a su enfermera si puede esperar más o menos 30 minutos hasta que esté "listo para alimentarse".
10. Si el bebé no parece interesado en alimentarse, no es capaz de succionar o se queda dormido después de 5 o 10 minutos, es mejor parar la alimentación y dejarlo descansar. Tratar de alimentar a un bebé por más de 30 minutos consume calorías muy valiosas de un bebé que necesita aumentar de peso. Su bebé tiene por lo menos ocho alimentaciones por día para aprender a comer. Obligar a un bebé a alimentarse puede causar otros problemas.
11. Recuerde hacer pausas y hacer eructar al bebé durante la alimentación.
12. Considere usar tetinas de flujo lento cuando empiece la alimentación con biberón.
13. Algunas posiciones después de la alimentación ayudan a evitar el reflujo. Después de cada alimentación se debe sostener al bebé en posición vertical, o ponerlo en una sillita que rebota o en la cuna con la cabecera elevada. Los asientos para el automóvil suelen empeorar los síntomas de reflujo.

Si tiene preguntas, llame al Programa de Apoyo a la Lactancia Materna de Boston Children's Hospital al 617-355-0005.

PROBLEMAS DEL NEURODESARROLLO

¿Mi bebé tendrá problemas de desarrollo y aprendizaje?

Las investigaciones recientes indican que los niños que han sido operados del corazón pueden tener dificultades para desarrollar habilidades cognitivas (pensamiento y procesamiento de la información), motoras y del lenguaje.

Los bebés con ventrículo único pueden tardar en alcanzar etapas del desarrollo como rodar, gatear y caminar. También pueden tener problemas con los horarios para alimentarse y dormir. Cuando crecen o empiezan a ir a la escuela, pueden tener conductas impulsivas, tener problemas de atención o para desarrollar habilidades sociales. Al llegar a la edad escolar, a menudo tienen dificultades para aprender y pueden necesitar apoyo adicional en el

aula. Estos problemas pueden ser menores y desaparecer con el paso del tiempo, o importantes, y necesitar mucha atención y apoyo.

En estos niños es esencial establecer sin demora el diagnóstico y el tratamiento correcto de estos problemas. Creemos que todos los niños operados del corazón deben participar en un programa de intervención temprana que les brinde apoyo y tratamiento personalizados. Además, el programa de neurodesarrollo de la unidad de cardiología de Boston Children's Hospital evalúa regularmente a los niños con defectos cardíacos congénitos.

La página 54 tiene consejos para promover el desarrollo del bebé mientras está en el hospital.



Sam, listo para ir a la escuela después de la operación de Fontan

¿Qué es el Programa de Neurodesarrollo de Cardiología?

Este programa, uno de los primeros de su tipo en el país, hace hincapié en la prevención mediante la detección y el tratamiento tempranos de los retrasos del desarrollo. Los miembros del equipo trabajan con los padres, los pediatras y el personal de la escuela y, si es necesario,

recomiendan servicios de tratamiento adecuados para el niño.

Las evaluaciones de seguimiento del Programa de Neurodesarrollo de Cardiología (PNC) de Boston Children's Hospital se recomiendan a los 6, 18 y 36 meses de edad o antes si fuera necesario. Para pedir una cita o si tiene preguntas sobre el PNC, llame 617-355-3401.

"Ser el padre de un niño con SCIH fue lo más duro y lo más gratificante que me pasó en la vida. Nuestra hija Grace ahora tiene nueve años y está muy bien, gracias a Boston Children's Hospital. Nos apoyaron durante todo el tratamiento y ¡continúan atendiendo todas las necesidades de Grace (y las nuestras)! Somos muy afortunados de que Grace esté tan bien. Ahora estamos en la etapa de un niño con una enfermedad cardíaca grave en edad escolar. Estamos aprendiendo que el SCIH puede afectar el aprendizaje. Grace tiene dificultades escolares, nada parece ser tan fácil para ella como para sus compañeros, pero pone todo su empeño y eso es todo lo que le pedimos. Ella vino a este mundo con una determinación absoluta y enfrenta cada día con una sonrisa. Eso nos recuerda que debemos valorar cada día. Somos dichosos con nuestra "Maravillosa Grace". Padre de Grace



Haven, primer día de preescolar después de la operación de Fontan

PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

¿Cuál es el pronóstico a largo plazo de mi niño?

No es posible predecir con exactitud la evolución, el pronóstico o la esperanza de vida de su niño. Su niño no se curará de su defecto cardíaco y podría necesitar más cirugías o intervenciones en el futuro. Vivirá con una circulación de sangre por un solo ventrículo. Cada recién nacido con ventrículo único es diferente, algunos tienen más factores de riesgo de sufrir problemas en el futuro que otros. Su cardiólogo le explicará cuáles son los problemas de su bebé. Muchos niños están bien durante la edad escolar, pero pueden desarrollar nuevos problemas de salud en la adolescencia.

Su niño siempre necesitará cuidado de un cardiólogo de niños o de adultos especializado en defectos cardíacos congénitos que pueda detectar y tratar los problemas que surjan. Algunos de estos problemas son: ritmo cardíaco anormal, cambios en el funcionamiento del hígado, formación de coágulos de sangre, disminución progresiva del funcionamiento cardíaco (debido a un músculo cardíaco débil) y, como consecuencia de todo esto, dificultades con las actividades diarias. En algún momento, su niño podría tener que ver a otros especialistas en estos problemas, y es posible que algún día necesite un trasplante de corazón.

