

ASI ES
MI
CORAZÓN



The Children's Heart Foundation

La producción de

“It’s My Heart”
(Título en Inglés)

ha sido posible gracias
a la generosa aportación de



y al apoyo adicional de
la fundación Gerber Foundation

WNUA Cares for Kids Foundation
Circle of Service Foundation, Inc.
Winnetka Rotary
St Jude Medical

Les agradecemos de todo corazón



www.childrensheartfoundation.org
(888) 248-8140

Copyright © 2004 por The Children's Heart Foundation

Todos los derechos reservados, incluyendo el derecho a reproducir de cualquier manera
este libro, o porciones del mismo.

ISBN 0-9711542-2-8

Deseamos agradecer a Graciela Z. Sokulski por la traducción de “It’s My Heart” del inglés al español.

El diseño del libro fue realizado por The Graphic Design Factory

Contenido

Introducción	7 – 12
Así es Mi Corazón	
I El corazón normal	13 – 18
Cómo se forman el corazón y las venas normales	
Anatomía y funcionamiento del corazón normal	
Tipos de enfermedades cardíacas anormales	
II Defectos Congénitos del Corazón	19 – 83
Estenosis aórtica	
Defecto del septo interauricular (ASD por sus siglas en inglés)	
Defecto del septo auriculoventricular (AVSD)	
Coartación de la Aorta	
Transposición de los Grandes Vasos con Corrección Congénita	
Ventrículo izquierdo de doble entrada	
Ventrículo derecho con doble tracto de salida	
Anomalía y Malformación de Ebstein	
Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplástico (HLHS)	
Anomalías de la válvula Mitral	
Conducto Arterioso Persistente (PDA)	
Atresia Pulmonar con Septo Ventricular Intacto	
Atresia Pulmonar con Defecto del Septo Ventricular	
Estenosis Pulmonar	
Tetralogía de Fallot (TOF)	
Retorno Venoso Pulmonar Total Anómalo (RVPTA)	
Transposición de los Grandes Vasos	
Atresia Tricúspide	
Truncus Arteriosus	
Defecto del Septo Ventricular (VSD)	

III	Enfermedades Cardíacas Adquiridas	85 – 94
	Arritmia	
	Cardiomiopatía	
	Insuficiencia Cardíaca Congestiva	
	Endocarditis	
	Pericarditis	
	Enfermedad cardíaca reumática	
	Miocarditis viral	
IV	Pruebas de diagnóstico	95 – 100
	Cateterismo cardíaco	
	Radiografía de pecho	
	Tomografía axial computarizada	
	Ecocardiograma	
	Electrocardiograma (ECG/EKG)	
	Estudios electrofisiológicos (EP)	
	Monitor Holter	
	Imágenes por resonancia magnética (MRI)	
	Pruebas prenatales	
	Pruebas de esfuerzo	
V	Equipo	101 – 104
	Tubos de pecho	
	Líneas intravenosas centrales	
	Sistema desfibrilador (<i>desfibrilador y terminales implantables para cardioversión</i>)	
	Tubo endotraqueal (tubo ET)	
	Catéter de Foley	
	Máquina de circulación cardiopulmonar	
	Equipo de monitoreo cardíaco	
	Sonda nasogástrica (tubo NG)	
	Oxígeno	
	Sistema de marcapasos (<i>Generador de pulso y terminales implantados</i>)	
	Oxímetro de pulso	
	Procedimiento de succión	
	Marcapasos temporal	
	Ventilador o respirador	

VI Procedimientos quirúrgicos

105 – 120

- Intercambio arterial
- Procedimiento Blalock-Hanlon
- Fístula Blalock-Taussig (BT)
- Cierre de defectos septales
- Corrección de válvulas estrechas
- Operación Damus-Kaye-Stansel
- Operaciones de Fontan
- Operación Kawashima
- Ligadura (división) del conducto arterioso persistente
- Procedimiento Mustard
- Procedimientos Norwood
- Reparación de ventrículo y medio
- Ligadura de la arteria pulmonar
- Procedimiento Rastelli
- Reparación de retorno venoso pulmonar anómalo
- Reparación de coartación de la aorta
- Reparación del canal auriculoventricular común (AV canal)
- Reparación de la Tetralogía de Fallot
- Procedimientos Ross

VII Medicamentos

121 – 128

- IECA/Vasodilatadores
- Anticoagulantes
- Antiarrítmicos
- Bloqueadores Beta
- Diuréticos
- Drogas experimentales / drogas de estudio
- Drogas inotrópicas
- Complementos de Potasio

VIII Consideraciones generales par adultos con enfermedades Congénitas del corazón 129 – 148

- Medidas preventivas para un estilo de vida sano
- Establecimiento de un plan regular para seguimiento de su problema cardíaco
- Hospitalizaciones y/o visitas a la Sala de Urgencias
- Viajes
- Estilo de vida
- Reproducción

IX Vida Familiar 149 – 153

- Endocarditis bacteriana
- Atención dental
- Capacitación y repaso de RCP
- Notificación al Departamento de Bomberos
- Preparativos par ala guardería, escuela, campamento, etc.

X Preparativos para el Hospital 155 – 167

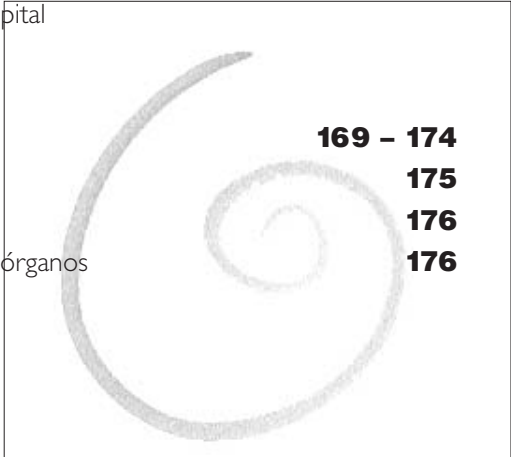
- Hablemos de la hospitalización
- Cómo preparar al infante
- Cómo preparar al niño pequeño
- Cómo preparar al niño en edad preescolar
- Cómo preparar al niño en edad escolar
- Cómo preparar al adolescente
- Cómo prepararse usted mismo
- Preparativos para el alta después de una admisión médica
- Preparativos para el alta después de una admisión quirúrgica

De nuevo en casa después del hospital

- Los hermanos
- Qué es lo mejor para su familia

XI Glosario 169 – 174

- Recursos Adicionales **175**
- Libros recomendados **176**
- Organizaciones para trasplante de órganos **176**



Introducción

Así es Mi Corazón

Este libro es para pacientes y familias afectados por enfermedades cardíacas congénitas y adquiridas. Es una guía de recursos y un cuaderno de trabajo para ser usados con los profesionales de la medicina. No sustituye al médico de su niño. Nunca dude en dirigir todas sus preguntas sobre el problema cardíaco de su niño a su cardiólogo pediatra... no hay preguntas bobas o demasiado simples. Usted conoce a su niño mejor que nadie. No dude en llamar al médico de su niño si tiene cualquier preocupación. Siempre llame si su niño actúa o se ve diferente, o si está presentando problemas para comer.

Usted no está solo. En los Estados Unidos, cada año nacen aproximadamente 40,000 bebés con defectos congénitos del corazón. Esto representa uno de cada 115 nacimientos, siendo así el defecto de nacimiento más prevalente de los Estados Unidos. Existen muchas maneras en que el corazón puede desarrollar anomalías. Factores genéticos y ambientales han sido ligados a las enfermedades congénitas del corazón, pero en la mayoría de los casos se desconocen las causas.

Este libro, Así es mi corazón, tiene la intención de ofrecerle información sobre algunos de los miles de aspectos que usted maneja desde que su niño fue diagnosticado con un defecto congénito del corazón. El libro fue escrito por doctores, enfermeras y padres en colaboración conjunta, con The Children's Heart Foundation, en Chicago, IL., al frente del proyecto. Ni la Fundación ni el libro están asociados directamente con algún hospital o institución en particular.

La Junta Directiva y los miembros del Children's Heart Foundation agradecen a los individuos que aparecen a continuación por su compromiso y generosidad, al proporcionar información, tiempo y recursos para la creación de Así es mi corazón.

Comité del proyecto: Jenny Cleary, Comité del Proyecto "It's My Heart"; Dr. Thomas Weigel, Lynn Graham, Coordinadora Clínica, Cardiología Pediátrica, Loyola University Medical Center; Kate Wittle, Educadora Clínica, Cirugía Pediátrica, The Heart Institute for Children; Barbara Armaroli, Armaroli Communications; Sarah Bilissis, Heidi Swanson y Pamela W. Williams.

Ilustraciones y Autores de Capítulos: Dr. Alexander J. Muster; Katherine A. Tubeszewski, Enfermera Titulada, MSN; Lynn C. Graham, Enfermera Titulada, BSN; Catherine Kerrigan, Enfermera Titulada, MS, CPNP; Maggie Fischer, Enfermera Titulada, MS; Jennifer Cleary, Enfermera Titulada, MS; Linda Hellstedt, MSN, RN; Sue Rushmore; Natalie Rudolph, enfermera titulada, MSN; Betsy Peterson. Las ilustraciones se utilizan con permiso de John Wiley & Sons, Inc.; Congenital Heart Disease A Diagrammatic Atlas por los Drs. Charles E. Mullins y David C. Mayer, Copyright © 1988 Wiley-Liss, Inc.; Medtronic, Inc.

Children's Heart Foundation también desea agradecer a Medtronic Foundation, por su generoso apoyo al patrocinar la producción y distribución de este libro. A la fundación Gerber Foundation, la fundación WNUA Cares for Kids Foundation, Circle of Service Foundation, Inc, el club Winnetka Rotary y el Hospital St Jude por patrocinar el desarrollo de este libro; a Amanda Haley por el bello y original logotipo de It's My Heart (Así es mi corazón); a Andrea Wilhelm de AHW Design por el diseño y el trazado de este libro; a Neil Raphel de Raphel Publishing; y finalmente....





Agradecimiento especial y gratitud hacia Betsy Peterson, Fundadora de The Children's Heart Foundation, cuya visión y liderazgo continúa cambiando las vidas de aquellas personas afectadas por enfermedades congénitas del corazón.

La fundación Children's Heart Foundation (CHF) fue fundada en 1996, su misión es la de recaudar fondos para apoyar la investigación dirigida hacia el descubrimiento de las causas, el mejoramiento de los métodos de diagnóstico, tratamiento y prevención de los defectos congénitos del corazón.

La Children's Heart Foundation es una organización caritativa 501(c)(3). CHF no está afiliada con ninguna organización o institución médica en particular. Esto permite asignar fondos a la investigación más prometedora en cualquier parte del mundo, bajo la dirección de nuestra Junta de Consultoría Médica.

En el año de 2003 la Children's Heart Foundation patrocinó catorce proyectos de investigación con fondos de más de \$1.1 millones de dólares. Nuestra mayor prioridad es la de conectar rápidamente el dinero que hemos recaudado con la investigación que producirá un profundo impacto en niños con defectos congénitos del corazón.

Para mayor información comuníquese:

www.childrensheartfoundation.org

(888) 248-8140





Junta de Asesoría Médica 2003

<i>Dr. Joseph Amato</i>	Rush-Presbyterian-St. Luke's Medical Center Chicago, IL
<i>Dr. Emile Bacha</i>	University of Chicago Medical Center, Chicago, IL
<i>Dr. Carl Backer</i>	Children's Memorial Hospital, Chicago, IL
<i>Dr. D. Woodrow Benson</i>	Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH
<i>Dr. Scott M. Bradley</i>	Medical University of South Carolina, Charleston, SC
<i>Dr. Frank Cetta</i>	Mayo Clinic, Rochester, MN
<i>Dr. Roger Cole</i>	Chicago, IL
<i>Dr. Timothy Cordes</i>	Indiana University Medical Group. Indianapolis, IN
<i>Dr. Susan Crawford</i>	Northwestern University Medical School Chicago, IL
<i>Andrew J. Griffin</i>	Illinois Masonic Medical Center, Chicago IL
<i>Dr. Madhu Gupta</i>	The Heart Institute for Children Palos Heights, IL
<i>Dr. James Huhta</i>	Pediatric Cardiology Associates, Tampa, FL
<i>Dr. Thomas S. Klitzner</i>	UCLA School of Medicine, Los Angeles, CA
<i>John Lamberti</i>	Stanford University School of Medicine Stanford, CA
<i>Dr. Constantine Mavroudis</i>	Children's Memorial Hospital Chicago, IL

Dr. Jane Wimpfheimer Newburger

Children's Hospital, Boston, MA

Dr. David M. Overman

The Children's Heart Clinic, Minneapolis, MN

Dr. Marlene Rabinovitch

Stanford University School of Medicine
Stanford, CA

Dr. David Roberson

Hope Children's Hospital, Oak Lawn, IL

Dr. David Sahn

Oregon Health & Science University,
Portland, OR

Dr. Alan Saroff

Montclair Cardiology Group, Glen Ridge, NJ

Dr. Robert E. Shaddy

Primary Children's Medical Center,
Salt Lake City, UT

Dr Norman Talner

Duke University Medical Center
Durham

Dr. Jeffrey A. Towbin

Baylor College of Medicine, Houston, TX

Dr. Catherine L. Webb

Children's Memorial Hospital, Chicago, IL

Dr. Thomas Weigel

Chicago, IL

Dr. Thomas Zellers

University of Texas Southwestern, Dallas, TX

El Corazón normal

El corazón juega dos papeles. Primero, lleva sangre rica en oxígeno a todos los tejidos vivientes del cuerpo. El segundo es recircular la sangre usada (en la cual el oxígeno ha sido reemplazado por dióxido de carbono) por los pulmones, en donde el dióxido de carbono es exhalado y reemplazado por el oxígeno que ha sido inhalado.

Las arterias acarrean la sangre hacia fuera del corazón y las venas regresan la sangre al corazón.

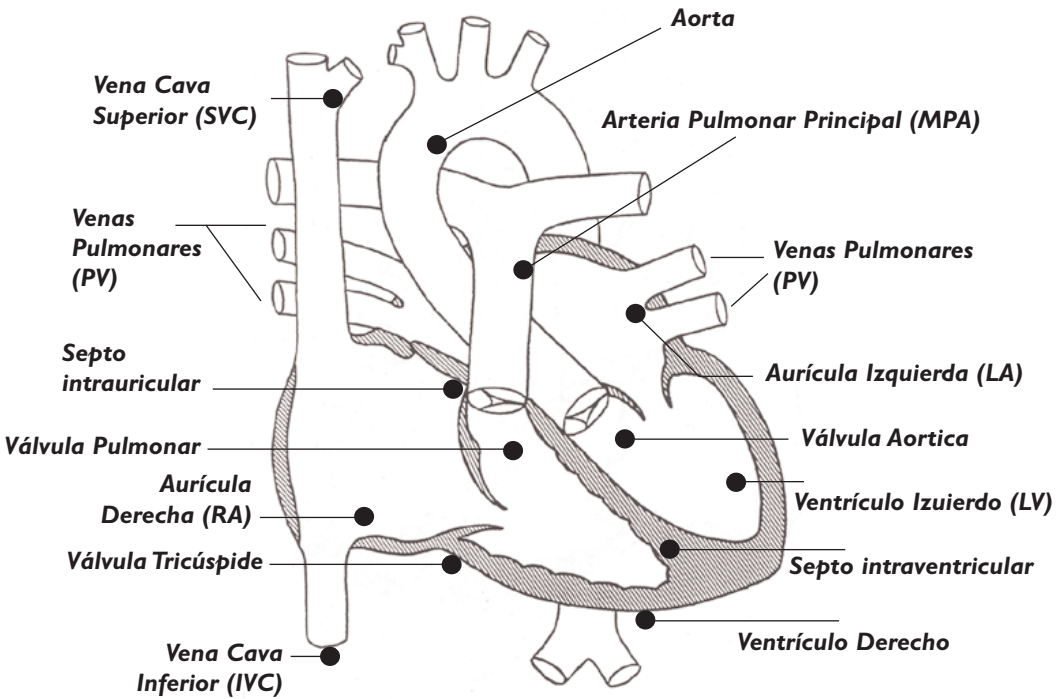


Cómo se forman el corazón y las venas normales

Durante las primeras siete semanas después de la concepción, conocido como el periodo embrionario, el corazón termina de formarse; va de ser un tubo recto a una bomba compleja de cuatro cámaras que contiene cuatro válvulas. Desde este momento, y hasta que nace el bebé, o periodo fetal, el corazón y los vasos sanguíneos aumentan su tamaño. Mientras el bebé se encuentra en el vientre, los pulmones no están en funcionamiento, y la placenta de la madre funciona como pulmón hasta que el bebé nace y el cordón umbilical es pinzado. La sangre rica en oxígeno (roja) de la placenta refresca la sangre baja en oxígeno (azul) del feto, y esta mezcla de sangre es entonces lanzada del corazón a los tejidos del cuerpo del feto. Después del parto comienzan a funcionar los pulmones; las comunicaciones o fístulas que permitían que la sangre azul se mezclara con la roja mientras el bebé se encontraba dentro del vientre, se cierran. Los dos flujos de sangre – el azul y el rojo, que se encontraban mezclados mientras el bebé estaba en el vientre, se separan y el color del recién nacido se torna rosado.

Por lo tanto, la circulación de un recién nacido normal consiste de dos trayectorias completamente separadas: el lado derecho (azul o venoso) y el lado izquierdo (rojo o arterial). El lado izquierdo propulsa la sangre arterial fresca a cada célula viviente del cuerpo con el fin de abastecerlas de oxígeno y nutrientes, y de recoger dióxido de carbono y productos de desecho. La sangre venosa usada se oscurece (desoxigenada, azul, cianótica) y es recirculada hacia los pulmones por el lado derecho. La sangre azul pasa por unos pequeños vasos sanguíneos en los pulmones, llamados capilares, en donde extrae oxígeno de los alveolos (pequeñas bolsas de aire) y el dióxido de carbono es extraído de la sangre. La sangre roja refrescada regresa al lado izquierdo y de ahí es propulsada a todo el cuerpo para sostener la vida.

Estructura y funcionamiento del corazón y las venas normales



Utilice esta ilustración del corazón normal para preguntar a su médico sobre el defecto de su niño y la corrección necesaria.



Anatomía y funcionamiento del corazón normal

El corazón normal (ver dibujo) está compuesto por dos bombas musculares para sangre: el ventrículo derecho y el izquierdo, unidos por una pared común. La sangre entra y sale de las dos cámaras de bombeo sin cruzar esa pared, y cada bomba abastece de sangre a un sistema separado: (a) el pulmón o circulación pulmonar; y (b) el cuerpo, o circulación sistémica. Los componentes del corazón que no bombean ayudan a su eficacia como bomba de paso.

Circulación Pulmonar

El lado derecho del corazón es el responsable de la circulación pulmonar. Consiste de dos venas recolectoras grandes, la Vena Cava superior e inferior (SVC y IVC por sus siglas en inglés), que regresan la sangre desoxigenada a la cámara superior derecha de recolección del corazón, la aurícula derecha (RA por sus siglas en inglés), y de ahí es impulsada a la arteria pulmonar común (MPA), la cual se divide en dos ramas, la derecha y la izquierda. Las ramas continúan dividiéndose hacia dentro de los pulmones hasta llegar a los pequeños capilares, los cuales se enrollan sobre los alveolos en donde se realiza el intercambio de oxígeno por dióxido de carbono.

Circulación Sistémica

El lado izquierdo del corazón es el responsable de la circulación corporal o sistémica. El proceso comienza con las dos venas pulmonares izquierdas y las dos derechas que recogen la sangre fresca de los pulmones y llenan la cámara de recolección superior izquierda, la aurícula izquierda. Luego, la sangre entra a la cámara de bombeo izquierda y de ahí es impulsada por la arteria más grande del cuerpo, la Aorta (AO). La aorta se ramifica en muchas arterias menores, las cuales continúan ramificándose hasta que ya convertidas en pequeños vasos capilares, llegan hasta todos los tejidos del cuerpo, en donde distribuyen oxígeno y nutrientes y recogen productos de desecho. Después de este punto, los capilares desoxigenados se tornan azules, se convierten en venas y depositan la sangre usada dentro del lado derecho del corazón. Este proceso se repite con cada latido del corazón.

Válvulas

Las cuatro válvulas que se encuentran dentro del corazón aseguran que la sangre circule en la dirección correcta. La válvula derecha de entrada, llamada válvula tricúspide, se encuentra entre la aurícula y el ventrículo derechos, y se abre para permitir que el ven-

trículo se llene. Luego se cierra para evitar que la sangre fluya en sentido contrario, lo que a menudo se conoce como rejugitación o reflujo. La válvula derecha de salida, llamada válvula pulmonar, se encuentra entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar principal, por la cual fluye la sangre hacia los pulmones, y luego se cierra para evitar el reflujo de la sangre hacia el ventrículo derecho. La válvula izquierda de entrada, llamada válvula mitral, se encuentra ubicada entre la aurícula y el ventrículo izquierdo, y se abre para permitir que el ventrículo izquierdo se llene de sangre, y luego se cierra para evitar el reflujo de la sangre. La válvula izquierda de salida, llamada válvula aórtica, localiza en el ventrículo izquierdo y la aorta, se abre para llenar la aorta, y luego se cierra para evitar reflujo de sangre hacia el ventrículo izquierdo.

Aorta

La aorta se compone de tres partes: la aorta ascendente, que dirige la sangre hacia la cabeza; el cayado (arco) de la aorta, que dirige el flujo de sangre de ascendente a descendente, y la aorta descendente, que dirige la sangre hacia abajo, hacia el resto del cuerpo. Las dos arterias coronarias salen de la aorta ascendente, de la raíz aórtica, cerca del corazón, y abastecen de sangre fresca al músculo cardíaco.

Pulso

Cada latido del corazón, o pulso, consiste de dos actividades ventriculares distintas: 1) sístole, la contracción que abre la válvula de salida del corazón, cierra la válvula de entrada y hace que la arteria se llene de sangre; y 2) diástole, el relajamiento del corazón, que ocurre cuando se abre la válvula de entrada para permitir que el ventrículo se llene y se cierra la válvula de salida. El pulso arterial normalmente se siente en la muñeca y se refiere a la sístole. La presión arterial normalmente se mide en la parte superior del brazo y tiene un valor sistólico, el número más alto, un valor diastólico, el número de menor valor.

Marcapasos natural

Cada latido del corazón se origina con una corriente eléctrica débil generada por un marcapasos natural, un tejido que hace las veces de batería permanente llamado nódulo sinusal, localizado en la cámara superior derecha. Un nódulo sinusal normal genera una frecuencia cardíaca lenta en descanso, y puede acelerar cuando es necesario, y que su ritmo es regular; un ritmo sinusal normal. La corriente eléctrica se esparce de la aurícula derecha a

un área en la pared que divide los ventrículos, conocida como nódulo atrioventricular, por donde pasa por medio de un alambrado invisible, comenzando como un haz común y dividiéndose en dos ramas, hacia los ventrículos, en donde activa los músculos para que se contraigan en sístole.

Presión sanguínea

El corazón se contrae para generar la tensión suficiente, o presión sistólica, dentro de los ventrículos para mantener un flujo de avance normal. La válvula derecha de salida, o válvula pulmonar, relacionada con la circulación pulmonar, requiere de presión baja para funcionar para abrir. Por lo tanto, la presión del ventrículo derecho normalmente es baja. La válvula izquierda de salida, relacionada con la circulación sistémica, requiere de presión para abrir aproximadamente cuatro veces más alta que la que requiere la válvula del lado derecho, por lo que la presión sistólica ventricular izquierda normal es relativamente alta. Durante el llenado ventricular o diastólico, cuando la cámara se relaja, la presión baja al nivel bajo presente en las venas y en las cámaras superiores. Esta es la presión diastólica. Normalmente, la presión sistólica de la aorta y la arteria pulmonar es idéntica a la de sus respectivos ventrículos, por lo tanto, la presión arterial diastólica es más alta que la presión ventricular diastólica con el fin de mantener cerrada la válvula de salida mientras el ventrículo vuelve a llenarse.

Capas protectoras

El corazón se encuentra envuelto, y separado de los órganos que le rodean, por una membrana de doble capa, delgada, suave y lubricada conocida como el pericardio. La parte interior de las cámaras del corazón está cubierta con una capa delgada tipo membrana, llamada el endocardio. La parte muscular de cada ventrículo se conoce como el miocardio.

Tipos de enfermedades cardíacas anormales

Existen dos categorías de anomalías cardíacas – congénitas y adquiridas. “Enfermedad congénita del corazón” quiere decir que el niño ha nacido con un corazón y/o grandes vasos de estructura anormal. Dichos corazones pueden tener partes incompletas o faltantes, es posible que se hayan formado mal, pueden tener orificios entre sus cámaras o sus válvulas pueden estar estrechas o con fugas o vasos sanguíneos angostos. (Para mayor información sobre los diferentes tipos de ECC consulte el capítulo sobre Enfermedades Congénitas del Corazón – ECC). En el caso de enfermedades cardíacas adquiridas, el niño nace con un corazón normal que posteriormente deja de funcionar normalmente. Es posible que dichos corazón bombeen mal, estén demasiado rígidos, infectados o que latan muy deprisa, muy despacio o de manera errática. Aunque la mayoría de las enfermedades cardíacas adquiridas ocurren en adultos, algunos niños adquieren enfermedades cardíacas normalmente debido a una infección bacteriana o viral. (Consulte el capítulo sobre Otras Condiciones Cardíacas para mayor información sobre varias formas de enfermedades cardíacas adquiridas).

Defectos Congénitos del Corazón

Existen muchos tipos de defectos congénitos del corazón, desde aquellos que posan un riesgo relativamente bajo para la salud del niño, hasta aquellos que requieren de cirugía inmediata. Este capítulo revisa muchos tipos de defectos congénitos del corazón y los procedimientos quirúrgicos que es posible que su médico recomiende para corregir la condición.



Estenosis aórtica

La estenosis aórtica es un estrechamiento u obstrucción en la aorta, el vaso sanguíneo más grande del cuerpo, la cual sirve de camino para que la sangre roja, rica en oxígeno, salga del corazón y sea bombeada hacia el cuerpo. Cualquier obstrucción en la aorta requiere que el músculo del corazón se esfuerce más para que la sangre salga del corazón.

La Estenosis aórtica puede ocurrir en una o más de tres zonas de la aorta: sub-valvular, por debajo de la válvula aórtica, la zona valvar, que tiene que ver con la válvula en sí, y la zona supravalvular, por encima de la válvula aórtica. Cada tipo de obstrucción requiere de un tipo de cirugía diferente, y puede ocurrir de manera congénita o en cualquier momento de la vida de una persona.

El tipo más común de estenosis aórtica ocurre cuando la válvula aórtica no se ha formado adecuadamente. Normalmente, la válvula aórtica cuenta con tres valvas u hojas. Estas hojas se abren cada vez que el corazón bombea, y se cierran cuando el corazón hace una pausa entre cada bombeo, con el fin de formar un sello para que la sangre no se regrese al corazón. Algunas veces, esta válvula tiene solo dos hojas (bicúspide) en lugar de tres (tricúspide). En ocasiones las hojas están pegadas y la válvula no puede abrir completamente. En ocasiones la válvula completa está mucho más pequeña de lo que debería estar, lo que se conoce como hipoplástica. En los tres tipos de problemas valvulares, es posible encontrar que la válvula aórtica tiene una fuga o que regurgita.

La estenosis de la válvula aórtica puede ser severa desde el momento en que nace

el bebé si el corazón del niño ya estaba trabajando de más antes de nacer. Los síntomas de insuficiencia cardíaca temprana pueden incluir respiración acelerada, dificultad para comer, frecuencia cardíaca acelerada y presión sanguínea baja.

El tipo más común de estenosis aórtica es relativamente ligero en una edad temprana, y el bebé puede aparentar estar completamente sano, siendo el único síntoma un suave soplo cardíaco. A menudo, el niño con estenosis aórtica ligera no requiere de tratamiento inmediato. Las visitas periódicas al cardiólogo darán la información necesaria para determinar si se requiere de tratamiento y cuándo.

Si se requiere de tratamiento para estenosis de la válvula aórtica, el cardiólogo puede primero recomendar un procedimiento de cateterismo con globo para ensanchar la válvula aórtica. Se inserta un globo desinflado en una de las arterias grandes de la pierna del niño, en la ingle. El globo avanza por la aorta y a través de la válvula aórtica. Una vez que se coloca el globo a través de la válvula aórtica se infla para forzar las hojas de la válvula a que abran. Este procedimiento normalmente se realiza bajo sedante en el laboratorio de cateterismo cardíaco, y puede aliviar la estenosis temporalmente o por muchos años. **(A)**

Si la válvula aórtica tiene una fuga muy grande, el cardiólogo puede recomendar una reparación quirúrgica. Con este procedimiento se conectará al niño a la máquina de circulación cardiopulmonar para que el cirujano pueda trabajar con las hojas de la válvula aórtica y hacerlas lo más normales posible.

En todos los casos de estenosis de la válvula aórtica es posible que el niño necesite consultar a un cardiólogo a lo largo de toda su vida para asegurarse de que la válvula continúe funcionando bien. Las válvulas cardíacas anormales que son reparadas exitosamente pueden dejar de funcionar bien conforme el corazón va creciendo. No es raro encontrar que una válvula tenga que ser reemplazada años después.

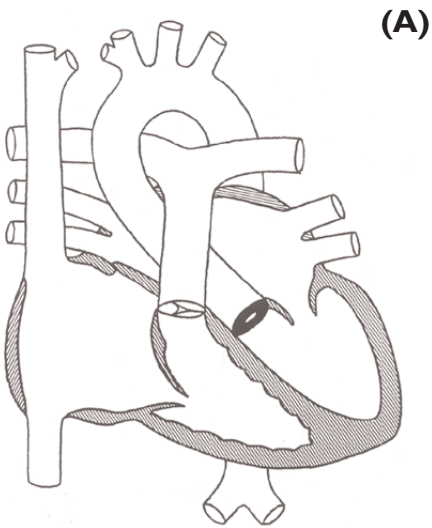
El reemplazo de la válvula aórtica no es una opción atractiva para los niños por tres razones muy importantes. Primero, no existe ninguna válvula de reemplazo que crezca con el niño. Por lo tanto, mientras más joven sea el niño cuando se reemplaza la válvula, más operaciones necesitará conforme la válvula le va quedando

pequeña. Además de esto, conforme crecen los huesos del niño, pueden acumularse depósitos de calcio en una válvula de reemplazo, ocasionando que las hojas de la válvula fallen. Segundo, cuando se utiliza una válvula mecánica artificial, el niño deberá tomar medicamento anticoagulante para reducir la acción coagulante natural de la sangre. Este tipo de medicamento requiere que se realicen pruebas de sangre frecuentes para ajustar la dosis. Más aún, deberá limitarse la actividad física, ya que el medicamento ocasionará que el niño sangre excesivamente con cualquier lesión. Tercero, no existen válvulas lo suficientemente pequeñas como para que quepan en el cuerpo de un infante; antes de considerar una cirugía para reemplazo valvular el niño deberá tener algunos años de edad.

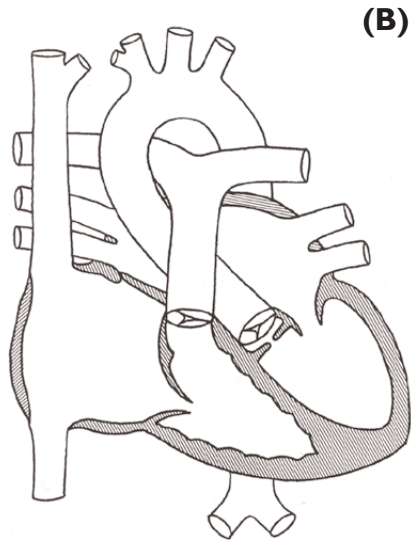
Como resultado, para evitar el reemplazo de la válvula aórtica en niños, el cardiólogo pediatra puede recomendar varios procedimientos o reparaciones de cateterismo con globo para posponer lo más posible una cirugía para reemplazo de válvula.

Si la válvula continúa operando pobremente después de varios intentos para repararla, los cirujanos pueden considerar otra opción aparte del reemplazo con una válvula mecánica. Este procedimiento se conoce como el “procedimiento Ross”, y se trata de una cirugía a corazón abierto en la cual se utiliza la válvula pulmonar propia del niño para reemplazar la válvula aórtica anormal. La válvula pulmonar es entonces reemplazada por con una válvula de tejido, ya sea de un cerdo, de una vaca o de un cadáver humano. La válvula artificial de tejido no causa coágulos de sangre como lo hace la válvula mecánica, por lo cual no se requiere de anticoagulantes. Además de esto, esta válvula normalmente dura más tiempo que los reemplazos mecánicos en la posición pulmonar, y por lo tanto se espera que requiera de menos cirugías para reemplazo a lo largo de su vida.

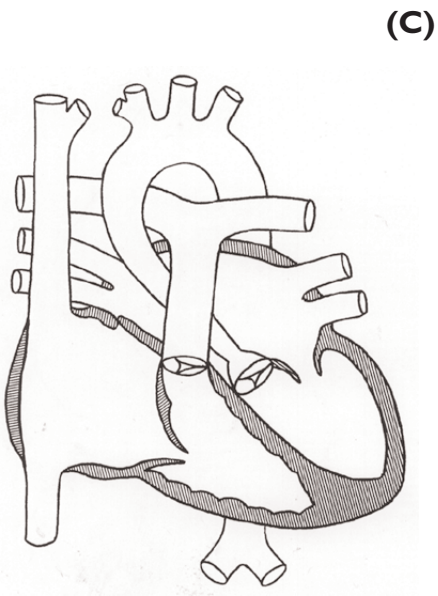
Además de la estenosis de la válvula aórtica, pueden ocurrir otros dos tipos de obstrucción o estrechamiento aórtico. La estenosis subaórtica **(B)** es un estrechamiento u obstrucción que ocurre en el paso de salida de la sangre del ventrículo izquierdo, antes de llegar a la válvula aórtica. Igual que con la estenosis de la válvula aórtica, este defecto puede aparentar ser muy ligero en el comienzo de la vida, siendo el único síntoma un soplo cardíaco, aunque esta condición tiende a progresar con el tiempo.



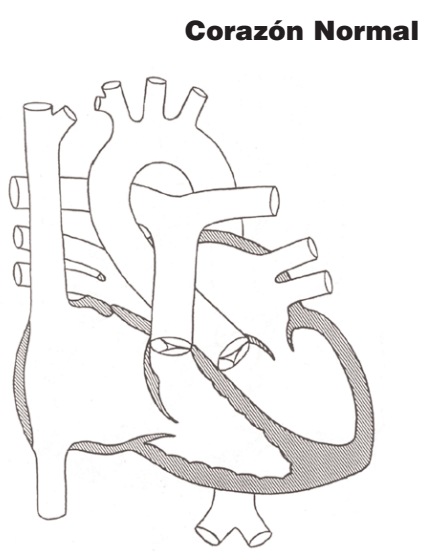
*Estenosis
valvular aórtica*



*Estenosis subaórtica
discreta membranosa*



*Estenosis aórtica
supravalvular*



*Favor de consultar la pagina
14 para una ilustración
detallada del corazón normal.*

Existen varias maneras de reparar la estenosis subaórtica, y todas requieren de cirugía a corazón abierto. Si la obstrucción debajo de la válvula aórtica es ocasionada por una membrana, tejido o músculo adicional, puede hacerse una resección o corte de la obstrucción para abrir el área debajo de la válvula. Sin embargo, si el área estrecha bajo la válvula forma un tipo de túnel, se requiere de un parche para ensancharla, este parche es de un material artificial llamado Gore-Tex, y el procedimiento es conocido como procedimiento "Konno".

En la estenosis supravalvular **(C)**, el estrechamiento o "cintura" ocurre en la aorta, por encima de la válvula. Esta forma de estenosis aórtica no es tan común, y se repara quirúrgicamente con un parche de Gore-Tex para agrandar la zona estrecha.



Defecto del Septo Interauricular (ASD por sus siglas en inglés)

En un corazón normal, las cámaras del lado derecho del corazón están completamente separadas de las cámaras del lado izquierdo por una pared sólida llamada septo. Un Defecto del Septo Interauricular (ASD) es un orificio en el septo que divide las cámaras superiores de recolección del corazón, las aurículas. Este orificio permite que un flujo de sangre roja de la aurícula izquierda cruce a la aurícula derecha y se mezcle ahí con la sangre azul. Como consecuencia, el flujo de sangre que circula por las cámaras del lado derecho del corazón aumenta, así como el de las arterias que llevan la sangre hacia los pulmones. Este flujo adicional de sangre oxigenada que recircula por los vasos sanguíneos pulmonares es un esfuerzo vano, ya que no puede recoger más oxígeno. Estos orificios tienen nombres diferentes, dependiendo de su ubicación.

Defectos tipo Ostium Secundum

Son los más comunes y con frecuencia se encuentran en el centro del septo. En ocasiones se encuentran aperturas pequeñas múltiples, o el orificio puede también encontrarse a un lado del centro.

Defectos tipo Ostium Primum

Se encuentran en la parte inferior del septo y adyacentes a las válvulas Tricúspide y Mitral. Estos pueden ocasionar malformaciones o hendiduras de la válvula Mitral, lo que puede causar regurgitación. Con cada latido del corazón, sangre roja del ventrículo izquierdo se cruza tanto a la aurícula izquierda como a la derecha causando un agrandamiento excesivo de las cámaras y agregando más volumen al sistema de circulación pulmonar que ya de por sí se encuentra sobrecargado. Los defectos del tipo ostium primum son un tipo de defecto de conjinete endocárdico. Cuando están asociados con una válvula Mitral hendida se conocen como canal auriculoventricular parcial.