“Tener un bebé con un defecto cardíaco congénito (DCC) es inimaginable. Tanto si lo descubrimos durante el embarazo como después del parto, la conmoción de saber que nuestro hijo no es sano es una sensación indescriptible y a veces insoportable. A Zoe le diagnosticaron SCIH a las 18 semanas en el útero. Afortunadamente mi esposo y yo lo descubrimos antes del parto y tuvimos varios meses para prepararnos. Gracias a las increíbles enfermeras y médicos de Boston Children’s Hospital, hoy en día nuestra hija es un milagro andante. Zoe acaba de cumplir 11 años, hace gimnasia dos veces por semana, corre, salta, canta, baila y persigue a sus dos hermanas menores. Va a la escuela a tiempo completo y en general, conoce sus limitaciones, entiende que necesita parar para tomar agua y que no puede exigirse demasiado en los meses de verano. Usa bikini y le encanta imaginarse que es una guerrera con una cremallera, una prueba de que ha sido un sobreviviente desde el día en que nació. Gracias a todos ustedes, tenemos una hija que no deja de asombrarnos y día a día nos bendice con su presencia.” Padre de Zoe



Zoe, que ahora es una adolescente energética y feliz



Joseph, en la clínica de cardiología para hacer un ecocardiograma de rutina

Las operaciones de estos bebés sólo fueron posibles en los últimos 30 años, y en los primeros años estos nuevos procedimientos sólo se realizaban en un pequeño número de pacientes. Son pocos los adultos que viven con ventrículo único y fueron operados del corazón cuando eran bebés, de modo que recién estamos empezando a aprender más sobre su evolución como adultos.

Muchos padres de niñas preguntan si podrán quedar embarazadas. Si bien algunas mujeres con ventrículo único han tenido embarazos sin problemas, antes de un embarazo recomendamos una evaluación cardíaca completa por un cardiólogo de adultos especializado en defectos cardíacos congénitos y una consulta con un obstetra especializado en embarazos de alto riesgo y en el cuidado de mujeres con defectos

cardíacos congénitos complejos.

El servicio de cardiopatías congénitas en adultos de Boston (BACH) de Boston Children's Hospital ofrece atención hospitalaria y ambulatoria continua y opciones de tratamiento avanzado para pacientes con todas las formas de enfermedad cardíaca congénita en su transición de la adolescencia a la edad adulta.

La Adult Congenital Heart Association es una organización nacional, sin fines de lucro, dedicada a mejorar y prolongar la vida de los adultos con defectos cardíacos congénitos, que hoy en día son más de un millón de personas. La organización atiende y apoya a estos adultos, a sus familias y a la comunidad médica. Encontrará más información en achaheart.org.

"Estos niños con un defecto cardíaco tienen limitaciones y sus intereses naturalmente concuerdan con sus habilidades. Es como si Dios los creara con intereses innatos que son perfectos para ellos. Tener a Ethan ha hecho que nuestra vida sea mejor, más rica; nos cambió para siempre. Hemos aprendido que en la vida hay cosas que realmente merecen dar todo de uno mismo y un poco más. Mi vida sin Ethan sería incompleta. Ethan me inspira cada día y nunca dejaré de amarlo, defenderlo y aprender de él y de su vida. Aunque el camino es largo y duro, estos niños son una bendición. Si las personas abrieran su corazón a este regalo, sus corazones y sus vidas serían más plenos de lo que nunca habrían imaginado." Padre de Ethan



Ethan, sonriendo con sus ojos y su corazón

¿Puede mi niño hacer deportes y ejercicios?

La mayoría de nuestros pacientes con circulación de Fontan pueden bailar, nadar, montar a caballo, andar en bicicleta y jugar normalmente con sus hermanos. La actividad física diaria apropiada y una dieta saludable y balanceada mantendrán al corazón tan fuerte y sano como sea posible. Las indicaciones especiales o las restricciones para el ejercicio se examinarán con más detalle cuando su niño sea mayor.

La mayoría de los niños que han pasado por una cirugía de Fontan no tienen capacidad de esfuerzo normal y pueden tener menores niveles de resistencia. Aunque pueden hacer la mayoría de las actividades diarias normales, pueden cansarse con esfuerzos físicos más prolongados, como correr, andar en bicicleta, patinar, senderismo y otras actividades extenuantes. Su niño aprenderá a establecer su propio ritmo si una actividad es demasiado agotadora y se le debe permitir descansar, comer bocadillos y tomar agua según lo necesite.

“Tener una hija con ‘medio corazón’ es aterrador y desgarrador. El miedo a lo desconocido a veces es debilitante, pero nuestra jovencita está llena de amor, de luz y de esperanza. De un padre a otro, manténganse fuertes, encuentren la esperanza y sepan que la medicina moderna hace milagros cada día.” Padre de Zoe



Kane, lleno de energía persiguiendo a su hermano antes de la operación de Fontan para el SCIH



Grace, en una bicicleta de ejercicios en una cita en la clínica

¿Mi niño necesitará un trasplante de corazón?

En un pequeño número de bebés con un solo ventrículo, el trasplante de corazón es una opción mejor que la cirugía paliativa en etapas. Un equipo multidisciplinario participará en el cuidado del niño desde el principio para decidir si es posible un trasplante de corazón. Sin embargo, la mayoría de los bebés con ventrículo único no necesitan un trasplante de corazón en los primeros años de vida. Si su niño presenta algunas de las complicaciones de la anatomía del ventrículo único, el trasplante de corazón podría ser una buena opción.

A medida que el niño crece, la posible necesidad de un trasplante de corazón aumenta. Aunque parezca aterrador al principio, es importante saber que a muchos niños con un trasplante de corazón les va muy bien y pueden hacer actividad física normal, practicar deportes y crecer. Boston Children's cuenta con un equipo experimentado de trasplante cardíaco que le dará más información sobre este tratamiento. Hay otros programas de trasplante pediátrico en todo el país.

"No diremos que siempre será fácil, sino que todo el esfuerzo vale la pena." Padres de Parker



Parker, con un monitor Holter



Parker, tras la operación de Fontan jugando con su nuevo cachorro

¿Qué consejos debería seguir para mantener sano el corazón de mi niño mientras crece?

Mantener el corazón sano es importante a todas las edades. Igual que todos nosotros, su niño se beneficiará de una dieta saludable, del peso adecuado y de un estilo de vida activo y saludable.

Además:

- » Cuando su niño tenga alrededor de seis meses de edad deberá ver a un dentista pediátrico. Los niños con defectos cardíacos congénitos (DCC) tienen mayor riesgo de caries y otros problemas dentales que pueden afectar el crecimiento y la nutrición, el desarrollo del habla y aumentar el riesgo de una infección en el corazón. Las caries se pueden prevenir y curar si se tratan enseguida. Pregunte cómo cuidar la salud bucal y cuándo su niño debe empezar a cepillarse los dientes y a usar hilo dental. Una opción de cuidado dental pediátrico es el consultorio dental de Boston Children's (617-355-6571).
- » Pregunte si su hijo debe tomar antibióticos antes de un trabajo dental para prevenir infecciones.
- » Pregunte cómo el humo de cigarrillo puede afectar el corazón y los pulmones del bebé.
- » Pregunte cómo establecer hábitos nutricionales saludables para el corazón desde temprano, y enseñe a su niño a tomar decisiones saludables.
- » Pregunte cuáles son los ejercicios correctos para que su niño desarrolle masa corporal y tenga un buen estado físico.
- » Pregunte sobre la seguridad de las píldoras anticonceptivas para su hija cuando crezca. Algunos tipos de píldoras anticonceptivas son seguras para pacientes con DCC.
- » Pregunte cómo involucrar a su niño con los cuidados que necesita y cómo promover la autonomía para ayudarlo a independizarse de usted algún día.
- » Explíquelo a su niño cómo el tabaco, las drogas y el alcohol pueden dañar el corazón.
- » Hable con su niño sobre su enfermedad del corazón y los medicamentos que necesita; ayúdelo a aprender más sobre su corazón y cómo mantenerlo sano.



Grace Ann, celebrando su estilo de vida saludable para el corazón

¿Cuál es el riesgo de tener otro hijo con SCIH?

Estudios recientes han demostrado que los hermanos y hermanas de niños que tienen sólo SCIH tienen más probabilidades (alrededor del 20%) de tener un problema en el lado izquierdo del corazón, desde un problema leve en las válvulas hasta SCIH. Esta probabilidad aumenta ligeramente si uno de los padres también tiene un defecto del lado izquierdo del corazón. Estos problemas del corazón pueden ser muy leves y es posible que los padres no sepan que su niño está afectado a menos que le hagan un ecocardiograma.

Recomendaciones para la detección

Recomendamos que los hermanos y hermanas de niños con ventrículo único se hagan un ecocardiograma cuando tengan la edad suficiente para mantenerse quietos (así no se necesitará sedación).

Si vuelve a quedar embarazada, debe pedir una cita para un ecocardiograma fetal en la semana 18 del embarazo. También debería hacer las siguientes preguntas en su primera cita para una ecografía con el obstetra.

- » ¿Puede ver cuatro cámaras en el corazón del bebé?
- » ¿Hay dos cámaras superiores con válvulas que regulan la entrada de sangre en el corazón?
- » ¿Hay dos cámaras inferiores con válvulas que regulan la salida de sangre hacia el cuerpo?
- » ¿Las válvulas y los vasos sanguíneos se cruzan al salir del corazón?
- » ¿Las paredes entre las cámaras inferiores del corazón están intactas?
- » ¿Funciona normalmente el corazón del bebé?

Si el niño tiene ventrículo único y otras anomalías es más probable que tenga un síndrome genético. El riesgo de tener un bebé con el mismo síndrome en embarazos futuros depende del diagnóstico específico. El cardiólogo puede ayudarle a decidir si es necesario que un genetista clínico evalúe a su niño.



Bebé Kane, antes de la operación de Glenn para el SCIH

Para esta paciente cardíaca, “uno cosecha lo que siembra”

Cuando Robin Scott era una pequeña que entraba y salía de hospital para recibir tratamiento para su ventrículo único, su madre, Susan, tuvo un deseo simple: “Lo que yo quería era ver a una niña mayor que tenía un defecto cardíaco... quería ver adolescentes, adultos... quería ver a gente que tenía una vida normal.”

Es curioso cómo funcionan las cosas. Hoy, la hija de Susan tiene 30 años y trabaja en Boston Children’s Hospital, el lugar en el que ha recibido tratamiento desde que nació. Robin trabaja en el Centro de Cuidado Fetal Avanzado (AFCC), donde suelen pedirle que les cuente su experiencia a los futuros padres de niños con defectos cardíacos fetales y sirva como un ejemplo fuerte y saludable de un paciente con una cardiopatía congénita que vive una vida “normal”.

Cuando era adolescente, Robin trabajó como voluntaria en Boston Children’s y “siempre había querido trabajar en el hospital”. Cuando tuvo una oportunidad de trabajo en 2010 la aceptó. Aunque parezca extraño, Robin dice que quienes la eligieron para ese puesto en Boston Children’s no sabían que ella había sido tratada allí y su historia personal no tuvo nada que ver con la decisión de contratarla.

Hoy en día, Robin trabaja con médicos y enfermeras de cardiología, quienes a menudo le piden ayuda para responder las preguntas de los padres.

“Cuando hablo con las familias, siempre digo que cada caso es diferente”, explica Robin, “pero muchos me hacen las mismas preguntas”: “¿Qué desafíos enfrentaste al crecer?” “¿Practicabas deportes?” “¿Tenías citas?” Preguntan por mi cicatriz.