Defectos del Seno Venoso

Se localizan cerca de la entrada de las venas principales, venas cava, a la aurícula derecha. Los defectos cercanos a la Vena Cava Superior, en la parte superior del

septo auricular; a menudo se complican con la unión incorrecta de las venas pulmonares del lado derecho a la vena cava superior o a la aurícula derecha. A esta condición se le conoce como conexión venosa pulmonar anormal.

Foramen Oval Persistente (FO)

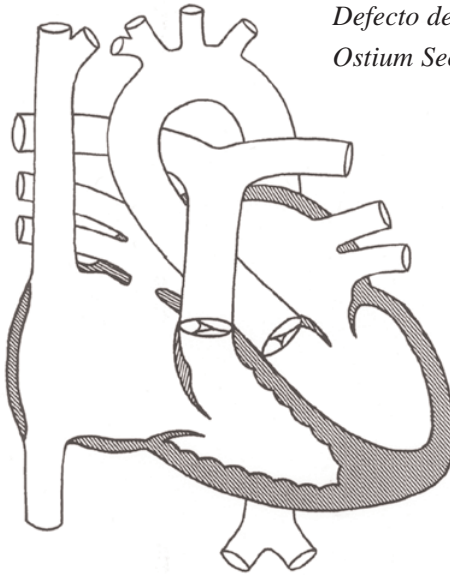
Es una hoja entre las aurículas que no cerró completamente. En el corazón fetal normal esta "hoja" está completamente abierta, pero se cierra completamente durante los primeros meses después del nacimiento. Cuando esta apertura persiste (queda abierta) normalmente no se detecta y es inofensiva. En raras ocasiones puede estar asociada con derrames cerebrales en la edad adulta, debido a una embolización trombótica de la circulación sistémica, en cuyo caso requiere cerrarse.

Síntomas y tratamiento

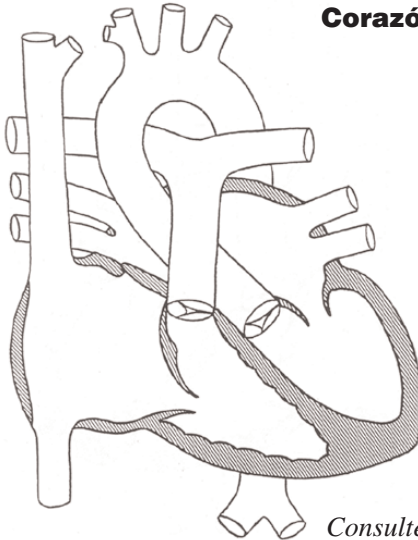
Los síntomas de un Defecto del Septo Interauricular (ASD por sus siglas en inglés) dependen del tamaño del orificio, del número de orificios y de cantidad de anomalías relacionadas con el mismo. Los defectos grandes pueden causar intolerancia al ejercicio. Siempre se recomienda el cierre del defecto grande y la reparación quirúrgica de las anomalías relacionadas con el mismo. Si no se hace nada con los defectos grandes, con el tiempo puede ocurrir daño permanente al corazón y a los vasos pulmonares, causando una presión elevada en los pulmones o hipertensión pulmonar.

Puede hacerse un diagnóstico correcto por medio de una ultrasonografía (eco o Doppler, una imagen del corazón por ultrasonido). En raras ocasiones se requiere de un cateterismo cardíaco de diagnóstico para evaluar las anomalías o complicaciones asociadas, como la hipertensión pulmonar.

El cierre de ASD ostium secundum de tamaño moderado o pequeño puede lograrse efectivamente sin cirugía, utilizando dispositivos de cierre colocados con un catéter cardíaco (un tubo hueco insertado en el corazón). De otra manera, el cierre quirúrgico del defecto, la reparación de una válvula Mitral hendida, de ser necesario, y la reconexión de las venas pulmonares anómalas (fuera de su sitio) a la aurícula izquierda, normalmente resultan en una reparación permanente excelente de por vida.



*Defecto del Septo Auricular
Ostium Secundum*



Corazón Normal

*Consulte la página 14 para
ver una ilustración detallada
del corazón normal*



Defecto del Septo Auriculoventricular (AVSD)

Un Defecto del Septo Auriculoventricular completo (AVSD), también conocido como Defecto de Cojinetes Endocárdicos o Canal Auriculoventricular Común Completo, incluye un orificio en la pared entre las cámaras superiores e inferiores del corazón y una malformación de las válvulas que dividen las cámaras superiores del corazón de las inferiores.

En un corazón normal, las cámaras derechas e izquierdas están completamente separadas por una pared sólida conocida como septo. Un orificio en el septo que se encuentra entre la cámara superior derecha y la izquierda, conocido como defecto del septo Interauricular, o componente ASD, permite que cruce un torrente de sangre roja a la aurícula derecha, y que se mezcle ahí con la sangre azul. Como consecuencia, hay un aumento en el flujo de sangre que circula por las cámaras del lado derecho del corazón y por la arteria pulmonar que lleva hacia los pulmones. Este flujo adicional de sangre totalmente oxigenada que pasa por los vasos pulmonares es un desperdicio de esfuerzo, ya que no puede recoger más oxígeno. Este ASD es del tipo ostium primum.

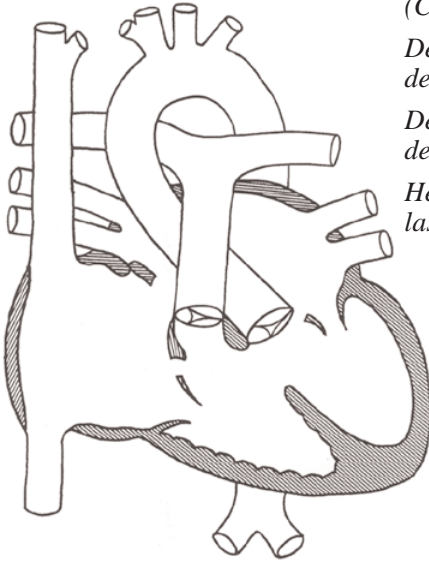
En niños con AVSD esta afección se complica con un segundo orificio entre las dos cámaras de bombeo (los ventrículos) del corazón, conocido como defecto del septo interventricular, o “comunicación interventricular” (VSD por sus siglas en inglés). Ese orificio permite que la sangre del ventrículo izquierdo, en donde la presión es alta, cruce hacia el ventrículo derecho, en donde la presión es mucho más baja. Mientras más grande sea el orificio más será la cantidad de sangre que cruza del lado izquierdo al derecho. La presión normal del ventrículo izquierdo es mucho más alta que la del ventrículo derecho, por lo cual cruza una cantidad importante de sangre por el orificio, a menos que sea muy pequeño. Este VSD es del tipo de defecto muscular de entrada.

El tercer aspecto de un AVSD es la malformación de las válvulas que dividen las cámaras superiores del corazón de las inferiores. Normalmente existen dos válvulas separadas: una válvula derecha conocida como válvula Tricúspide, y una válvula izquierda conocida como la válvula Mitral. Estas dos válvulas a menudo se conocen

como las válvulas auriculoventriculares porque separan las aurículas de los ventrículos. Su función normal es la de evitar que la sangre de los ventrículos se escape de regreso a las aurículas cuando los ventrículos bombean la sangre fuera del corazón hacia los pulmones (desde el ventrículo derecho) y hacia el cuerpo (desde el ventrículo izquierdo). Cuando las cámaras inferiores se llenan, las válvulas auriculoventriculares son empujadas y se cierran, y normalmente no se vuelven a abrir hasta que los ventrículos se vacíen. En un AVSD completo, las válvulas Tricúspide y Mitral no están separadas y trabajan juntas como una válvula auriculoventricular única. Estas válvulas auriculoventriculares únicas casi siempre regurgitan o gotean, agregando volumen y esfuerzo al corazón.

Cuando los tres aspectos de un AVSD – ASD, VSD y regurgitación valvular – se encuentran presentes como arriba se describe, el bebé probablemente muestre señales de insuficiencia cardíaca congestiva durante los primeros meses de vida. El tratamiento con medicamentos y dieta es de ayuda hasta que sea posible operar. Los medicamentos pueden incluir Digoxina, para ayudar a que el corazón maneje la carga de trabajo adicional, Lasix, para ayudar al cuerpo a desechar el exceso de agua, y en ocasiones Captopril, para ayudar a disminuir el esfuerzo del corazón. Una fórmula con alto contenido de calorías o un suplemento en polvo para la leche materna ayudarán a que el bebé suba de peso. En raras ocasiones, los bebés necesitan ser alimentados por sonda para ayudar al aumento de peso.

El AVSD requiere de cirugía a corazón abierto para cerrar los dos orificios y separar la válvula común en dos. La cirugía con frecuencia se realiza entre los tres y los seis meses de edad, para permitir que las hojas de las válvulas de la válvula auriculoventricular se engruesen lo suficiente para soportar sutura. Después de seis meses existe la probabilidad de sufrir daño pulmonar debido al aumento en la cantidad de sangre que pasa por los vasos pulmonares. Si por alguna razón el bebé necesita cirugía antes, el cirujano puede realizar una operación menor para proteger los pulmones del bebé, hasta que se pueda realizar la corrección completa de una manera segura. Esta operación menor se conoce como banda de control en la arteria pulmonar para prevenir sobre circulación pulmonar.



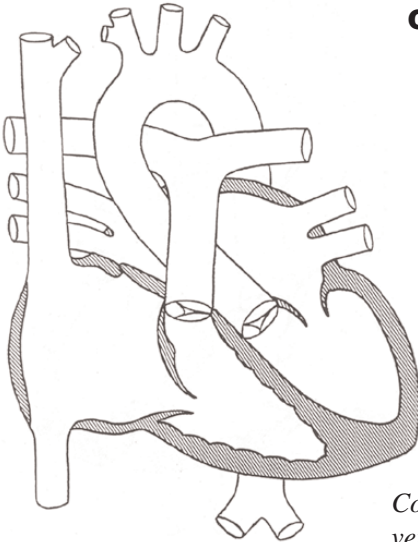
*Defecto de Conjnete Endocárdico
(Canal Atrioventricular)*

*Defecto Ostium Primum
del Septo Interauricular*

*Defecto del Septo Interventricular
de Flujo de Entrada (tipo III)*

*Hendidura y Deformidad de
las Válvulas Mitral y Tricúspide*

Corazón Normal



*Consulte la página 14 para
ver una ilustración detallada
del corazón normal*

Algunos niños presentan una forma menos severa de AVSD, conocido como AVSD intermedio, en el cual uno de los orificios, ya sea de la pared superior o de la inferior, puede ser pequeño o cerrarse por completo, o puede haber una separación de las válvulas aurículoventriculares formando una válvula Tricúspide y una Mitral casi normales. Los niños con AVSD intermedio tienen síntomas más ligeros que los niños con AVSD completo, pero aun así requieren de una cirugía para reparar el defecto.

Otra variación del AVSD, conocido como canal aurículoventricular desbalanceado, se complica cuando el flujo de sangre hacia un ventrículo es mayor cuando el corazón se está formando en el bebé. El flujo desigual de sangre durante la formación del corazón puede resultar en que un ventrículo sea demasiado pequeño. Estos bebés no pueden tener la reparación normal del canal aurículoventricular, pero serán tratados como si el corazón tuviera una sola cámara de bombeo. En los primeros meses de vida se realizará una operación de banda en la arteria pulmonar para proteger a los pulmones del flujo excesivo de sangre. Cuando el nivel de oxígeno del bebé disminuye debido a que la banda queda ya pequeña, normalmente entre los seis y los nueve meses de edad, puede realizarse una operación de fístula Glenn, seguida de un procedimiento Fontan. (Consulte el capítulo sobre Procedimientos Quirúrgicos para mayor información).

El canal aurículoventricular se encuentra con frecuencia en niños con Síndrome de Down. Sin embargo, no todos los niños con canal aurículoventricular tienen Síndrome de Down.



Coartación de la Aorta

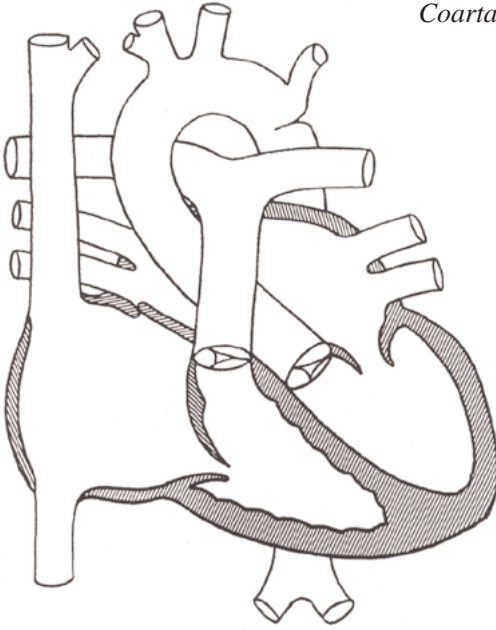
La Aorta es el vaso sanguíneo más grande del cuerpo. Es el camino por el cual la sangre roja, rica en oxígeno, sale del lado izquierdo del corazón y entrega oxígeno y nutrientes a todas las partes del cuerpo. La Aorta tiene tres segmentos: la aorta ascendente, el arco o cayado transversal de la aorta y la aorta descendente. Cuando existe un estrechamiento en la aorta, entre el cayado de la aorta y la aorta descendente, se denomina coartación de la aorta. Este defecto se puede presentar solo, como coartación aislada, o en combinación con otros defectos cardíacos.

La coartación de la aorta ya está presente antes del nacimiento, pero no causa problemas, ya que existe una vena grande, conocida como conducto arterioso (ductus arteriosus) que sirve como un puente efectivo que esquiva la parte estrecha. El ductus es un vaso sanguíneo que es normal encontrar en todos los bebés antes de nacer. Permite que la sangre esquive los pulmones. Una vez que el bebé comienza a respirar aire, el conducto se cierra y deja de funcionar. Los síntomas causados por una coartación pueden comenzar en el principio de la vida, una vez que el conducto se cierre y se convierta en ligamento o cordón fibroso. En raras ocasiones los síntomas no se presentan antes de la edad adulta.

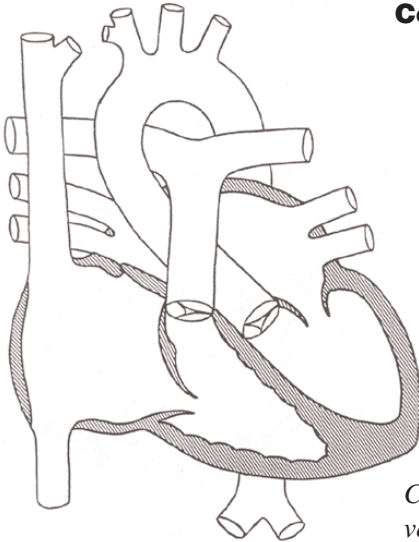
La coartación se caracteriza por presión sanguínea alta en la parte superior del cuerpo, especialmente en el brazo derecho, por pulsos débiles en la parte inferior del cuerpo, y especialmente en las piernas. Si el estrechamiento está apretado, los síntomas pueden presentarse en los primeros días o semanas de vida, ya que una coartación estrecha o apretada hace que el corazón se esfuerce más al bombear, por lo cual puede fallar. Los síntomas de fallo o insuficiencia cardíaca incluyen respiración rápida, tos, congestión en el pecho, aumento pobre de peso, frecuencia cardíaca acelerada y falta de apetito. Los síntomas pueden ser más severos si existen defectos cardíacos adicionales.

En adultos y niños mayores, la coartación puede detectarse cuando una revisión de presión de rutina en el brazo derecho revela una presión sanguínea elevada, o hipertensión. La ausencia de pulso y/o una presión baja en las piernas confirma la presencia de una coartación. Una hipertensión prolongada daña las arte-

Coartación de la aorta



Corazón Normal



Consulte la página 14 para ver una ilustración detallada del corazón normal

rias de la parte superior del cuerpo, así como el corazón. Se recomienda tratamiento en cuanto se reconoce la condición, sin importar los síntomas, si está presente la hipertensión en el brazo izquierdo.

Existen varias opciones para tratar la coartación de la aorta. En recién nacidos con insuficiencia cardíaca severa, puede lograrse un mejoramiento temporal con una droga llamada Prostaglandina. La droga permite que el conducto arterioso cerrado se vuelva a abrir y evite temporalmente el estrechamiento. La reparación quirúrgica se realiza al poco tiempo que la insuficiencia cardíaca del bebé esté bajo control. La mayoría del tiempo, los defectos cardíacos asociados con esta condición pueden repararse durante la misma intervención quirúrgica, pero dicho procedimiento requiere de cirugía de corazón abierto.

Cuando no existen otros defectos cardíacos asociados a la coartación, la reparación de la misma es una cirugía a corazón cerrado. Las técnicas quirúrgicas han cambiado con el tiempo, pero la finalidad de todas ellas es retirar la parte estrecha de la aorta. En raras ocasiones se requiere de un injerto para desviar el flujo del estrechamiento. Los métodos actuales rara vez requieren de otra operación posterior. Si es necesaria otra reparación, se puede lograr un estiramiento o dilatación no-quirúrgico por medio de una angioplastia en cateterismo cardíaco. En este procedimiento se inserta un catéter, un tubo plástico hueco con un globo en la punta, en la aorta y se infla el globo para estirar el estrechamiento.

La coartación que se repara en los principios de la vida puede resultar en una cura de por vida. Sin embargo, una hipertensión, o presión sanguínea alta, prolongada puede dañar permanentemente las arterias de la parte superior del cuerpo de manera que aun después de la reparación, es posible que sea necesario tomar diariamente medicamento para bajar la presión. La prevención para la endocarditis bacteriana (EB) subaguda (de evolución lenta) será necesaria antes de procedimientos dentales, tanto antes como después de la reparación de la coartación. (Consulte el capítulo de Vida Familiar para información sobre la Profilaxis de EB).



Transposición de los Grandes Vasos con Corrección Congénita

En la Transposición de los Grandes Vasos con Corrección Congénita la aorta sale del ventrículo derecho en lugar del ventrículo izquierdo, y la arteria pulmonar sale del ventrículo izquierdo en lugar del ventrículo derecho. Normalmente, la aurícula derecha se conecta con el ventrículo derecho, que a su vez está conectado con la arteria pulmonar. En el lado izquierdo del corazón, la aurícula izquierda se conecta con el ventrículo izquierdo, que a su vez se conecta con la aorta. En el caso de la transposición de los grandes vasos con corrección congénita, la aurícula derecha, encargada de recolectar la sangre sin oxígeno que regresa del cuerpo, vacía su contenido en el ventrículo izquierdo, en lugar del derecho. La sangre desoxigenada pasa luego por la válvula mitral hacia el ventrículo izquierdo, conectado a la arteria pulmonar. Luego, la sangre fluye hacia los pulmones y regresa por medio de las venas pulmonares a la aurícula izquierda. La aurícula izquierda, en lugar de conectar al ventrículo izquierdo, pasa al ventrículo derecho por medio de la válvula tricúspide. El ventrículo derecho envía la sangre oxigenada hacia el resto del cuerpo por medio de la aorta. Los ventrículos se encuentran invertidos o transpuestos. **(A)** Aproximadamente un 20% de los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos con Corrección Congénita el corazón se encuentra en el lado derecho del cuerpo, condición conocida como dextrocardia.