Preguntan por las reacciones de mis padres.”

¿Qué les contesta Robin? “Les cuento mi propia experiencia”, dice. “Practicaba deportes, como fútbol y sóftbol. Era una machona. El médico nunca me impuso ningún tipo de restricciones.” Robin también destaca la importancia de entender cómo es la enfermedad y tener la ayuda necesaria para mantenerse saludable. “Tuve la suerte de tener dos padres que estaban muy presentes y eran muy conscientes.”

Estar “presentes y conscientes” no siempre fue fácil. Los padres de Robin recuerdan las dificultades que enfrentaron cuando ella comenzó sus años de tratamiento. Susan recuerda que inmediatamente después del nacimiento de Robin, “el médico dijo: ‘su hija tiene un defecto cardíaco muy grave y si no la operamos inmediatamente morirá.’” “Fue el peor momento de mi vida, de lejos”, recuerda Susan. “Siempre estaba preocupada. ¿Por qué sucedió esto?” Su padre, Tom, cuenta que cuando Robin nació, “Nosotros no sabíamos nada. Nadie podía decirnos nada, realmente nunca nos prometieron nada.”

Tom y Susan aprendieron rápidamente todo cuanto pudieron sobre el defecto cardíaco de Robin (atresia pulmonar con tabique ventricular intacto) y se preguntaban cómo sería la vida de Robin, y la de ellos. Susan reconoce el apoyo que recibieron del personal de Boston Children’s. “El Dr. Freed era su cardiólogo, y me dejaba preguntar todo, siempre estaba disponible”, dice. Además, “las enfermeras de la clínica eran maravillosas”.



Mila (2) y Robin (30) se hicieron amigas después de saber que las dos tienen un ventrículo derecho hipoplásico.

Los padres de Robin cuentan que no se relacionaban muy a menudo con otros padres de niños con un defecto cardíaco, porque se esforzaban por tratar a Robin como si fuera “normal” y no como a una niña definida por su enfermedad. “Mi actitud desde el principio fue que no quería que ella se sintiera diferente y yo no quería sentirme diferente”, dice Susan.

Su enfoque parece haber funcionado. Robin se pregunta: “¿Tuve una vida normal? Según lo que se supone que es normal, creo que sí la tuve. Al crecer, sabía que era un poco diferente, pero no creía que tenía una discapacidad.”

A los padres de Robin, ver a un paciente cardíaco ya mayor, que había superado todas las cirugías y tratamientos y llevaba una vida normal, les habría dado consuelo y esperanza a través de los años. “Me habría encantado haber tenido una Robin que trabajara en Cardiología, una mujer de 30 años que se ve estupenda”, dice Susan.

Hoy en día, los padres de pacientes del servicio de cardiología de Boston Children’s pueden conocer a esa persona en Robin Scott.

APOYO Y RECURSOS

¿Cómo afrontar el diagnóstico?

Recibir el diagnóstico prenatal de que el bebé tiene un ventrículo único es un acontecimiento trascendental para los futuros padres. Puede robarles la alegría del embarazo y hacer que se cuestionen sus sueños hacia el hijo por nacer. Más importante, puede obligarles a enfrentar la peor pesadilla de un padre: la posibilidad de perder al bebé. Es posible que reconozcan, quizá por primera vez, su incapacidad para proteger a su niño de todo daño.

El camino después del diagnóstico es extraordinariamente difícil. Aunque estén apenados, tienen que aprender y prepararse para la llegada del bebé y para las decisiones difíciles que deban tomar. Pueden sentir una montaña rusa de

emociones hasta el parto. A diferencia de otras parejas, su alegría por este embarazo puede estar atenuada por la preocupación y la tristeza. Pueden ser reacios a hacer las celebraciones de antes del nacimiento o a conseguir una guardería hasta que sepan que el bebé va a ir a su casa. Usted y su pareja pueden tener diferentes sentimientos, opiniones o inquietudes que podrían generar conflictos en la relación. Puede ser conveniente que hablen juntos con alguien sobre el estrés del diagnóstico y la forma de prepararse emocionalmente y afrontar el camino que tienen por delante.

Cuidarse después del parto es esencial. Usted ha tenido un embarazo estresante. Probablemente estará cansada e incómoda por el parto, y su recuperación transcurrirá

“Es importante conocer toda la información médica y los detalles de lo que ocurrirá durante la estadía en el hospital, pero la pregunta que yo deseaba desesperadamente que me contestaran era “¿Cómo será nuestra vida cuando esto haya pasado?” Cuando hablo con padres recién llegados al mundo de los defectos cardíacos congénitos, le digo cada uno de ellos que LA VIDA SERÁ NORMAL. Puede ser un tipo de NORMALIDAD diferente de lo que han previsto. Nadie planea tener un niño con necesidades médicas, pero algún día se habituarán y descubrirán que se sienten normales. Ese gran suspiro de alivio que han estado esperando desde el día en que supieron que su bebé tenía un defecto cardíaco llegará, y se darán cuenta de que están bien... cambiados, pero mejores por esto y sin duda, normales.” Padre de Addie



Sam, durante una hospitalización inesperada

principalmente junto a su bebé en el hospital y no en la comodidad de su hogar. Puede sentirse nerviosa mientras espera la evolución del plan de cuidado de su bebé. Después del parto, las madres tienen cambios del estado de ánimo. Preste atención a su estado de ánimo, al sueño y a la nutrición. Sin un descanso regular y una nutrición adecuada, su capacidad para afrontar dificultades y pensar con claridad se verá disminuida. Si necesita ayuda, consulte a su obstetra, trabajador social o equipo de cardiología. Ellos están para ayudarle a usted y a su pareja. Ustedes no están solos.

¿Qué les digo a mis otros hijos?

Nuestros especialistas en vida infantil (Child Life Specialists, en inglés) pueden indicarle qué decirles y cómo preparar a sus otros hijos para la llegada del bebé y su problema cardíaco. Si desea hablar con un especialista en vida infantil antes de dar a luz, comuníquese con Maureen Abramson (617-355-9410 o maureen.abramson2@cardio.chboston.org). También puede llamar a la Oficina de Servicios de Vida Infantil (Office of Child Life Services) al 617-355-6551.

"Queríamos implicarnos todo lo que pudiéramos y estar informados antes de que naciera nuestro bebé. Una de las formas en que lo hicimos fue inscribirnos en el picnic anual de "Little Hearts" en Connecticut. Conocimos a unos niños increíblemente motivadores y a unos padres que nos dieron mucha información, con quienes todavía seguimos en contacto. Curiosamente, éramos la primera familia que acudía a estos encuentros durante el embarazo. Sólo queríamos saber lo que nos esperaba antes de que empezaran las cirugías. Esto nos dio una perspectiva." Padre de Mila

Pida ayuda

Si tiene alguno de estos síntomas durante el embarazo o después del nacimiento de su bebé, pida ayuda a su obstetra o a algún miembro del equipo que atiende a su bebé:

Llanto excesivo

Preocupación constante

Disminución del apetito

Pesadillas

Insomnio

Agitación o irritabilidad



Catherine, disfrutando de sus hermanos mayores

¿Dónde puedo encontrar más información y apoyo?

- » bostonchildrens.org/heart
- » facebook.com/heartcenter
- » mendedlittlehearts.org
- » heart.org
- » littlehearts.org
- » childrensheartfoundation.org

Otro recurso práctico es la aplicación gratuita para móviles Boston Children's MyWay (bostonchildrens.org/myway), que tiene instrucciones detalladas para llegar a

las diferentes áreas del hospital. También tiene los datos de contacto de servicios de apoyo esenciales y listas de actividades y atracciones para niños en el área de Boston.

Muchas familias han disfrutado del libro "Zip-Line" de David Humpherys, la historia de un niño que pasó por una cirugía a corazón abierto y tiene una cicatriz en el pecho, como una cremallera ("zip-line"). Este libro puede ser de ayuda para los hermanos.

Sisters by Heart es un grupo nacional de apoyo para padres comprometido en mejorar los resultados en niños con ventrículo único.

"Sisters by Heart fue y sigue siendo un grupo de apoyo muy necesario para nosotros. Son un impresionante grupo de madres en las que uno puede buscar apoyo cuando ninguna otra persona entiende porque no ha pasado por esto. Estas mujeres sí, y eso las convierte en un recurso de valor incalculable para nosotros a lo largo de este viaje increíble." Padre de Brooklyn



Sam y su papá explorando el mundo

QUÉ LLEVAR AL HOSPITAL PARA LA PRIMERA OPERACIÓN DEL BEBÉ: RECOMENDACIONES DE UNA MADRE

Amber, la madre de un bebé con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico tratado en Boston Children's, ayudó a crear esta lista:

- » Agenda o diario: "Siempre es útil tener una agenda para llevar un registro diario de la salud general de su niño y de los cambios de dosis o de medicamentos. Aunque crea que recordará estos datos, estará muy nerviosa. Yo lo anotaba todo y siempre lo repasaba. Anotar lo que ocurre da una sensación de control. A mí me hizo sentir que ayudaba de alguna manera. Llevar un diario también puede ser una forma de expresar sus emociones y ayudarle más adelante cuando piense en lo que ha experimentado."
- » Almohada cómoda: "A veces la única manera de escapar del estrés es tratar de dormir y con una almohada incómoda será difícil. Puede sonar tonto, pero es algo en lo que me gustaría haber pensado."
- » Almohada de lactancia: "Es muy cómoda para amamantar o dar el biberón en el hospital. My Breast Friend Pillow ofrece un mejor respaldo para la madre."
- » Animales de peluche pequeños: "Las enfermeras los usarán para apoyar tubos, brazos, piernas e incluso al bebé."
- » Asiento de seguridad para el automóvil: "Para regresar a casa y hacer las pruebas de seguridad antes del alta."
- » Asiento inflable: "Para aliviar los problemas del reflujo o para ayudar a calmar a un bebé quisquilloso".
- » Barra para labios agrietados: "El ambiente del hospital es muy seco."
- » Biberones, tetinas: "El hospital me daba biberones y tetinas, pero yo quería usar los que tenía en casa. Nunca se me ocurrió que podía traerlos o comprarlos. Si quiere que su bebé use un determinado juego de biberón con tetina, llévelo."
- » Calcetines y gorros: "Las calorías se conservan al mantener el cuerpo caliente."
- » Calzado fácil de quitar y poner: "Usted se acuesta y se levantan con mucha frecuencia, ¿quién quiere enredarse con cordones?"
- » Cámara: "Me hubiese gustado sacarle fotos a mi bebé con todas sus enfermeras. Todos fueron una bendición para nosotros y serán para siempre parte de nuestra historia."
- » Colchoneta: "Creo que pasamos tres semanas durmiendo en una silla. Tener una colchoneta fue un gran alivio."
- » Cree una página en la aplicación Care Page o CaringBridge Page así podrá comunicarse fácilmente con sus familiares y amigos. También puede servirle como un diario para usted. Caring Bridge está disponible en inglés y en español.
- » Cucharas graduadas: "Nos quedamos en Boston una semana después del alta y necesitábamos medir la fórmula. Usamos un vasito para medicamentos y no fue fácil. Hubiera sido maravilloso tener una cuchara y una cucharita de verdad."