Con este defecto, la sangre fluye correctamente por los pulmones y por el cuerpo, pero su paso por el corazón es anormal. El ventrículo derecho, que normalmente bombea la sangre contra la presión baja de los pulmones, tiene que bombear contra la presión más alta del cuerpo con este defecto. Es posible que el niño no necesite de cirugía para corregir este problema, pero necesita de seguimiento con un cardiólogo. Como el ventrículo derecho no fue “construido” para bombear contra presión alta, el cardiólogo observará para asegurarse de que continúe funcionando adecuadamente, y que la válvula tricúspide no presente una fuga excesiva. Los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente tienen también riesgo de tener problemas con el ritmo cardíaco, conocido como Bloqueo Cardíaco Completo (BCC), en el cual, las contracciones de las cámaras superiores e inferiores del corazón no están en sintonía. El

riesgo de BCC aumenta del 1 al 2% con cada año de vida, aún sin cirugía. La cirugía aumenta el riesgo de presentar BCC y la necesidad de un marcapasos permanente.

Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente y Defecto del Septo Ventricular

Aproximadamente el 60% de las personas con Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente (ver arriba) tienen también un orificio en la pared o septo entre los ventrículos, llamado Defecto del Septo Ventricular o Defecto Interventricular. **(B)**

Cirugía

Los Defectos Interventriculares requieren de cirugía para cerrar el orificio del septo. Esto normalmente se realiza cosiendo un parche de Gore-Tex sobre el orificio. Se trata de una cirugía de corazón abierto, y el corazón se detiene durante el procedimiento. Como el sistema eléctrico del corazón pasa por el septo, se tiene mucho cuidado de no alterar este sistema para evitar cambios en el ritmo. Los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente y Defecto del Septo Ventricular tienen también riesgo de presentar bloqueo cardíaco completo (BCC), como arriba se describe.

Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente con Defecto Interventricular y Estenosis o Atresia Pulmonar

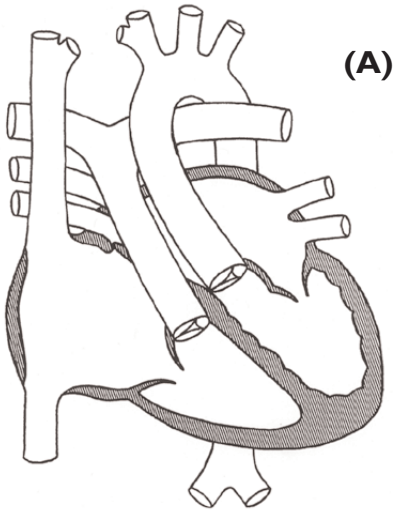
Aproximadamente el 30% de los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente (ver arriba) tienen también un Defecto Interventricular y algún tipo de obstrucción del flujo de sangre al salir del ventrículo izquierdo por la válvula pulmonar. La válvula es estrecha o estenosada, o en raras ocasiones está completamente cerrada, o atrésica. Esto limita o prohíbe que la sangre salga del ventrículo izquierdo hacia los pulmones, forzándola a través del VSD hacia el ventrículo derecho. El bebé en este caso presenta cianosis (está “azul” o “morado”), ya que el flujo de sangre desoxigenada está siendo dirigido a todo el cuerpo. Si la estenosis pulmonar es severa, puede comenzar a administrarse medicamento, tal como la Prostaglandina, tan pronto como el cardiólogo

haya identificado el defecto. La medicina será administrada por vía intravenosa para mantener abierto el conducto arterioso persistente. Al mantener este conducto abierto se permite un mayor flujo de sangre oxigenada hacia el cuerpo. **(C)**

Cirugía

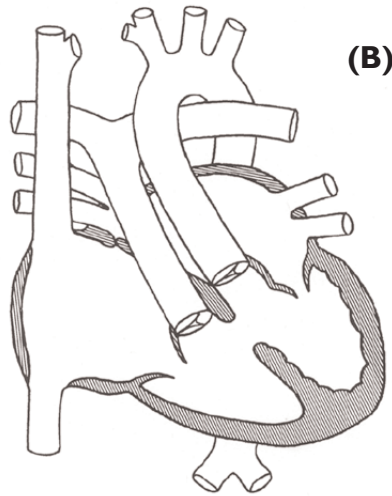
En pacientes con estenosis pulmonar severa, se considerará una fístula Blalock-Taussig modificada para el bebé, poco después de su nacimiento. Se trata de una cirugía torácica (del pecho), pero no es cirugía de corazón abierto y no se detiene el corazón. Se coloca un tubo de Gore-Tex entre la arteria subclavia, la cual corre por debajo del hueso de la clavícula, y la arteria pulmonar. Puede realizarse por medio de una incisión sobre el esternón del bebé, el hueso que corre a lo largo del pecho, o en el costado del bebé, entre las costillas. Esta fístula permite que la sangre que viene de la parte superior del cuerpo del bebé fluya directamente hacia los pulmones sin pasar por el corazón en lo absoluto. De los pulmones, la sangre fluye hacia el corazón para ser bombeada de ahí hacia el cuerpo cargada de oxígeno. Esto permitirá que el bebé crezca con una circulación de sangre oxigenada por todo su cuerpo. La sangre así fluye por la circulación pulmonar y permite que las arterias pulmonares crezcan mejor en preparación para la siguiente cirugía.

Cuando el niño tenga entre dos a cuatro años de edad se realiza la cirugía de reparación. Primero se cose el VSD colocando un parche de Gore-Tex sobre el orificio. Después se coloca un conducto del ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar principal, evitando así la obstrucción cerca de la válvula pulmonar. Esta es una operación de corazón abierto y se detiene el corazón durante el procedimiento. Como el sistema eléctrico del corazón pasa por el septo, se tiene mucho cuidado de no alterar este sistema para evitar cambios en el ritmo cardíaco. Durante la cirugía se cierra o “se quita” la fístula Blalock-Taussig modificada. Los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos Corregida Congénitamente, Defecto Interventricular y Estenosis o Atresia Pulmonar tienen también riesgo de presentar bloqueo cardíaco completo (BCC) como arriba se describe.



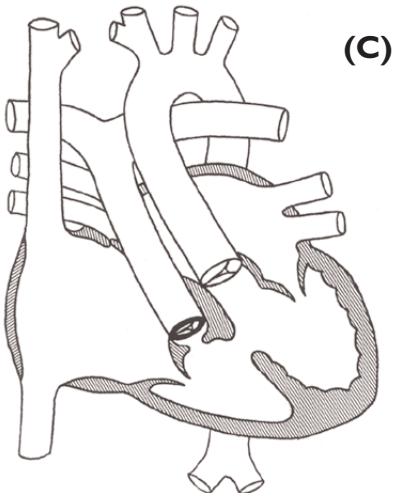
(A)

Inversión ventricular
Transposición de los Grandes Vasos
Septo ventricular intacto
Cayado aórtico Izquierdo



(B)

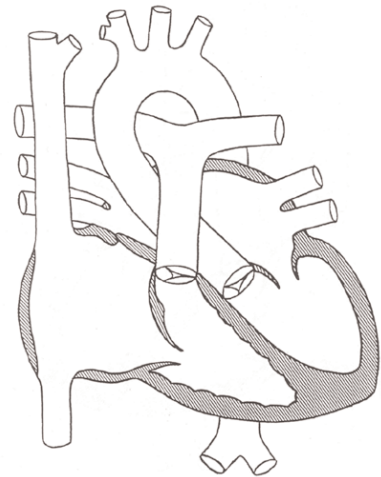
Inversión ventricular
Transposición de los Grandes Vasos
Defecto del septo ventricular
Cayado aórtico izquierdo



(C)

Inversión ventricular
Transposición de los Grandes Vasos
Defecto del septo ventricular
Estenosis pulmonar valvular y supravalvular
Cayado aórtico izquierdo

Corazón normal



Consulte la página 14 para ver una ilustración detallada del corazón normal



Ventrículo izquierdo de doble entrada

El ventrículo izquierdo de doble entrada (DILV por sus siglas en inglés) es un defecto congénito del corazón conocido más comúnmente como “Ventrículo Único”. En un corazón normal, la válvula tricúspide permite que la sangre baja en oxígeno pase de la aurícula derecha al ventrículo derecho, y de ahí, por medio de la arteria pulmonar, a los pulmones. La válvula mitral permite que la sangre rica en oxígeno que viene de los pulmones pase de la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo y de ahí al cuerpo. Con un DILV tanto la válvula tricúspide como la válvula mitral conectan con el ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho es pequeño y no está bien formado. Existe un orificio, llamado Defecto del Septo Ventricular entre estas dos cámaras.

Ventrículo izquierdo de doble entrada con estenosis pulmonar

En esta forma de DILV la arteria pulmonar sale del ventrículo derecho (el cual no es funcional) y tiene un estrechamiento o estenosis en la arteria pulmonar, ocasionando que haya menos flujo de sangre hacia los pulmones. Como la sangre desoxigenada pasa al ventrículo izquierdo y puede correr por la aorta, el bebé estará “azul” o cianótico.

• Cirugía

La cirugía inicial será una fístula Blalock-Taussig (BT) modificada, que conecte la arteria subclavia a una de las arterias pulmonares. Esto permite que pase más sangre por las arterias pulmonares hacia los pulmones. Esto permitirá que el bebé esté menos cianótico y que las arterias pulmonares crezcan en preparación para las cirugías consecuentes. La fístula Blalock-Taussig se realiza en la infancia temprana y ayuda al bebé a crecer hasta que se pueda realizar el procedimiento Glenn, antes de que cumpla un año de edad.

El procedimiento Glenn conecta la Vena Cava Superior (VCS) a la arteria pulmonar, una vez que se haya separado la fístula BT. Esto permite el paso de un flujo mayor de sangre a las arterias pulmonares y a los pulmones. También sirve como base para la cirugía final, el procedimiento Fontan.



Inversión ventricular

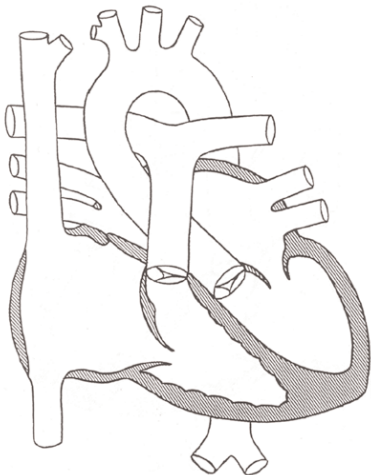
Ventrículo izquierdo de doble entrada

*Ventrículo derecho rudimentario
(cámara de salida)*

Transposición de los Grandes Vasos

*Defecto del septo ventricular
(foramen del tracto de salida)*

Defecto del septo auricular



Corazón normal

Corazón normal

*Consulte la página 14 para ver
una ilustración detallada del
corazón normal*

El procedimiento Fontan lleva la sangre de la Vena Cava Inferior (VCI) directamente a las arterias pulmonares con la sangre de la VCS. De ahí toda la sangre va hacia los pulmones para ser oxigenada, antes de llegar al corazón para ser bombeada al resto del cuerpo.

Ventrículo izquierdo de doble entrada con estenosis aórtica

En esta forma de DILV la aorta sale del ventrículo derecho (que no es funcional). Se encuentra un estrechamiento o estenosis justo por debajo de la aorta, el cual evita que la sangre salga por la aorta y circule hacia el cuerpo. Con estenosis aórtica, la sangre debe encontrar una vía alternativa para llegar al cuerpo.

• Cirugía

Se realiza una conexión u orificio ente la arteria pulmonar y la aorta justo por encima de la estenosis, a esta operación se le conoce como procedimiento Damus-Kaye-Stansel (DKS). La sangre fluye por la arteria pulmonar y luego pasa hacia la aorta a través de la conexión quirúrgica y de ahí a todo el cuerpo. La sangre también fluye hacia las arterias coronarias para irrigar el músculo cardíaco. El defecto interventricular se cierra y dirigiendo la sangre por la arteria pulmonar.

Después, a los dos o tres años de edad, se realiza una operación Fontan. En esta operación se conecta la vena cava superior (VCS) y la vena cava inferior (VCI) a las arterias pulmonares, llevando así la sangre directamente a los pulmones para que recoja oxígeno. La sangre oxigenada fluye de regreso al ventrículo izquierdo para de ahí ser bombeada al cuerpo por la conexión Damus-Kaye-Stansel.



Ventrículo derecho con doble tracto de salida (DORV por sus siglas en inglés)

El defecto conocido como Ventrículo Derecho con Doble tracto de Salida (DORV por sus siglas en inglés) ocurre en menos del 1% de todos los Defectos Congénitos del Corazón; aquí los dos “tractos de salida” del corazón, la aorta y la arteria pulmonar, salen del ventrículo derecho. En un corazón normal, la aorta sale del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar del ventrículo derecho. Este defecto (DORV) normalmente se presenta acompañado por un defecto interventricular (VSD) grande, el cual sirve como salida para la sangre del ventrículo izquierdo. Aunque la relación de la aorta y la arteria pulmonar, además de la ubicación del VSD, varían grandemente entre las diferentes formas de presentación de este defecto, son cruciales para el diagnóstico y plan de tratamiento.

DORV: Defecto subaórtico del septo ventricular con posición lateral de los grandes vasos (Aorta/Arteria pulmonar)

Cuando el defecto interventricular queda cerca de la válvula aórtica, se le conoce como “subaórtico”. Esta es la forma más común de DORV, aproximadamente el 60-70% de todos los casos de DORV. La aorta yace al lado derecho de la arteria pulmonar y el defecto interventricular está debajo o cerca de la válvula aórtica. La sangre del cuerpo entra al corazón por la aurícula derecha, cruza la válvula tricúspide y entra al ventrículo derecho. De ahí sale por la arteria pulmonar o la aorta. Continúa por la arteria pulmonar hacia los pulmones y regresa al lado izquierdo del corazón. Después de haber pasado por la aurícula y el ventrículo izquierdos, pasa por el defecto interventricular, que es la única salida del ventrículo izquierdo. Como el defecto interventricular (VSD) se encuentra directamente debajo de la aorta, la sangre continúa su paso por la aorta.

• Cirugía

Se crea un túnel del ventrículo izquierdo hacia la aorta, pasando por el defecto interventricular. Esto evita que la sangre desoxigenada entre en la aorta y circule hacia el cuerpo, y le permite viajar únicamente hacia los pulmones. De los pulmones, fluye hacia el lado izquierdo del corazón por este túnel y luego sale por la aorta hacia todo el cuerpo. Este procedimiento puede realizarse cuando el niño haya cumplido los seis meses de edad.

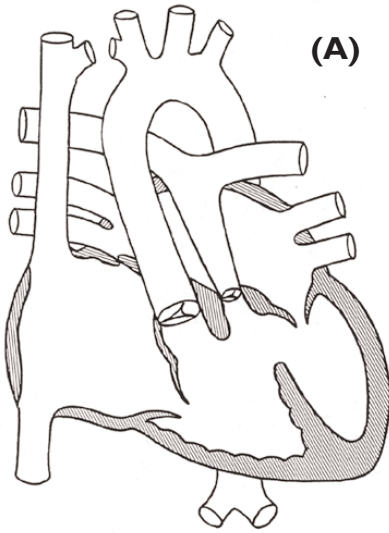
DORV: Defecto subaórtico del septo ventricular con posición lateral de los grandes vasos (aorta y arteria pulmonar) y estenosis pulmonar (tipo Fallot)

En aproximadamente el 50% de los pacientes con este tipo de DORV también ocurre estenosis pulmonar. Con esta combinación de defectos, la sangre del cuerpo entra al corazón por la aurícula derecha y de ahí al ventrículo derecho. Como la válvula pulmonar está estenótica o “apretada”, la mayor parte de la sangre fluye por la aorta, en lugar de salir por la arteria pulmonar hacia los pulmones para recibir oxígeno. Esto significa que la sangre desoxigenada regresa al cuerpo. La pequeña cantidad de sangre que llega a los pulmones regresa al lado izquierdo del corazón. Una vez que pasa por la aurícula y el ventrículo izquierdos, cruza el defecto interventricular. Como el defecto interventricular se encuentra justo debajo de la aorta, la sangre continúa su camino por la aorta. El bebé estará “azul” o cianótico, ya que la mayor parte de la sangre que va hacia el cuerpo está desoxigenada. Este defecto es similar a otro que se conoce como “Tetralogía de Fallot”, en el cual dos de los cuatro componentes de este defecto son Estenosis Pulmonar y un Defecto Interventricular. Por lo mismo se le refiere como un defecto “tipo Fallot”. (A)

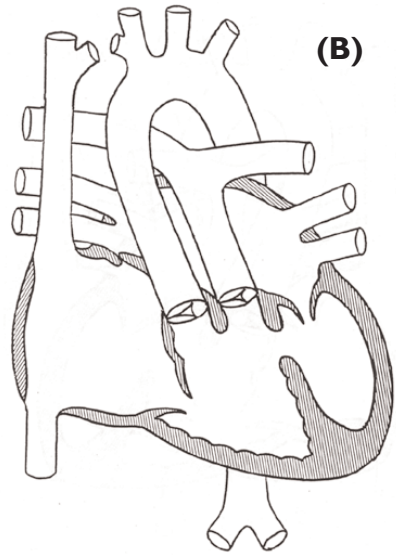
• Cirugía

Se crea un túnel quirúrgicamente que va del ventrículo izquierdo, pasa por el Defecto Interventricular y llega hasta la aorta. Esto evita que la sangre desoxigenada del ventrículo derecho pase a la aorta y de ahí al cuerpo. La sangre del ventrículo derecho solo podrá salir por la arteria pulmonar, por lo tanto, deberá aliviarse la estenosis pulmonar. Es posible que se pueda abrir la parte estrecha de la válvula. De ser posible, el cirujano abrirá la válvula o colocará un “parche” para ampliar el área. La cirugía se realiza entre los seis meses y los dos años de edad.