“Estas ideas pueden parecer triviales frente a tener un niño con problemas cardíacos graves, pero el día a día de la vida hospitalaria puede producir un desgaste inimaginable. Todo lo que haga la vida un poco más soportable sólo puede ayudarlos a ustedes y a su bebé.” Padre de Addie

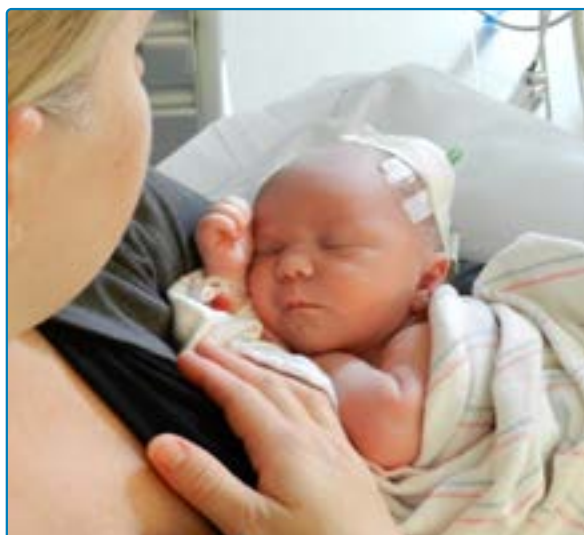
- » Fotos de la familia: “Para colgar en el cuarto o arriba de la cuna.”
- » Libros, revistas
- » Manta cómoda
- » Manta de 12 X 12: “Teníamos una pequeña manta cuadrada para nuestra bebé, y las enfermeras la usaron todo el tiempo. Fue una bonita forma de cubrirla, porque ella no podía usar ropa. Recomiendo llevar a tres en caso de que se ensucien”.
- » Mantas de recién nacidos: “Son más bonitas, más suaves y más personales que las del hospital. Cuando nuestra bebé se sentía mejor, las enfermeras la acostaban en la cuna sobre la manta. Luego la cubrían o la envolvían con la manta de 12 x 12. Mientras otras mamás están en casa con su bebé en el cuarto que prepararon para recibirlo, las mamás de niños con enfermedades del corazón tenemos que convertir la habitación de hospital en un cuarto de niños. Fue bonito ver a nuestro bebé rodeado de los regalos que trajeron los seres queridos.”
- » Nombre e información de contacto de su cardiólogo local (si fuera necesario).
- » Nombre e información de contacto de su pediatra
- » Nombre y número de teléfono de su farmacia preferida cerca de casa
- » Nombres e información de contacto de personas a las que puede pedir ayuda: “Puede pedir ayuda para cosas como comprar comestibles, cuidar a sus otros hijos, cocinar, ir a su casa para recoger el correo o comprobar la seguridad, limpiar, lavar la ropa, pedir o cancelar citas, hacer llamadas telefónicas, conducir o ayudar con el transporte, cuidar a las mascotas, estar con usted en el hospital y vigilar a su niño para usted que pueda descansar.”
- » Pijamas de dos piezas para su niño: “Pijamas con broches y abiertos en los pies. ¡SIN CREMALLERAS! Un pijama con cremalleras y cerrado en los pies impide manejar las vías intravenosas y las sondas.”
- » Portabebés: “¡Una gran manera de calmar a los bebés quisquillosos y promover el apego! El portabebés Moby Wrap es genial, sobre todo para recién nacidos pequeños a los que les encanta estar en brazos.”
- » Refrigerador pequeño con hielo: “Tal vez no siempre tenga acceso inmediato a un refrigerador para guardar leche materna extraída, ¡y menos en medio de la noche!”
- » Ropa apropiada para el clima de Boston: Puede hacer mucho frío en invierno y mucho calor en verano, y a veces el clima cambia drásticamente de un día a otro. Hay días de frío glacial y nevadas en invierno y días húmedos y calurosos en verano.
- » Ropa para regresar a casa: “¡Querrá tomar miles de fotografías!”
- » Toallitas húmedas

CONSEJOS PARA PROMOVER DESARROLLO INFANTIL EN EL HOSPITAL

Samantha Butler, PhD y Terra Lafranchi, MSN, RN, NP-C

Los siguientes consejos apuntan a promover el desarrollo del bebé mientras está en el hospital. Estos consejos pueden variar según el estado de salud del bebé y sus necesidades individuales únicas y cambiantes. La enfermera de cabecera y el equipo de atención médica de su bebé le ayudarán a decidir el mejor momento para ensayar algunas de estas sugerencias.

- » Trate de crear un ambiente tranquilo y sereno para que el bebé se recupere de la cirugía. Baje la voz, el timbre del teléfono, la música, la TV y otros ruidos junto a la cama del bebé. Trate de atenuar las luces cuando sea posible.
- » Ponga "objetos de contención" alrededor del bebé, como las que tenía en el útero, para que se sienta contenido. Use mantas enrolladas como paragolpes alrededor del bebé para contenerle los brazos y las piernas. Cuando sea posible, sostenga al bebé de lado, con los brazos y las piernas hacia dentro. Ponga mantas suaves y animales de peluche en la cabecera para mantener al bebé cómodo en la posición correcta.
- » Dedique tiempo para cuidar al bebé y tome descansos frecuentes para que el bebé esté tranquilo mientras recibe atención médica. Si el bebé está demasiado estimulado, puede bostezar, pegar la lengua a los labios y estirar los brazos, las piernas y los dedos. Estas conductas son buenas señales para hacer una pausa y dejar que descanse. Rodéelo con sus manos o sosténgalo hasta que se relaje.
- » Sostenga al bebé en sus brazos o mejor, sobre su pecho y reconfórtelo haciendo contacto de piel con piel cuando sea posible. Su bebé se sentirá más seguro al sentir el contacto con usted. Lo mejor para el bebé es que usted apoye el cuidado que necesita. Incluso cuando tenga que estar en la cuna, tóquelo suavemente o rodéelo con sus manos. El bebé puede estar sensible después de la cirugía y sentir sus manos o que lo sostenga con un movimiento suave lo reconfortará. Los mimos y las caricias son un estímulo excesivo. Si el bebé está estable, el tiempo antes de la cirugía es ideal para acunarlo en sus brazos todo lo que pueda porque durante varios días después de la cirugía no podrá tenerlo en brazos.



Kerri, sosteniendo y reconfortando a Peter en el hospital

- » **Dele un chupete mientras lo atienden.** La mayoría de los bebés se calman al chupar un chupete. También les gusta chuparse los dedos. Usted puede ayudarlo a llevarse las manos a la boca.
- » **Ofrézcale objetos para tener en las manos como una manta suave, un animal de peluche o su dedo.**
- » **Háblele y cántele con voz suave.** A los bebés les gusta oír las voces de sus padres. Las percibían cuando estaban en el útero.
- » **Deje un paño suave que huela como usted cuando no pueda estar con su bebé.** Los bebés conocen y disfrutan del olor de sus padres. Puede poner el paño unos minutos dentro de su camiseta antes de dejarlo para su bebé.
- » **Leerle, cantarle, hablarle y hacer contacto visual con su bebé estimula su desarrollo cerebral.** La Academia Americana de Pediatría y el Centro de Medios de Comunicación y Salud Infantil desaconsejan que los niños menores de dos años vean televisión. Nuestro hospital tiene libros que puede pedir prestados para leerle a su bebé. Lleve fotos de su familia y dibujos para decorar la cuna.
- » **En cuanto los médicos lo autoricen, sostenga a su bebé durante todas las alimentaciones.** Comer es una actividad social, y los bebés disfrutan de estar en brazos mientras se alimentan, incluso si usan una sonda de alimentación.
- » **Ofrézcale un chupete durante las alimentaciones por sonda para que empiece a aprender que al succionar obtiene leche.** Succionar también estimula la producción de saliva que favorece la digestión.
- » **La leche materna es lo mejor para su bebé, si es posible.** Tendrá que extraerse leche para darle después de la cirugía. La leche materna tiene un efecto beneficioso para la mayoría de los bebés durante la hospitalización.
- » **Practique el amamantamiento tan pronto como sea posible.** Haga que el bebé “practique” el amamantamiento aunque no se alimente totalmente por la boca. Póngalo en posición de amamantar y deje que pase la nariz por su pecho mientras lo sostiene haciendo contacto de piel con piel.
- » **Pida una consulta sobre lactancia lo más pronto que sea posible, incluso antes de que el bebé pueda alimentarse por la boca.** Estas consultas son de gran ayuda para una madre que necesita extraerse leche.

**Recomendaciones adaptadas de las guías para el cuidado durante el desarrollo. Als H., McAnulty G. Developmental care guidelines for use in the Newborn Intensive Care Unit. Boston: Boston Children's Hospital;1998.*



LISTA DE CUIDADOS DE CARDIOLOGÍA FETAL

<input type="checkbox"/>	Ecocardiograma fetal de control con el Dr. _____ dentro de _____ semanas O a las _____ semanas de embarazo.
<input type="checkbox"/>	Estudios de imagen o consultas adicionales: _____
<input type="checkbox"/>	Considere la posibilidad de una amniocentesis u otras pruebas genéticas. Si se hace una amniocentesis, recomendamos la prueba FISH para detectar la delección 22q11.2 (o síndrome de DiGeorge).
<input type="checkbox"/>	Hable con su obstetra sobre la posibilidad de dar a luz cerca de Boston Children's. Usted necesita la atención de un obstetra especializado en embarazos de alto riesgo (médico de medicina materno-fetal [MFM]) en el hospital donde dará a luz. Su obstetra local la atenderá hasta que usted tenga la primera visita con el obstetra especializado en embarazos de alto riesgo de Boston y hayan decidido un plan de tratamiento. Los dos obstetras pueden decidir compartir su cuidado de modo que usted no tenga que viajar a Boston para todas las citas de obstetricia. Su obstetra especializado en embarazos de alto riesgo le explicará el plan para el parto y cuándo debe trasladarse a Boston.
<input type="checkbox"/>	Reúnase con el equipo de la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal (NICU) del hospital donde tendrá el parto. El equipo de la NICU estará presente en la sala de parto para ayudar a mantener a su bebé estable y a trasladarlo a la Unidad de Cuidado Intensivo Cardíaco (CICU). El tiempo que el bebé esté en la NICU antes de ir a la CICU de Boston Children's depende de muchos factores que le explicaremos.
<input type="checkbox"/>	Recorrido por la CICU. Hemos comprobado este recorrido es beneficioso para la mayoría de las familias antes del parto. Esta visita se puede hacer coincidir con otras citas en Boston Children's Hospital o en el hospital de Boston donde será el parto. Los ayudará a prepararse para el cuidado del bebé
<input type="checkbox"/>	Reunión con la trabajadora social del AFCC. Nuestra trabajadora social, Laurie Taylor, LICSW, ayuda a las familias a elaborar el impacto del diagnóstico, a planificar el camino por delante y a enfrentar decisiones difíciles. Puede responder preguntas sobre transporte, alojamiento y recursos. También programa los recorridos por la CICU y las consultas al servicio de lactancia materna. Puede comunicarse con Laurie llamando al 617-355-3896 o por correo electrónico a Laurie.OliverTaylor@childrens.harvard.edu.
<input type="checkbox"/>	Información sobre otros recursos del hospital: El Centro para Familias de Boston Children's Hospital puede ayudarles a usted y a su familia con cualquier pregunta o inquietud sobre el cuidado, la organización de su estadía en el hospital y cualquier otra cosa que necesiten. Puede llamar al Centro para Familias al 617-355-6279. El Centro está en vestíbulo principal del hospital y pueden acudir en cualquier momento.
<input type="checkbox"/>	Servicio de asesoramiento financiero. Si tiene preguntas sobre las facturas o la cobertura del seguro, llame al: 617-355-3397.
<input type="checkbox"/>	Si vive fuera del área de Boston. Le daremos una "Guía para viajar a Boston para recibir atención médica". Puede conseguirla en el AFCC (617-355-6512). Para obtener más información sobre alojamiento para la familia, llame al 617-919-3450.
<input type="checkbox"/>	Reunión con una especialista en lactancia. Por muchas razones, la leche materna es valiosa e importante en el cuidado de los bebés con defectos cardíacos congénitos. Si quiere saber más sobre el amamantamiento y la extracción de leche para su bebé, puede reunirse con una especialista en lactancia materna antes del parto. Nuestras especialistas en lactancia materna están a su disposición durante el embarazo, después del parto y durante toda la hospitalización y el tratamiento de su bebé. Puede pedir una cita llamando al 617-355-2086.
<input type="checkbox"/>	Reunión con los cardiólogos de atención fetal y pediátrica. El cardiólogo que le hizo ecocardiograma durante el embarazo puede no ser el mismo que atiende al bebé después del nacimiento. Pregunte quién será el cardiólogo de su bebé, si puede conocerlo antes del parto y cómo contactar con él si tiene alguna duda o inquietud. Su cardiólogo pediátrico es: _____
<input type="checkbox"/>	Reunión con nuestro genetista cardíaco. Si su bebé tiene cualquier otro defecto de nacimiento o si en su familia hay antecedentes de problemas cardíacos congénitos, le sugerimos que se reúna con un consejero genético y con nuestra genetista cardíaca, Amy Roberts, MD, antes o después del nacimiento de su bebé.