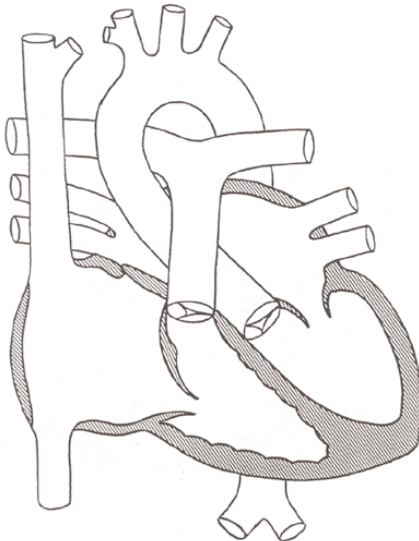
En ocasiones no es posible reparar la válvula pulmonar y es necesario colocar quirúrgicamente una fístula Blalock-Taussig en la infancia temprana si el niño se encuentra muy “azul”. Esta cirugía permite que parte de la sangre llegue hasta los pulmones, disminuyendo temporalmente la cianosis y permitiendo que crezcan las arterias pulmonares. Después de esto, la reparación correctiva puede realizarse cuando la fístula le quede pequeña al niño y se torne más cianótico (normalmente durante los primeros cinco años de vida). Entonces se



*Double-Outlet Right Ventricle
Side-by-Side Great Arteries
Pulmonary Stenosis
Ventricular Septal Defect*



*Double-outlet Right Ventricle
Transposed Great Arteries
Ventricular Septal Defect*



Normal Heart

*Please refer to page 14
for a detailed illustration
of the normal heart.*

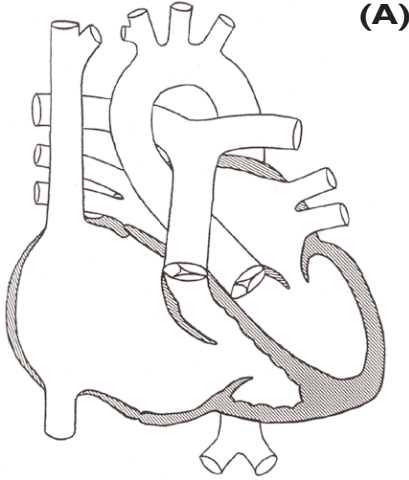
puede colocar un “conducto” o tubo que contiene otra válvula en la parte externa del corazón. Este tubo se une en un extremo con el ventrículo derecho y con la arteria pulmonar en el otro, evitando así pasar por la parte estenótica. Si se retrasa esta cirugía hasta que el niño tenga 4 o 5 años de edad es posible colocar un conducto más grande, de tamaño adecuado para que el niño pueda crecer. Esto tanto retrasa como ayuda a evitar cirugías en el futuro.

Defecto subpulmónico del septo ventricular con posición lateral de los grandes vasos (Aorta/Arteria Pulmonar) (Tipo Taussig-Bing)

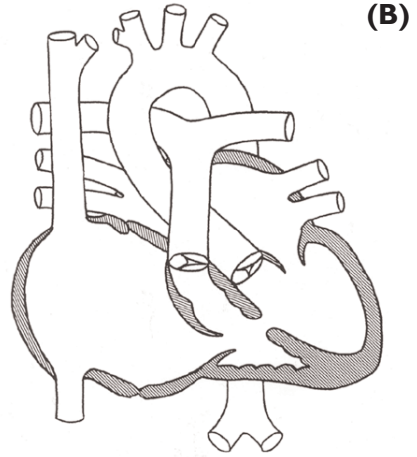
Este tipo de DORV es raro, incluye aproximadamente un 8-10% de todos los DORV. Es muy similar al defecto conocido como Transposición de los Grandes Vasos. La sangre del cuerpo entra al corazón por la aurícula derecha y pasa al ventrículo derecho, de ahí sale por la aorta, llevando la sangre desoxigenada de regreso al cuerpo. La sangre que regresa de los pulmones al lado izquierdo del corazón pasa por el defecto interventricular hacia la arteria pulmonar y regresa a los pulmones. (B)

• Cirugía

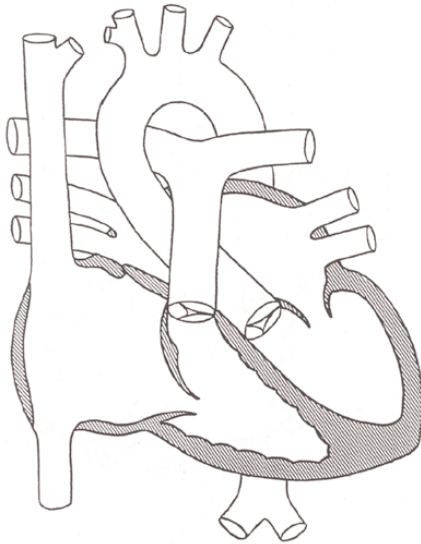
Si el PDA cierra al poco tiempo del nacimiento, y el defecto Interauricular (ASD) es pequeño o “restrictivo”, es posible que el recién nacido deba ser llevado al laboratorio de cateterismo cardíaco al poco tiempo de nacido para realizarle un procedimiento Rashkind, o septostomía con globo. No se trata de una cirugía. Se inserta un pequeño tubo en la pierna del infante que llega hasta el corazón. Un globo desinflado es transportado por ahí hacia la aurícula izquierda, ahí se infla y se pasa a través del ASD para “estirarlo” y aumentar su tamaño. El agrandar el ASD de esta manera permite que el bebé reciba más sangre oxigenada en su cuerpo. Durante el cateterismo cardíaco el cardiólogo tomará imágenes con un medio de contraste (tinta), conocido como angiograma, para ayudar a identificar los detalles del corazón del bebé. El procedimiento Rashkind es más efectivo en el periodo neonatal, cuando es más fácil ampliar el septo. Después de esto, el infante podrá necesitar cirugía para crear un ASD o agrandar el que ya tiene si es necesario retrasar la cirugía.



Anomalía o Malformación de Ebstein de la Válvula Tricúspide



Anomalía o Malformación de Ebstein de la Válvula Tricúspide Defecto del Septo Ventricular



Corazón normal

Consulte la página 14 para ver una ilustración detallada del corazón normal

Con este problema la coloración del bebé es azul, debido a que la mayor parte de la sangre desoxigenada está recirculando hacia el cuerpo. Por lo tanto, la intervención quirúrgica deberá llevarse a cabo pronto, a los 3 o 4 meses de edad. Normalmente, la operación preferida es el Intercambio arterial, se trata de cirugía de corazón abierto y el corazón se detiene durante la cirugía. Se corta la aorta por encima del nivel de las arterias coronarias, y las arterias pulmonares se cortan al mismo nivel. Las arterias coronarias se desconectan de la base de la aorta y vuelven a conectarse en la base de la arteria pulmonar. Después, se cose la aorta a la base de la arteria pulmonar; y la arteria pulmonar se cose a la base de la aorta, básicamente cambiando la circulación y conservando la circulación coronaria. Aparte del Intercambio arterial, se crea un túnel interventricular entre el ventrículo izquierdo y la aorta con el fin de cerrar efectivamente el VSD (defecto interventricular). Ahora, la arteria pulmonar sale del ventrículo derecho, y está lista para acarrear la sangre a los pulmones para llenarla de oxígeno.



Anomalía o Malformación de Ebstein

La Malformación de Ebstein es una anomalía de la válvula tricúspide, la válvula que permite el paso de la sangre de la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho. Cuando las tres valvas (hojas) que componen esta válvula cierran adecuadamente, la sangre se ve forzada a ir hacia los pulmones cada vez que el ventrículo se contrae. Pero si la válvula tricúspide no cierra adecuadamente, puede filtrarse sangre de regreso hacia la aurícula derecha. En el caso de la Malformación de Ebstein, las valvas no están ubicadas adecuadamente, lo que a menudo evita que se junten al cerrar para formar un sello.

Además de esto, la mayoría de los niños que tienen Malformación de Ebstein tienen también un orificio entre las aurículas derecha e izquierda, conocido como defecto del septo interauricular (ASD por sus siglas en inglés). Cuando la válvula tricúspide tiene una fuga o goteo y el ventrículo derecho no bombea adecuadamente, la sangre desoxigenada cruza el orificio auricular y se mezcla con la sangre oxigenada del lado izquierdo del corazón. Los bebés con este defecto pueden estar notoriamente

azules al poco tiempo de nacidos y mostrar señales de insuficiencia cardíaca, incluyendo respiración acelerada, frecuencia cardíaca acelerada y circulación pobre. En las formas más severas de la Malformación de Ebstein, es posible que las valvas se encuentren desplazadas dentro del ventrículo derecho, causando así que el ventrículo sea menos muscular y que por lo tanto su bombeo sea menos efectivo.

Puede ser necesario operar para reparar los casos severos de Malformación de Ebstein y cerrar el defecto del septo Interauricular de estar presente. La reparación requiere de una cirugía de corazón abierto. Es posible que el cirujano pueda reubicar las valvas anormales, o reemplazar la válvula completa. De ser necesario el reemplazo, se utiliza una válvula de tejido porcino (de cerdo) o bovino (de vaca), conocido como “bioprótesis”. Si el ventrículo derecho no puede bombear de manera normal debido a un desarrollo anormal del músculo, es posible que se requiera de cirugía adicional, similar a aquella necesaria para la atresia tricúspide. En los casos menos severos de Malformación de Ebstein, puede observarse al niño durante años, o incluso décadas, para detectar señales de deterioro en el funcionamiento de la válvula, antes de que se requiera de una operación.



Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplástico (HLHS)

El Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplástico (HLHS por sus siglas en inglés) ocurre en aproximadamente el 1% de todos los Defectos Congénitos del Corazón. El ventrículo izquierdo es hipoplástico, lo que significa que se encuentra insuficientemente desarrollado, o que no funciona. Esencialmente, el ventrículo derecho no es funcional porque las válvulas de entrada y salida, la válvula mitral y la aórtica, están severamente estenóticas (apretadas), o atrésicas, que no tienen paso o no permiten el paso del flujo de sangre. Además de esto, la ruta principal de salida del ventrículo izquierdo, la aórtica, también es hipoplástica. El bebé recién nacido puede aparentar inicialmente estar bien, durante las primeras horas o incluso días después de nacido. Sin embargo, conforme el bebé va respirando por sí mismo, la presión dentro de sus pulmones comienza a disminuir. Al mismo tiempo, el Conducto Arterioso Persistente, un pequeño vaso sanguíneo entre la aorta y la arteria pulmonar, comenzará a cerrarse después de nacimiento. Aquí el bebé comenzará a

notarse enfermo, respirando rápidamente, sin comer y mostrando un ritmo cardíaco acelerado e insuficiencia cardíaca.

Es posible que inicialmente el cardiólogo ordene medicamento intravenoso, Prostaglandina E1, para mantener abierto el conducto arterioso. Durante este tiempo, el bebé tendrá colocado un tubo para respirar:

• Cirugía

A las pocas horas o días de haberse emitido el diagnóstico formal, el bebé será sometido a su primera cirugía, conocida como el procedimiento Norwood. En esta cirugía se separa la arteria pulmonar del corazón y se conecta a la pequeña aorta. Esto agranda la aorta y permite que tanto la sangre oxigenada como la desoxigenada lleguen al cuerpo pasando por la válvula pulmonar abierta. Además de esto se coloca una fístula Blalock-Taussig modificada. Este tubo de Gore-Tex se coloca entre la arteria subclavia, que pasa por debajo de la clavícula, y la arteria pulmonar, con el fin de permitir que la sangre de la parte superior del cuerpo del bebé fluya directamente hacia los pulmones sin pasar por el corazón. De los pulmones, la sangre fluye hacia el corazón para de ahí ser bombeada al cuerpo cargada de oxígeno. Esto permite al bebé crecer y pasar por la etapa de la infancia con un flujo mayor de sangre oxigenada circulando por su cuerpo. El flujo de sangre de circulación pulmonar permite que las arterias pulmonares crezcan mejor, como preparación para la siguiente cirugía, la cual se llevará a cabo entre los cinco y los ocho meses de edad.

A esa edad se realiza la operación de Glenn. La operación de Glenn conecta la vena cava superior (SVC por sus siglas en inglés) a la arteria pulmonar; una vez que se separa la fístula BT. Esto permite que circule un flujo mayor de sangre por las arterias pulmonares hacia los pulmones. También sirve como una base para la cirugía final, la operación Fontan. La operación de Fontan conecta la sangre de la vena cava inferior (IVC por sus siglas en inglés), directamente a las arterias pulmonares, junto con la sangre de la SVC. Así, toda la sangre desoxigenada llega primero a los pulmones para recibir oxígeno, antes de llegar al corazón para ser bombeada hacia el cuerpo.



Anomalías de la válvula Mitral

La válvula mitral se localiza en el lado izquierdo del corazón, entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. La aurícula izquierda recibe la sangre oxigenada de los pulmones. La sangre pasa por la válvula mitral al ventrículo izquierdo, de donde es bombeada hacia el cuerpo.

Estenosis de la Válvula Mitral

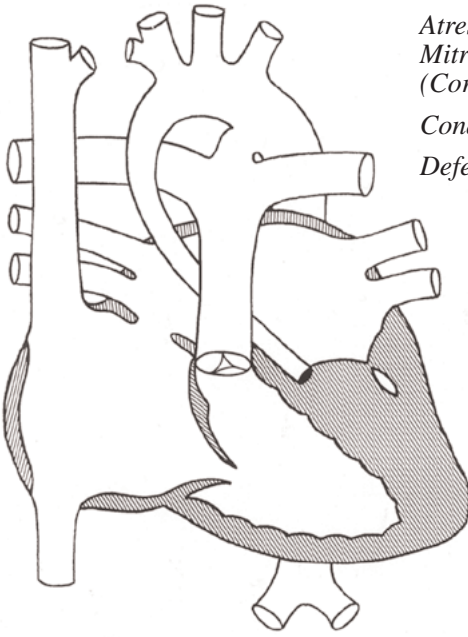
La estenosis es un estrechamiento de la válvula. Como la válvula se encuentra apretada, la sangre no puede pasar fácilmente hacia el ventrículo izquierdo. Como resultado de esto, la sangre se acumula en la aurícula izquierda, ocasionando que se agrande. A su vez, esto ocasiona aún más acumulación de sangre en los pulmones, lo que puede causar dificultad para respirar. El exceso de sangre en los pulmones puede elevar la presión dentro de los mismos, conocida como hipertensión pulmonar. Si no se interviene, el lado derecho del corazón puede también agrandarse al tratar de bombear sangre hacia unos pulmones que ya se encuentran saturados.

Es necesario aliviar la estenosis para evitar daños irreversibles al corazón y los pulmones. Puede realizarse una valvuloplastia con globo para aliviar la estenosis de la válvula mitral. Este procedimiento se realiza en el laboratorio de cateterismo cardíaco, en donde se inserta una sonda o catéter largo por la ingle y se va moviendo hasta llegar al corazón. El tubo cruza la válvula mitral, en donde se infla un pequeño globo en la punta de un catéter especial. Existe el riesgo de que la válvula gotee después de esta intervención debido al estiramiento a que será sujeta. Este procedimiento con globo ha sido realizado principalmente en pacientes con estenosis de la válvula mitral después de una enfermedad reumática.

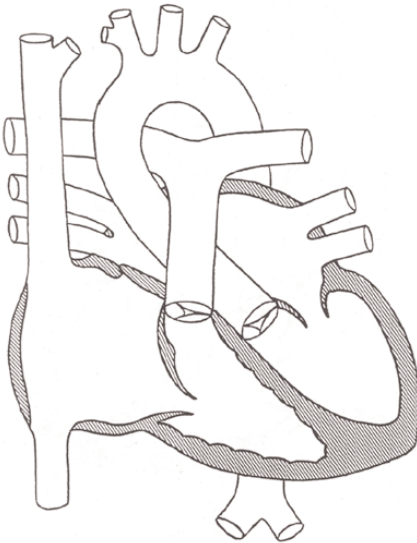
Con más frecuencia, y con mejores resultados, la estenosis de la válvula mitral se alivia con una reparación de la válvula mitral. Se trata de una cirugía de corazón abierto. En ocasiones, si la válvula no puede ser reparada, se requiere de un reemplazo de la válvula mitral para corregir el problema.

Regurgitación o Insuficiencia de la Válvula Mitral

Normalmente, la válvula mitral funciona como una compuerta que se cierra firmemente una vez que la aurícula izquierda se vacía y el ventrículo izquierdo se llena.



*Atresia de las válvulas
Mitral y aórtica
(Corazón izquierdo hipoplástico)
Conducto Arterioso Persistente
Defecto Interauricular*



Corazón normal

*Consulte la página 14 para
ver una ilustración detallada
del corazón normal*

Cuando existe regurgitación o reflujo de la válvula mitral, conocido también como Insuficiencia Mitral, la válvula mitral no cierra bien y la sangre se fuga hacia la aurícula izquierda. Esto ocasiona que la aurícula izquierda se dilate o agrande. Esta insuficiencia de la válvula mitral puede también ocurrir como una complicación de la fiebre reumática

Dependiendo de la severidad de la regurgitación de la válvula mitral, la misma puede tratarse con medicamento. La insuficiencia de la válvula mitral y el agrandamiento subsiguiente de la aurícula izquierda pueden llegar a ocasionar arritmias. Los medicamentos pueden incluir drogas que ayuden a controlar estos ritmos cardíacos anormales.

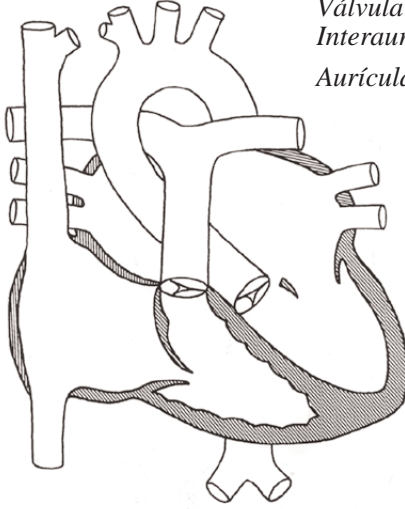
Cuando la Regurgitación de la Válvula Mitral no responde a los medicamentos será necesaria una corrección quirúrgica. La reparación y el Reemplazo de la Válvula Mitral son dos opciones de cirugía de corazón abierto.

Prolapso de la Válvula Mitral

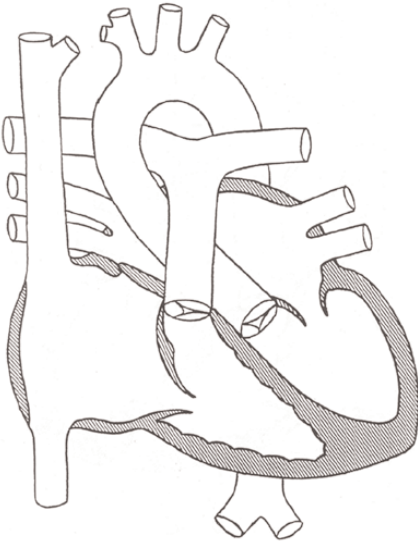
Normalmente, las dos valvas (velos) de la válvula mitral se cierran firmemente una vez que la aurícula izquierda se vacía y el ventrículo izquierdo se cierra, impidiendo así que la sangre se fugue hacia la aurícula izquierda. Cuando existe prolapso de la válvula mitral, uno de los velos de la válvula se extiende, o prolapsa, hacia la aurícula izquierda, en lugar de detenerse aún estando unido al anillo de la válvula.

Este es un defecto muy común. Se estima que un 5% de la población total tiene Prolapso de la Válvula Mitral. Más comúnmente se diagnostica en la adolescencia y la etapa temprana de la edad adulta. La mayoría de las personas no requieren de tratamiento, excepto de profilaxis para endocarditis bacteriana subaguda si viene asociada de regurgitación de la válvula mitral. (Para mayor información sobre Endocarditis Bacteriana, consulte el capítulo de Vida Familiar).

*Insuficiencia de la Válvula Mitral
Válvula Mitral Hendida con Septo
Interauricular Intacto
Aurícula Izquierda Gigantesca*



Corazón normal



*Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal*



Conducto Arterioso Persistente (PDA)

El Conducto Arterioso Persistente (PDA por sus siglas en inglés), es un vaso sanguíneo que se encuentra presente normalmente en todos los bebés recién nacidos, y que conecta la arteria pulmonar con la aorta. Permite que la sangre esquive los pulmones y vaya directamente hacia el cuerpo, ya que en el feto los pulmones no proveen de oxígeno al bebé. El abastecimiento de oxígeno del bebé viene de la placenta de la madre hasta que el bebé nace. Cuando el bebé respira aire al nacer, normalmente se cierra el PDA unas cuantas horas o días después del nacimiento.

Sin embargo, en algunos casos el PDA permanece abierto o persistente. Las probabilidades de que esto suceda son mucho mayores en bebés prematuros debido a la falta de tono muscular maduro en la pared de este vaso sanguíneo. En ocasiones el PDA se cierra parcialmente.

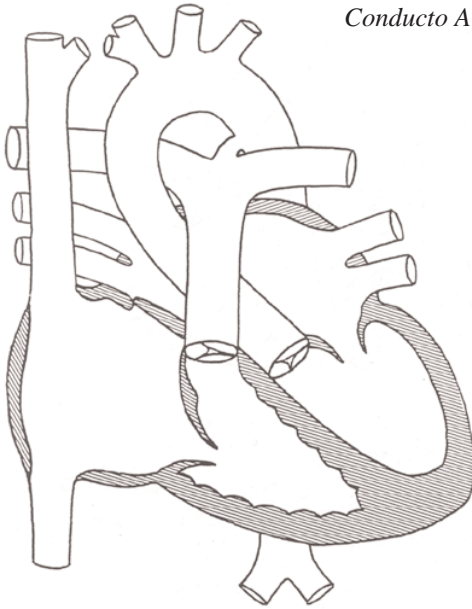
Si el PDA no cierra después del parto, la sangre de la aorta regresa por el PDA hacia los vasos pulmonares, produciendo así un soplo cardíaco. Esta puede ser la única señal de que el niño tiene un defecto cardíaco. Sin embargo, en el caso de algunos bebés prematuros en los que el PDA es grande, el bebé puede enfermarse y requerir de medicamento especial o de intervención quirúrgica.

Cuando el bebé tiene además otros defectos cardíacos, especialmente los complejos, no es raro encontrar que el PDA permanece abierto. El diagnóstico de PDA se confirma por medio de un ecocardiograma. Normalmente no es necesario realizar más pruebas. Si el PDA permanece abierto después del periodo de recién nacido, las probabilidades de un cierre espontáneo disminuyen.

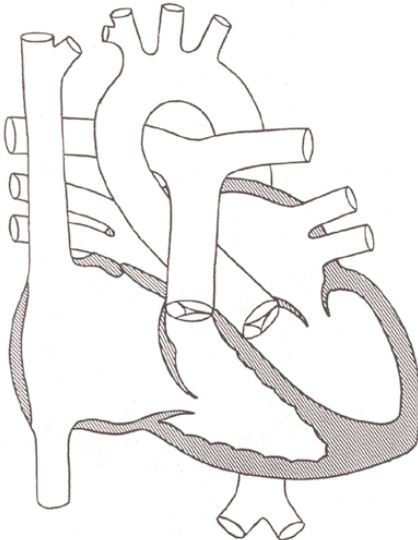
Dependiendo del tamaño y la longitud del PDA, es posible que pueda cerrarse con un procedimiento en el laboratorio de cateterismo cardíaco. Se colocan unos pequeños resortes en el PDA por medio de un catéter que se introduce por una vena grande. El resorte hará que el PDA coagule y se cierre. (Para mayor información, consulte el capítulo sobre Pruebas de Diagnóstico, Cateterismo Cardíaco).

En los infantes prematuros que no son candidatos para un procedimiento de oclusión con resortes, un medicamento llamado Indometacin puede resultar efecti-

Conducto Arterioso Persistente



Corazón normal



Consulte la página 14 para ver una ilustración detallada del corazón normal

vo para cerrar el PDA. Si el medicamento no funciona o no puede administrarse debido al riesgo de complicaciones, es posible que se requiera de cirugía.

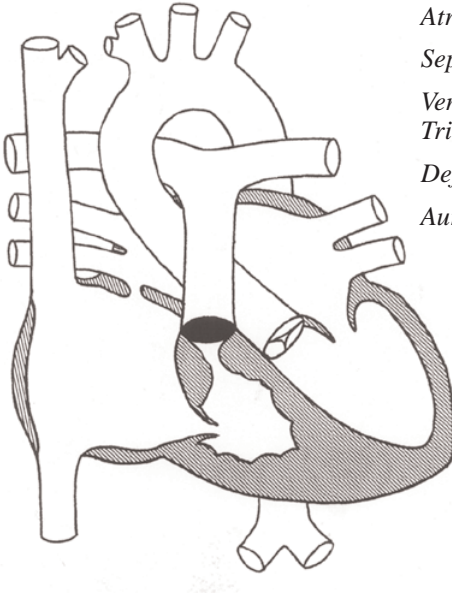


Atresia Pulmonar con Septo Ventricular Intacto

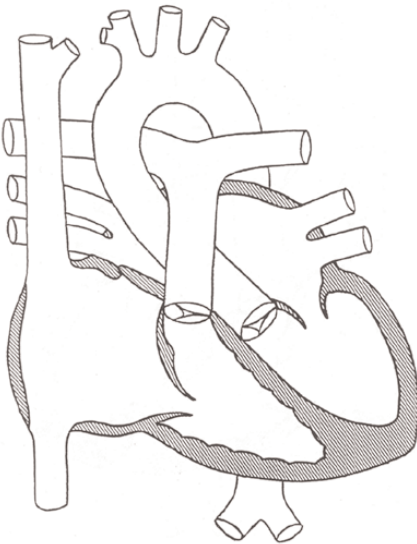
El término “Atresia Pulmonar” significa que la sangre no tiene salida para ser bombeada fuera del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Cuando no existe un defecto interventricular asociado con esta condición, el ventrículo derecho por lo general no puede llenar bien y permanece pequeño. Este defecto cardíaco muchas veces se conoce como Complejo de Ventrículo Derecho Hipoplástico. Cuando el ventrículo derecho bombea, la sangre no puede salir y la presión dentro del ventrículo aumenta en grado extremo. Esta presión alta obliga a que parte de la sangre atraviese la válvula tricúspide y regrese a la cámara superior derecha, trastorno conocido como regurgitación (o insuficiencia) de la válvula tricúspide. El foramen oval, una apertura natural en la pared de la cámara superior derecha, permite que un torrente de sangre azul cruce a la cámara superior izquierda, la aurícula, y se mezcle con la sangre roja para de ahí pasar al ventrículo izquierdo y ser bombeados hacia el cuerpo por la aorta. La circulación pulmonar se abastece por medio del ductus arterioso. La mezcla de sangre azul y sangre roja en la aorta da al infante un tono azulado, conocido como cianosis.

Con este tipo de atresia pulmonar el ventrículo derecho es pequeño y musculoso. La válvula tricúspide, que separa la aurícula derecha del ventrículo derecho, también puede estar anormalmente pequeña. Aun durante la vida fetal, la sangre atrapada en el ventrículo derecho busca salir cada vez que el corazón bombea, durante la parte del pulso conocida como sístole. Una parte de la sangre se escapa por la válvula tricúspide, pero la presión alta dentro del ventrículo puede también empujar la sangre por las aperturas del músculo ventricular mismo del lado derecho, conocidas como sinusoides, que eventualmente entra en la circulación coronaria. Estas sinusoides coronarias pueden presentar problemas cuando la presión alta del ventrículo derecho disminuya quirúrgicamente.

Los infantes que nacen con este problema requieren atención cardíaca inmediata. De



Atresia de la Válvula Pulmonar
Septo Ventricular Intacto
Ventrículo Derecho y Válvula
Tricúspide Hipo plásticos
Defecto Pequeño del Septo
Auricular



Corazón normal

Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal

no atenderse, el conducto arterioso abierto (PDA) se cerrará en el transcurso de las primeras horas o los primeros días de vida. El PDA deberá mantenerse abierto con ayuda del medicamento llamado Prostaglandina. En ocasiones, la apertura restrictiva de la pared auricular, el foramen oval, deberá agrandarse con un catéter con globo para permitir el flujo libre de sangre entre la aurícula derecha y la izquierda.

El alcance de la operación de emergencia depende de la naturaleza de la atresia pulmonar. La mayoría de los pacientes requieren de una operación con fístula para reemplazar el PDA precario. Se colocará quirúrgicamente un tubo plástico entre la aorta y la arteria pulmonar para proporcionar un flujo constante de sangre para la circulación pulmonar. Esto se conoce como fístula Blalock-Taussig modificada. Si la válvula pulmonar se encuentra fundida, la misma deberá abrirse para permitir que funcione el ventrículo.

Existen varias opciones cuando se considera una cirugía correctiva en infantes mayores y niños, dependiendo de la condición del ventrículo derecho. Puede lograrse una reparación bi-ventricular en aquellos pacientes en los que el ventrículo derecho y la arteria pulmonar hayan crecido al tal punto que pueden soportar la circulación del lado derecho del corazón.

En los pacientes en quienes el ventrículo derecho es pequeño, puede considerarse una reparación de ventrículo y medio. Esto es similar a la reparación bi-ventricular, excepto que requiere de una fístula cavo-pulmonar bidireccional adicional, conocida como fístula Glenn. La fístula Glenn es una conexión entre la vena cava superior y las arterias pulmonares, la cual permite que la mitad de la sangre azul desoxigenada llegue a las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo pequeño.

En aquellos pacientes que tienen el ventrículo derecho pequeño, o especialmente si existen sinusoides coronarias, la reparación de ventrículo único, conocida como operación Montan, es la opción para reparación quirúrgica. Toda la sangre azul de la aurícula derecha se canaliza directamente hacia las arterias pulmonares, evitando por completo el ventrículo derecho. Aunque un corazón con un solo ventrículo funcional no es tan efectivo como un corazón con dos ventrículos, las personas con una reparación Montan pueden disfrutar de una vida productiva hasta ya entrada la edad adulta.

Los pacientes con operación Fontan requieren de revisiones regulares con un cardiólogo, a menudo requieren de anticoagulantes y deberán observar profilaxis para EB antes de procedimientos dentales. (Consulte el capítulo sobre Vida Familiar para mayor información sobre la Profilaxis para EB)

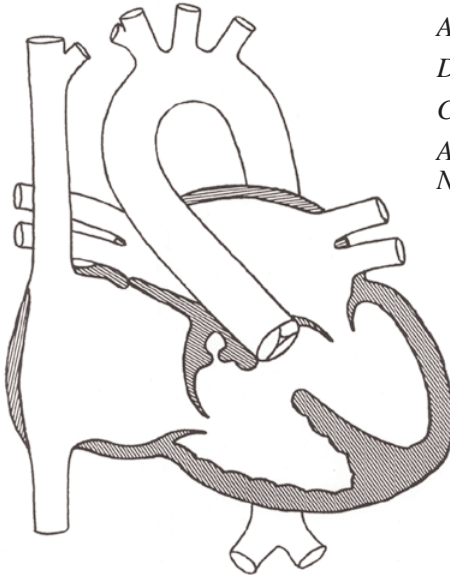


Atresia Pulmonar con Defecto del Septo Ventricular

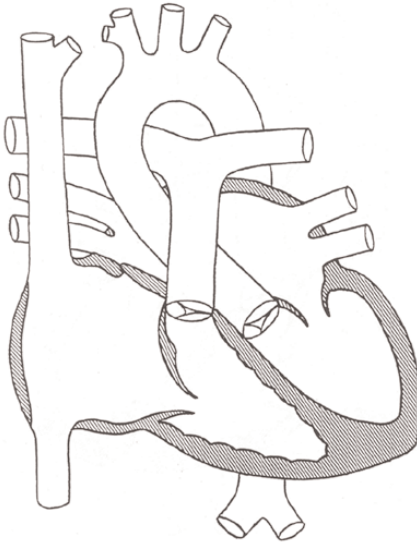
El nombre “atresia pulmonar” significa que no existe una apertura para que la sangre salga del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Normalmente existe una válvula pulmonar que se abre y permite que la sangre salga del corazón por el ventrículo derecho. Sin embargo, en la atresia pulmonar la válvula se encuentra permanentemente cerrada o ausente. La arteria pulmonar principal (o tronco pulmonar) es ya sea pequeña, como un cordón, o ausente por completo. La atresia pulmonar tiene una de dos formas: con o sin Defecto del Septo Interventricular (VSD por sus siglas en inglés)

El Defecto del Septo Interventricular asociado con esta condición es un orificio grande en la pared que divide los dos ventrículos y que permite que la sangre ventricular azul del lado derecho pase hacia el ventrículo izquierdo y salga por la aorta. Este defecto está íntimamente relacionado con la Tetralogía de Fallot. En ocasiones se le conoce como Seudotruncus debido a su similitud con el tronco arterioso, en la cual emerge un solo vaso sanguíneo del corazón. Como la sangre requerida para la circulación pulmonar no puede salir del ventrículo derecho, la supervivencia depende de la existencia de rutas alternativas. El conducto arterioso lleva sangre de la aorta a la arteria pulmonar, y si el conducto está ausente, emergen múltiples arterias colaterales aortopulmonares grandes, conocidas como MACAPs, de la aorta para abastecer de sangre a la circulación pulmonar.

Con este defecto, la sangre que viaja por la aorta es una mezcla de sangre azul y roja de los dos ventrículos, y da al niño un tono azulado, llamado cianosis. Esta sangre morada es bombeada al cuerpo y llega también a los vasos pulmonares por medio del conducto arterioso (MACAP). Un recién nacido con cianosis severa podrá recibir Prostaglandina para mantener abierto el conducto arterioso de manera tem-



Atresia Pulmonar
Defecto del Septo Ventricular
Cayado Aórtico Izquierdo
Arterias Pulmonares
No Identificadas



Corazón normal

Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal

poral. Sin embargo, un recién nacido con atresia pulmonar en muy raras ocasiones será dado de alta sin antes ser sometido a un procedimiento quirúrgico para establecer un flujo de sangre más confiable hacia los pulmones. A menudo se recomienda un cateterismo cardíaco preoperatorio para definir el tamaño de los vasos pulmonares y la fuente de abastecimiento de sangre.

La cirugía a una edad tan temprana se conoce como cirugía paliativa o de apoyo. Normalmente se recomienda que la cirugía correctiva de corazón abierto se realice en una fecha posterior. La operación paliativa para infantes pequeños abarca la inserción de una fístula (shunt), un pequeño tubo de plástico, entre la arteria pulmonar y la aorta. El papel de la fístula es el mismo del conducto arterioso natural: proveer a los pulmones de circulación sanguínea.

Algunos bebés requieren de una segunda cirugía para colocarles una fístula en el lado opuesto del pecho si el contenido de oxígeno de la sangre aórtica sigue estando bajo, ocasionando que la sangre aparente estar demasiado azul, o si las ramas de la arteria pulmonar no crecen a un tamaño que permita hacer la reparación de este defecto cardíaco.

Un bebé que nace con circulación pulmonar dependiente de MACAP requerirá de varias operaciones paliativas para prepararlo para la cirugía correctiva final. Estas MACAP son arterias múltiples desconectadas, y cada una de ellas alimenta una parte diferente de los pulmones. Deberán unirse por medio de un proceso conocido como focalización única, con el fin de formar una rama única de arteria pulmonar derecha e izquierda. Una vez que se haya logrado lo anterior podrá seguir la cirugía correctiva.

Todos los pacientes con atresia pulmonar que serán sometidos a cirugía correctiva requerirán de la substitución de la arteria pulmonar principal faltante. Este procedimiento a corazón abierto, conocido como operación de Rastelli, consiste en cerrar el defecto interventricular con un parche grande de plástico, y colocar una nueva arteria pulmonar entre el ventrículo derecho y las ramas de la arteria pulmonar. Esta nueva arteria puede ser una prótesis de conducto con válvula hecha de plástico o un injerto humano extraído del tejido de un cadáver humano.

Este conducto con válvula sustituye a la arteria pulmonar. Este conducto no crece conforme el niño va creciendo. Por lo tanto tendrá que ser reemplazado cuando comience a presentar obstrucción. Se estima que un niño pequeño que es sometido a una operación de Rastelli requerirá varias operaciones más en el transcurso de su vida. Si embargo, debe de tenerse en mente que una operación de Rastelli ofrece una existencia casi normal hasta la edad adulta para los niños que nacen una malformación cardíaca importante y un futuro incierto.

Todos los pacientes que se han sometido a una reparación cardíaca utilizando material extraño, tales como fístulas, conductos, parches o válvulas, deberán observar las precauciones contra la EBS (endocarditis bacteriana subaguda). (Consulte el capítulo de Vida Familiar para mayor información sobre la profilaxis EBS). Algunos pacientes también requerirán de medicinas para prevenir la formación de coágulos de sangre, tales como aspirina o Coumadin.



Estenosis Pulmonar

La Estenosis Pulmonar es un estrechamiento u obstrucción entre el ventrículo derecho y la circulación pulmonar. Frecuentemente se encuentra asociada con otras anomalías, pero aquí veremos a la estenosis pulmonar como una anomalía aislada. La obstrucción puede presentarse a diferentes niveles.

La obstrucción más común es la estenosis de la válvula pulmonar. Una válvula pulmonar normal permite que la sangre fluya libremente de la cámara de bombeo del corazón, el ventrículo derecho, hacia los vasos que van hacia los pulmones, las arterias pulmonares. Normalmente la válvula tiene tres hojas o cúspides que se abren ampliamente cuando bombea el ventrículo. Cuando el ventrículo se relaja, las hojas se cierran firmemente y no permiten que el flujo de sangre se regrese, conocido como regurgitación, hacia el ventrículo derecho. En la estenosis valvular, las hojas se encuentran parcialmente fundidas y no pueden abrir completamente. Con frecuencia se encuentra que sólo existen dos hojas en lugar de tres, fenómeno conocido como válvula bicúspide. La estenosis de la válvula pulmonar aumenta el trabajo del ventrículo izquierdo, el cual deberá bombear sangre hacia las arterias pulmonares sin importar que tan estrecho se encuentre el paso.