<input type="checkbox"/>	<p>Es difícil: ustedes están emprendiendo un viaje complicado. Las familias funcionan mejor cuando aceptan la ayuda disponible. Mientras se preparan para la llegada de su bebé hagan una lista de las cosas con las que podrían necesitar ayuda (p. ej., alimentar y pasear al perro, cuidar a sus otros hijos durante el parto, llevarlos a la escuela o a sus actividades, preparar comidas, recados, transporte, lavar la ropa, recaudación de fondos, apoyo emocional, etc.). Necesitarán ayuda. Pidan ayuda y acéptenla cuando se la ofrezcan. Cuando alguien les ofrezca ayuda, denle tareas concretas.</p>
<input type="checkbox"/>	<p>Apoyo disponible. Es posible que enfrenten diversas emociones durante el embarazo, la primera hospitalización y mientras el niño crece. Mientras organizan su estructura de apoyo para este viaje, consideren la posibilidad de contar con un terapeuta que los acompañe en este difícil camino. Nuestra trabajadora social puede enviarlos a un terapeuta local, si fuera necesario. Si necesitan más apoyo, hablen con su equipo de cardiología, trabajador social, obstetra o médico de atención primaria. Ustedes no están solos.</p>
<input type="checkbox"/>	<p>Consulten fuentes de información confiables. Visiten el sitio web de Boston Children's Hospital si necesitan más información sobre el diagnóstico de su bebé. Tengan cuidado con otros sitios web y blogs de padres porque este tipo de información no siempre es precisa o puede no aplicarse al diagnóstico de su bebé. Si tiene cualquier pregunta o preocupación, llame o envíe un correo electrónico a su cardiólogo y a nuestro equipo. Preferimos que nos consulten en lugar de estar preocupados en su casa hasta la próxima cita.</p>
<input type="checkbox"/>	<p>Pediatra de atención primaria. Tendrán que elegir un pediatra que cuide de las necesidades de salud comunes del bebé. El pediatra debe estar cerca de su hogar. Antes de tomar su decisión, averigüen si tiene experiencia en el cuidado de niños con defectos cardíacos congénitos. Si no pueden encontrar el médico adecuado, consulten enseguida con nosotros para que podamos ayudarles.</p>

NOTAS:

NOTAS:

Sólo con fines informativos - no es consejo médico

La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único se ofrece sólo con fines informativos y no pretende reemplazar una opinión médica independiente o el consejo de un médico calificado. La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único no pretende dar consejo médico o proveer servicios clínicos a los pacientes, verificar o aprobar credenciales o información médica o hacer referidos médicos. La Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único no ofrece consejo médico o profesional y no recomienda ningún dispositivo o servicio médico en particular incluyendo recomendaciones o endosos que se encuentren en Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único. Los usuarios que opten por usar información o recomendaciones presentadas en Guía para futuros padres de niños con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y otros defectos cardíacos de ventrículo único lo hacen bajo su propia responsabilidad y no deben confiar en esa información como consejo médico profesional o usarla para reemplazar cualquier relación con sus médicos u otros profesionales de salud calificados.



Bebé Grace Elliot, disfrutando del amor y el cuidado de sus padres, en la CICU

**Boston Children's Hospital
Benderson Family Heart Center**
300 Longwood Avenue, Hale 2
Boston, MA 02115
617-355-2079
bostonchildrens.org/heart

Boston Children's Hospital Maternal Fetal Care Center
300 Longwood Avenue, Pavilion 2
Boston, MA 02115
617-355-6512
bostonchildrens.org/mfcc



María, después de la operación de Glenn



**Boston
Children's
Hospital**

Where the world comes for answers



HARVARD MEDICAL SCHOOL
TEACHING HOSPITAL