Cuando el ventrículo ya no puede bombear la sangre hacia la arteria pulmonar ocurre la insuficiencia cardíaca.

La parte del ventrículo derecho que se encuentra justo por debajo de la válvula pulmonar se conoce como tracto de salida del ventrículo derecho. Este túnel muscular (infundibulum) ubicado por debajo de la válvula normalmente no se encuentra obstruido y participa en la acción de bombeo. Si el músculo del tracto de salida se encuentra anormalmente grueso, puede estrechar el túnel, resultando así en estenosis subvalvular (estenosis infundibular o subpulmónica).

Un estrechamiento que ocurre en el cuerpo del ventrículo derecho debido a una musculatura anormal se conoce como ventrículo derecho dividido o de doble cámara.

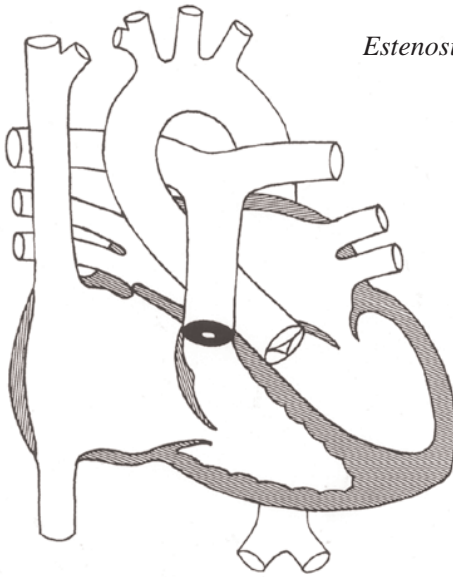
Si el estrechamiento se encuentra en la arteria pulmonar; después de que se divide en arteria pulmonar derecha o izquierda se conoce como estenosis de la rama de la arteria pulmonar; o estenosis pulmonar periférica. El estrechamiento del tronco pulmonar principal, justo por encima de la válvula, se conoce como estenosis pulmonar supravalvular.

No importa en dónde ocurra la estenosis pulmonar (debajo de la válvula, en la válvula, arriba de la válvula o en cualquier combinación), el resultado final siempre será un aumento de esfuerzo para el ventrículo derecho. A menos que la estenosis sea muy severa en la infancia, a menudo son pocos los síntomas. La única pista puede ser la presencia de un soplo cardíaco fuerte.

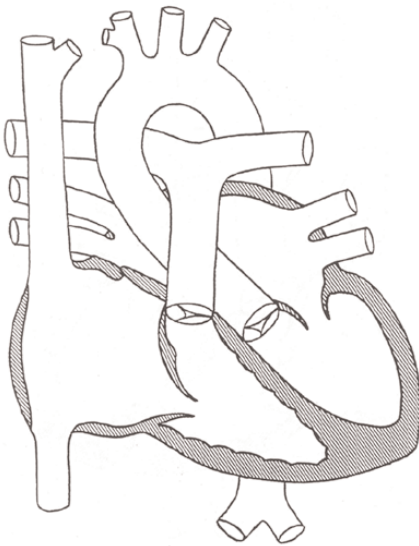
Los recién nacidos con estenosis pulmonar severa o crítica pueden enfermarse de gravedad, con insuficiencia cardíaca congestiva, al poco tiempo de nacidos y requieren de tratamiento urgente, ya sea una cirugía o una valvuloplastia con catéter.

Las formas muy ligeras de estenosis pulmonar pueden no requerir de tratamiento, pero deberá observarse al niño en crecimiento para asegurarse del progreso del estrechamiento por medio de consultas regulares con el cardiólogo y ecocardiogramas de vigilancia periódicos.

Cuando la estenosis es lo suficientemente severa como para requerir de tratamien-



Estenosis Pulmonar Valvular



Corazón normal

*Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal*

to, existen varias opciones, dependiendo del área estenótica. La estenosis que incluye la fusión de las hojas de la válvula pulmonar (estenosis de la válvula pulmonar) a menudo puede ser tratada por medio de un cateterismo cardíaco con una valvuloplastia con globo. Se inserta un tubo largo de plástico con un globo en la punta en una vena grande de la ingle. El catéter va avanzando hacia el ventrículo derecho y a través del estrechamiento en la válvula pulmonar por las hojas fundidas de la válvula. Entonces se llena el globo con líquido, lo que ocasiona que las hojas fundidas se separen y abran. Este procedimiento se realiza bajo sedante fuerte y requiere que el niño pase la noche en el hospital. Si el estrechamiento recurre (vuelve a presentarse), puede repetirse la valvuloplastia o el paciente será referido para cirugía.

Cuando la obstrucción se encuentra por debajo o por encima de la válvula, la reparación se realiza con cirugía. La operación requiere de cirugía de corazón abierto y del uso de la máquina de circulación cardiopulmonar. Mientras se trabaja dentro del corazón, la máquina mantiene la circulación del paciente. Si existe músculo obstruyendo dentro del ventrículo, se retira. Si existe una "cintura" en la arteria pulmonar por encima de la válvula, se agranda con un parche. Si las hojas de la válvula están fusionadas, se abren.

Las arterias pulmonares periféricas pueden repararse quirúrgicamente colocando un parche en los vasos angostos, pero no es raro encontrar que dicho estrechamiento recurre. Un tratamiento alternativo es la dilatación con globo, la cual estira las arterias. Una vez que las arterias han sido agrandadas se pueden colocar unos tubos rígidos (conocidos como mallas o "stents" intravasculares) para, mantener las arterias abiertas permanentemente.

Con excepción de los infantes muy enfermos, la recuperación en el hospital a menudo es de solo unos días. Después del tratamiento puede quedar un estrechamiento ligero que se tolera bien, requiriendo si acaso de restricciones mínimas en su estilo de vida. Después de la operación se requiere de profilaxis EBS únicamente cuando se utilizan parches grandes o mallas en la reparación. (Consulte el capítulo sobre Vida Familiar para mayor información sobre la profilaxis EBS)



Tetralogía de Fallot (TOF)

La Tetralogía de Fallot (TOF por sus siglas en inglés) es una combinación de cuatro problemas cardíacos diferentes. La palabra “tetralogía” viene de la raíz griega que significa “cuatro”. Los cuatro problemas son: estenosis pulmonar; defecto del septo ventricular; superposición de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. Es de gran ayuda comprender primero cada uno de los cuatro defectos por separado para luego ver el efecto que surte su combinación en el corazón.

Estenosis pulmonar

Se conoce como estenosis pulmonar cuando la arteria pulmonar, la arteria que lleva la sangre azul del ventrículo derecho hasta los pulmones, se encuentra bloqueada. El bloqueo puede ser el resultado de un exceso de músculo bajo la válvula pulmonar o que la válvula en sí esté muy pequeña o no pueda abrirse por completo. Es posible que la arteria pulmonar también se encuentre demasiado pequeña por encima de la válvula. En casos de Tetralogía de Fallot severa puede encontrarse que el sistema arterial pulmonar completo esté subdesarrollado, siendo todas las ramas más pequeñas de lo normal. Esta condición se conoce como arterias pulmonares hipoplásticas.

Defecto del septo ventricular

Un defecto del septo ventricular (VSD) es un orificio entre las dos cámaras inferiores de bombeo del corazón (los ventrículos). Este es el más común de todos los defectos congénitos del corazón. Cuando se presenta en la TOF, el orificio es muy grande y está situado bajo la aorta. La presión dentro de los dos ventrículos es igualmente alta debido al gran orificio.

Superposición de la aorta

Normalmente la aorta sale de la cámara inferior izquierda del corazón, el ventrículo izquierdo. La aorta es el vaso sanguíneo más grande del corazón y lleva la sangre oxigenada del corazón a todas las partes del cuerpo. Cuando se dice que la aorta se encuentra superpuesta, significa que el vaso está colocado de manera incorrecta y se superpone tanto en el ventrículo izquierdo como en el derecho, justo por encima del defecto interventricular.

Hipertrofia ventricular derecha

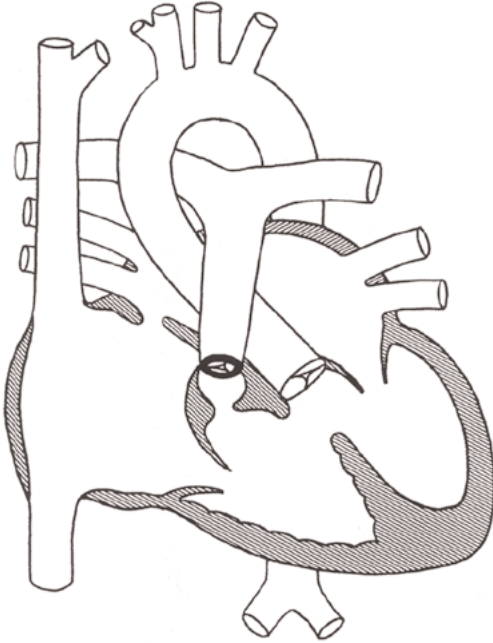
El ventrículo derecho es la cámara inferior del corazón que bombea azul o desoxigenada hacia las arterias pulmonares. Normalmente, el músculo del ventrículo derecho es delgado. Hipertrofia quiere decir que la pared muscular de la cámara se ha engrosado. Esto ocurre en la TOF debido al esfuerzo adicional que debe realizar este músculo para bombear la sangre a través de la arteria pulmonar bloqueada, así como también debe bombear la sangre contra la presión alta de la aorta.

La combinación de estos cuatro defectos compone la condición conocida como Tetralogía de Fallot. Como resultado, la sangre desoxigenada del ventrículo derecho se encuentra parcialmente bloqueada en su paso hacia los pulmones. En lugar de esto, parte de esa sangre puede cruzar por el VSD y salir por la aorta superpuesta hacia el cuerpo. Mientras más severo sea el bloqueo en las arterias pulmonares, más sangre azul pasará hacia la aorta. Cuando sangre desoxigenada llega hacia el cuerpo, el niño parece menos rosado de lo normal; su piel, labios y uñas tendrán una coloración azul. Esto se conoce como cianosis.

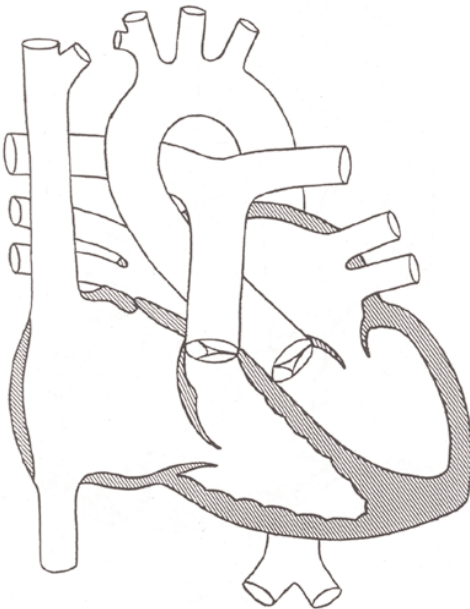
La severidad de la estenosis pulmonar en la TOF puede variar considerablemente. Puede ser muy ligera en el recién nacido debido a que muy poca sangre azul pasa a la aorta. Sin embargo, la estenosis pulmonar tiende a volverse más severa conforme crece el bebé. El nivel de oxigenación del bebé disminuye paulatinamente hasta que es necesaria la corrección quirúrgica de la TOF. Si las ramas de las arterias pulmonares son de un tamaño casi normal, esta operación puede realizarse en un solo paso.

Sin embargo, si las arterias pulmonares del bebé son hipoplásticas, o sea muy pequeñas, es posible que sea necesario un procedimiento adicional para ayudar a que estos vasos sanguíneos crezcan a un tamaño normal. Esta operación, la cual normalmente se realiza durante los primeros meses de vida, incluye la creación de una fístula para forzar más flujo de sangre hacia las arterias pulmonares, obligándolas a crecer con el tiempo, al tiempo que llevan más sangre hacia los pulmones y se eleva el nivel de oxígeno del bebé.

La reparación completa de la TOF normalmente se realiza en el primer año de vida.



Tetralogía de Fallot
Defecto del Septo Ventricular
Estenosis Pulmonar Valvular e Infundibular
Superposición de la Aorta
Hipertrofia Ventricular Derecha
Defecto del Septo Auricular



Corazón normal

Consulte la página 14 para ver una ilustración detallada del corazón normal

La reparación completa consiste en cerrar el VSD con un parche para que la aorta salga únicamente del ventrículo izquierdo, así como agrandar lo más posible el tracto de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar y las ramas de la arteria pulmonar. Un evento severo conocido como “ataque de Tetra” puede observarse en niños con Tetralogía de Fallot severa, especialmente si el niño tiene una gran cantidad de músculo en el ventrículo derecho que bloquea el área por debajo de la arteria pulmonar. Cuando ocurre un “ataque Tetra” el músculo debajo de la válvula pulmonar puede apretarse, permitiendo que muy poca sangre pase hacia los pulmones. El bebé puede estar irritable y muy azul, puede respirar muy rápidamente e incluso desmayarse. Si esto sucede, eleve las rodillas del bebé hasta su pecho, llame al 911 e informe inmediatamente a su doctor. Un “ataque Tetra” puede ser muy peligroso para el bebé y puede requerir de una cirugía urgente. Existen medicamentos que pueden utilizarse para tratar un “ataque Tetra” o para evitar que vuelva a suceder.



Retorno Venoso Pulmonar Total Anómalo (RVPTA)

Cuando el corazón y los pulmones se están formando en el feto, se forman cuatro venas en los pulmones, las cuales se conectarán a la pared posterior de la aurícula izquierda. Estas venas son conocidas como venas pulmonares y son la ruta que toma la sangre para pasar de los pulmones de regreso al corazón, para así ser bombeada hacia el cuerpo. En un corazón normal se conectan dos venas del pulmón derecho y dos del izquierdo. En la enfermedad conocida como retorno venoso pulmonar total anómalo (RVPTA) estas venas no están conectadas a la aurícula izquierda. En lugar de esto se juntan, formando una vena común que se conecta directa o indirectamente a la aurícula derecha. Esto también se conoce como Conexión Venosa Pulmonar Total Anómala.

La forma más común de RVPTA (**A**) conecta las venas pulmonares a la vena cava superior, el vaso sanguíneo que lleva la sangre azul desoxigenada de la parte superior del cuerpo hacia el corazón. Otra forma de RVPTA conecta las venas pulmonares al seno coronario, el paso que lleva la sangre azul del músculo cardíaco en sí hacia la aurícula derecha. Las venas pulmonares comunes pueden también estar conectadas directamente a la aurícula derecha.

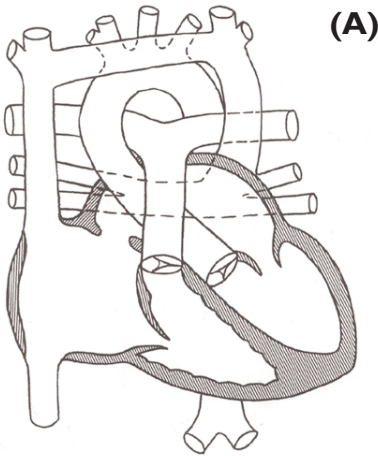
La forma menos común de RVPTA **(B)** ocurre cuando las venas pulmonares comunes se conectan a la vena cava inferior, el vaso sanguíneo que lleva la sangre desoxigenada de la parte inferior del cuerpo hasta el corazón. Para llegar hasta la vena cava inferior, las venas pulmonares deberán extenderse hasta por debajo del diafragma, la división que existe entre el pecho y el abdomen. Este tipo de defecto, conocido como RVPTA infradiafragmático, puede también incluir una obstrucción entre las venas pulmonares comunes y la aurícula derecha. Los pulmones pronto se congestionan y el bebé presenta insuficiencia respiratoria.

En todos los casos de RVPTA se presenta un orificio entre las cámaras superiores del corazón, conocido como Defecto del Septo Auricular. Este orificio es necesario para que pase algo de sangre al lado izquierdo del corazón para ser bombeada hacia el cuerpo. En los bebés con RVPTA la sangre azul desoxigenada entra normalmente a la aurícula derecha, pero ahí se mezcla con la sangre roja oxigenada que viene de los pulmones por una conexión anormal como arriba se describe. Parte de esta mezcla de sangre seguirá la ruta normal hacia los pulmones, y parte cruzará por el defecto interauricular para llegar al lado izquierdo del corazón y ser bombeada al cuerpo.

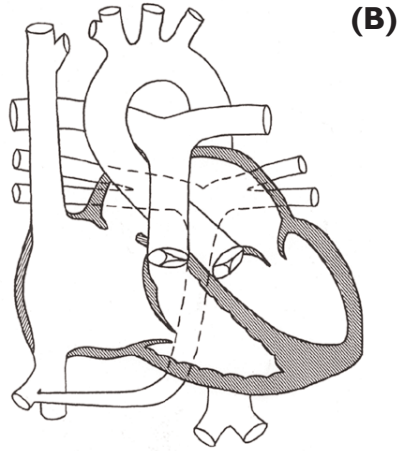
El bebé puede presentar señales de insuficiencia cardíaca, tales como respiración acelerada, falta de apetito e incapacidad para aumentar de peso debidamente. El bebé también puede tener un soplo cardíaco. La saturación de oxígeno en la sangre también será menor de lo normal.

La RVPTA solamente puede corregirse con cirugía. La operación incluye la apertura de la parte posterior de la aurícula derecha, coser las venas comunes directamente a la pared de la aurícula izquierda y cerrar el vaso sanguíneo anormal que va hacia el lado derecho del corazón. En esta ocasión también se cierra el defecto interauricular.

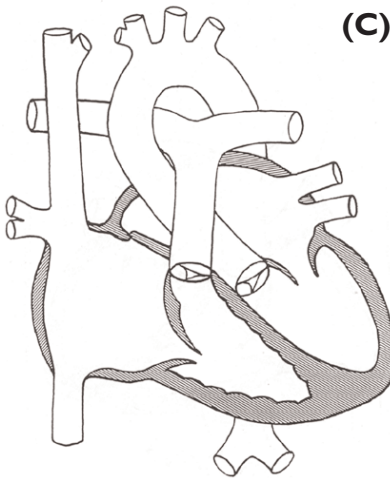
Existe una condición similar conocida como Retorno Venoso Pulmonar Parcial Anómalo **(C)**, que se trata de una o dos venas pulmonares conectadas de manera anormal, en lugar de las cuatro. Normalmente también se encuentra presente un



*Conexión Venosa Pulmonar Total
Anómala a la Vena Vertical Izquierda
(Supracardiaca)
Defecto del Septo Auricular
(Secundum)*

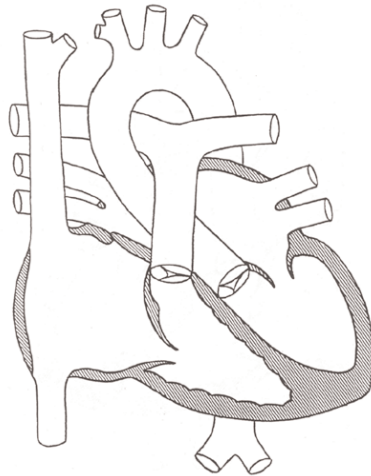


*Conexión Venosa Pulmonar Total
Anómala al Ducto Venoso
(Infradiaphragmática)
Defecto de Septo Auricular*



*Conexión Venosa Pulmonar
Parcial Anómala
(Venas pulmonares derechas a la
intersección de la Vena Cava Superior
y la Aurícula Derecha)*

Corazón normal



*Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón normal*

defecto del septo interauricular. En muchas ocasiones el único síntoma presente en el niño es un soplo cardíaco. La reparación de la RVPPA abarca la creación de un túnel dentro de la aurícula derecha, utilizando tejido del pericardio, la bolsa de membrana que rodea al corazón. Este túnel se conecta al defecto del septo interauricular para permitir que la sangre roja, rica en oxígeno, que viene de las venas pulmonares pase a la aurícula izquierda, como lo haría normalmente.



Transposición de los Grandes Vasos

Cuando se presenta la Transposición De Los Grandes Vasos, la aorta sale del ventrículo derecho y la arteria pulmonar sale del ventrículo izquierdo (**A**). Así, la aorta lleva sangre desoxigenada al cuerpo antes de que pueda llegar a los pulmones para recibir oxígeno. La arteria pulmonar lleva la sangre del lado izquierdo del corazón de regreso a los pulmones. Los infantes que nacen con Transposición de los Grandes Vasos estarán cianóticos o "azules" al nacer o al poco tiempo de nacidos, ya que la sangre que circula por el cuerpo está desoxigenada.

Antes de nacer, el feto tiene un orificio en la pared que separa las aurículas, las dos cámaras superiores del corazón. Esta apertura se conoce como "foramen oval persistente", o PFO por sus siglas en inglés. También se presenta un vaso sanguíneo que conecta la aorta con la arteria pulmonar por fuera del corazón, este vaso se conoce como "Conducto Arterioso Persistente" o PDA por sus siglas en inglés. Si estas estructuras permanecen abiertas después de que el bebé nace, la sangre se mezcla en estas estructuras y un poco de sangre oxigenada circula hacia el cuerpo. Sin embargo, estas estructuras no están hechas para permanecer abiertas por mucho tiempo después del nacimiento, y eventualmente se cierran, evitando así que circule sangre desoxigenada por el cuerpo. Si el PFO está críticamente pequeño, el cardiólogo realizará una septostomía con globo tipo Rashkind. Durante este procedimiento se inserta un catéter grande en una vena grande de la ingle del bebé. Este catéter se va avanzando hasta entrar al corazón y cruzar el PFO. Después de esto, se infla un globo muy pequeño que va colocado en la punta del catéter y se jala el catéter por el PFO con el fin de agrandarlo. Esto permite que la sangre desoxigenada se mezcle con la sangre oxigenada para que el cuerpo reciba más sangre oxigenada. El

bebé continuará estando azul porque todavía su cuerpo recibe la sangre mezclada, sin embargo estará menos azul que antes de la septostomía.

- **Cirugía**

Para reparar este defecto la cirugía que se realiza más comúnmente es el Intercambio arterial u operación Jatene. Se trata de cirugía de corazón abierto y el corazón se detiene durante la cirugía. La aorta se corta arriba del nivel de las arterias coronarias y la arteria pulmonar se corta al mismo nivel. Las arterias coronarias se desconectan del sobrante de la base de la aorta y luego se vuelven a conectar a la base de la arteria pulmonar. Después se cose la aorta a la base de la arteria pulmonar y la arteria pulmonar se cose a la base de la aorta, básicamente “cambiando” la circulación y conservando la circulación coronaria. Ahora la aorta sale del ventrículo izquierdo y puede llevar sangre oxigenada al cuerpo. La arteria pulmonar sale ahora del ventrículo derecho, lista para llevar la sangre a los pulmones para recoger oxígeno. Durante la cirugía también se cerrará el ASD que fue creado durante la septostomía con globo Rashkind, cosiendo un parche de Gore-Tex sobre el orificio.

Transposición de los Grandes Vasos con Defecto del Septo Ventricular (B)

Aproximadamente el 30 o 40% de los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos (ver arriba) también tienen un Defecto del Septo Ventricular o VSD. Es un orificio en la pared, o septo, que separa las dos cámaras inferiores del corazón, los ventrículos. Este orificio permite que la sangre desoxigenada y la sangre oxigenada se mezclen para que un poco de sangre oxigenada circule hacia el cuerpo.

- **Cirugía**

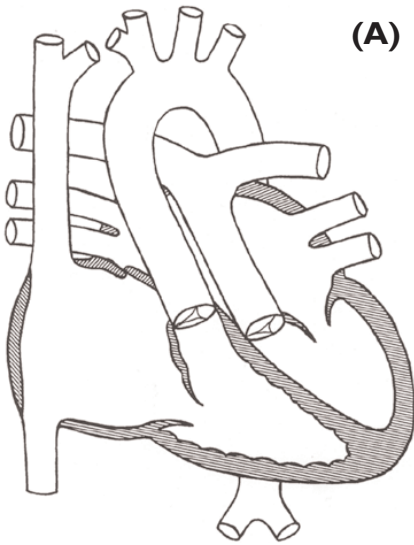
Para reparar este defecto, la cirugía más común es el Intercambio arterial u operación Jatene, que arriba se describe.

Transposición de los Grandes Vasos con Defecto del Septo Ventricular y Obstrucción del Tracto de Salida Ventricular Izquierdo (C)

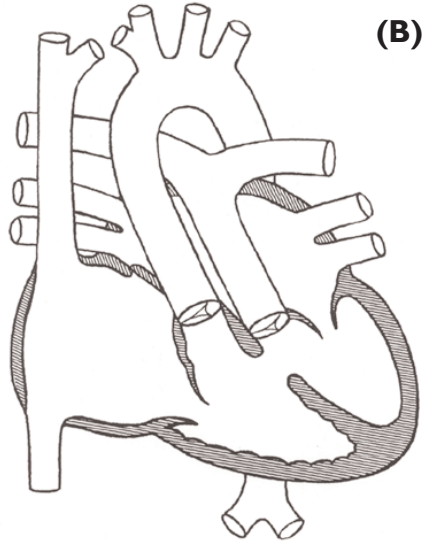
Aproximadamente el 30% de los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos y Defecto del Septo Ventricular tienen también una obstrucción en el flujo de sangre que sale del ventrículo izquierdo, conocido también como Estenosis Subpulmonar. Esto puede haber sido causado porque la pared del septo o pared ventricular se haya curvado hacia la izquierda, hacia el ventrículo izquierdo, causando un bloqueo al flujo de sangre que sale de dicho ventrículo.

• Cirugía

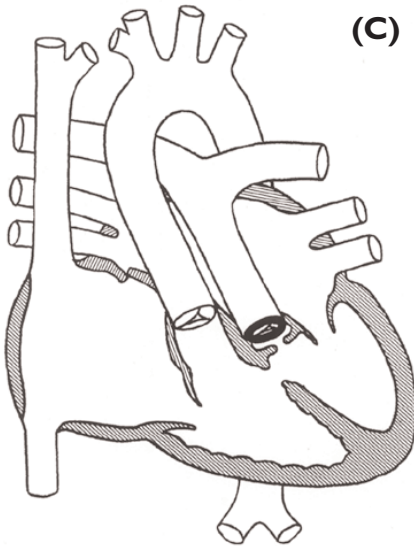
Para los pacientes con Transposición de los Grandes Vasos, VSD y Estenosis Subpulmonar severa se realiza una operación de Rastelli. La operación de Rastelli es un término general utilizado para operaciones en donde se conecta un "conducto" o conexión con un tubo, del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar, esquivando el bloqueo cercano a la válvula pulmonar. También se crea un túnel para dirigir el flujo de sangre del ventrículo izquierdo hacia la aorta, cerrando el VSD. Este procedimiento es una cirugía de corazón abierto, durante la cual el corazón es detenido. Normalmente se realiza cuando el bebé tiene casi un año de edad. Cuando se realiza exitosamente, la aorta, que ahora sale del ventrículo izquierdo, puede llevar la sangre oxigenada al cuerpo. La arteria pulmonar sale del ventrículo derecho, lista para llevar la sangre hacia los pulmones para recibir oxígeno.



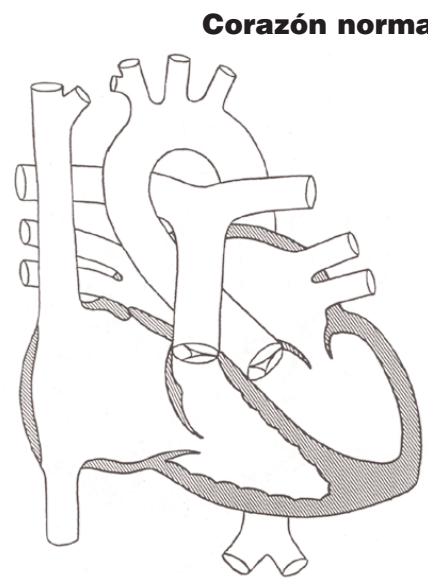
*Transposición de los Grandes Vasos
Cayado Aórtico Izquierdo
Septo Ventricular Intacto*



*Transposición de los Grandes Vasos
Defecto del Septo Ventricular*



*Transposición de los Grandes Vasos
Defecto del Septo Ventricular
Estenosis Pulmonar
Valvular
Subvalvular Discreta*



*Consulte la página 14 para
ver una ilustración detallada
del corazón normal*



Atresia Tricúspide

Normalmente, la válvula tricúspide permite que la sangre azul, baja en oxígeno, pase de la aurícula derecha al ventrículo derecho, de donde es bombeada a través de la arteria pulmonar, hacia los pulmones para recibir oxígeno. Sin embargo, cuando existe atresia tricúspide **(A)**, la válvula tricúspide está ausente. La única forma que tiene la sangre azul de pasar al ventrículo derecho es por medio de un orificio en la pared entre la aurícula derecha y la izquierda. Este orificio, conocido como Defecto del Septo Auricular, permite que la sangre azul, baja en oxígeno, se mezcle con la sangre roja, rica en oxígeno, en el lado izquierdo del corazón y pase al ventrículo izquierdo, de donde es bombeada hacia la aorta y por todo el cuerpo. Esta mezcla de sangre causa una coloración azulada en el niño conocida como cianosis.

Es posible que el niño con atresia tricúspide presente también otros defectos cardíacos, incluyendo defecto del septo ventricular, estenosis pulmonar y transposición de los grandes vasos.

Si el niño tiene también un defecto del septo ventricular, un orificio en la pared que separa los dos ventrículos, pasará una cantidad excesiva de sangre hacia los pulmones en lugar que hacia el cuerpo. Esto crea una carga mayor de trabajo para el corazón y los pulmones, y puede resultar en la aparición de síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, tales como respiración acelerada, alimentación insuficiente e incapacidad para subir adecuadamente de peso.

La estenosis pulmonar, otro problema que se encuentra normalmente en niños con atresia tricúspide, es un bloqueo en la arteria que lleva la sangre a los pulmones. Si el bloqueo es severo, los pulmones no reciben suficiente sangre y los niveles de oxígeno del bebé pueden no ser adecuados.

El tercer problema que a menudo viene asociado con la atresia tricúspide es la transposición de los grandes vasos, en la cual la arteria pulmonar y la aorta están conectadas a la cámara equivocada dentro del corazón **(B)**.

Sean cuales fueren los problemas asociados con la atresia tricúspide, lo más probable es que el bebé requiera de la misma reparación quirúrgica final; una combinación,

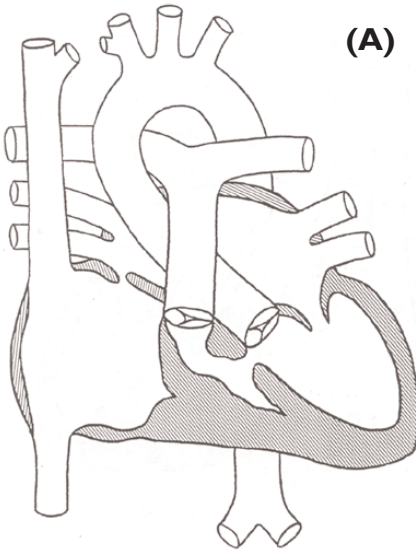
en dos pasos, de una fístula de Glenn y un procedimiento Fontan. Si el flujo sanguíneo pulmonar es excesivo, se requiere de una operación preliminar, conocida como procedimiento de banda pulmonar. Si el flujo sanguíneo pulmonar es reducido, puede ser necesario colocar una fístula BT.

Normalmente, cuando el niño cumple entre los seis y los doce meses de edad se realiza la operación de Glenn para conectar la vena cava superior directamente a la arteria pulmonar. La vena cava superior es la vena grande que lleva la sangre azul de la parte superior del cuerpo al corazón. Con más frecuencia los cirujanos realizan una operación de fístula Glenn bidireccional para permitir que la sangre llegue tanto al pulmón derecho como al izquierdo.

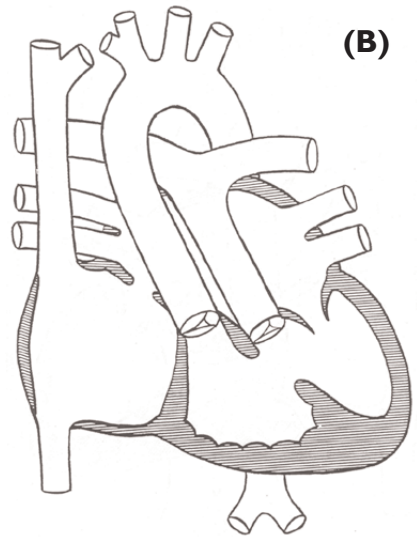
El procedimiento Fontan, que normalmente se realiza cuando el bebé tiene uno o dos años de edad, conecta la vena cava inferior directamente a la arteria pulmonar. La vena cava inferior es el vaso sanguíneo que lleva la sangre azul que viene de la parte inferior del cuerpo al corazón. Como la vena cava inferior no se encuentra cerca de la arteria pulmonar, es necesario crear un túnel dentro de la aurícula derecha para poder hacer la conexión, conocido como túnel Fontan lateral.

En algunos niños se deja un pequeño orificio o comunicación en el conducto de túnel Fontan lateral como una medida de “escape” en caso de presentarse presión alta en la conexión entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Durante la cirugía, mientras se utiliza la bomba de circulación cardiopulmonar, los pulmones del niño tienden a retener más líquido y se vuelven un poco rígidos, lo que a su vez ocasiona que la presión pulmonar se eleve y requiera de mayor esfuerzo para que fluya la sangre por la arteria pulmonar. El “escape” permite que pase un poco de sangre azul al lado izquierdo del corazón para que la presión del lado derecho sea más baja. El cuerpo tiende a ajustarse a la reparación Fontan unos meses después de la cirugía, y el pequeño orificio o comunicación o se cierra por sí mismo, o puede cerrarse con un cateterismo cardíaco.

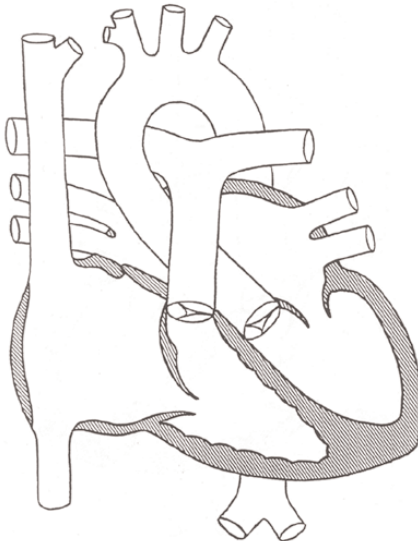
Las operaciones de fístula Glenn y la Fontan pueden realizarse al mismo tiempo en algunos pacientes, pero los doctores normalmente prefieren realizar estas operaciones con doce meses de diferencia para la seguridad del niño.



Atrisia de la Válvula Tricúspide
Defecto del Septo Ventricular
(Restrictivo)
Ventrículo Derecho Hipoplástico
Defecto Pequeño del Septo Auricular



Atrisia de la Válvula Tricúspide
Transposición de los Grandes Vasos
Defecto del Septo Ventricular
Defecto del Septo Auricular
Ventrículo Derecho Pequeño



Corazón normal

*Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal*



Truncus Arteriosus

Truncus Arteriosus significa que existe un vaso o tronco común que sale del corazón, en lugar de una arteria pulmonar y una aorta separadas. Existe solamente una válvula entre el corazón y este tronco. Normalmente, la arteria pulmonar lleva la circulación pulmonar; la sangre que va hacia los pulmones, y la aorta lleva la circulación sistémica, la sangre que va hacia el resto del cuerpo.

En el Truncus Arteriosus, el tronco lleva tanto la circulación pulmonar como la sistémica, además de la circulación coronaria, que normalmente sale de la aorta. El tronco se encuentra superpuesto sobre ambos ventrículos y siempre se encuentra un Defecto del Septo Ventricular; un orificio en la pared que separa las dos cámaras inferiores del corazón. Con este defecto, la sangre oxigenada se mezcla con la sangre desoxigenada a través del VSD. Toda la sangre sale por el tronco y de ahí procede por el tronco o por la arteria pulmonar hacia los pulmones, sin llevar oxígeno al cuerpo. Esto explica por qué los bebés pueden tener coloración azulada o cianótica, ya que parte de la sangre desoxigenada llega a la circulación sistémica. Existen cuatro tipos de este defecto congénito del corazón.

Tipo I

En el Truncus Arteriosus Tipo I (**A**), que compone más del 50% de los cuatro tipos, la arteria pulmonar principal es una rama del tronco y más adelante se divide en la arteria pulmonar izquierda y la derecha. La sangre sale del corazón por el tronco y una parte pasa a la arteria pulmonar. La sangre que no pasa a la arteria pulmonar sigue por el tronco hacia el cuerpo y las arterias coronarias. La sangre que entra en la arteria pulmonar luego se divide hacia la arteria pulmonar derecha y de ahí al pulmón derecho, y a la arteria pulmonar izquierda y de ahí al pulmón izquierdo.

Tipo II

En el Truncus Arteriosus Tipo II (**B**), que compone aproximadamente el 20% de este tipo de defecto, no existe una arteria pulmonar principal. Las arterias pulmonares derecha e izquierda salen de la parte trasera del tronco, cerca una de la otra, pero separadas, cada una de ellas lleva sangre a los pulmones, la izquierda lleva sangre al pulmón izquierdo y la arteria pulmonar derecha al pulmón derecho. Cuando la sangre sale del corazón por el tronco, una parte pasa por estas arterias hacia los pulmones. El resto

de la sangre seguirá por el tronco hacia las circulaciones sistémica y coronaria.

Tipo III

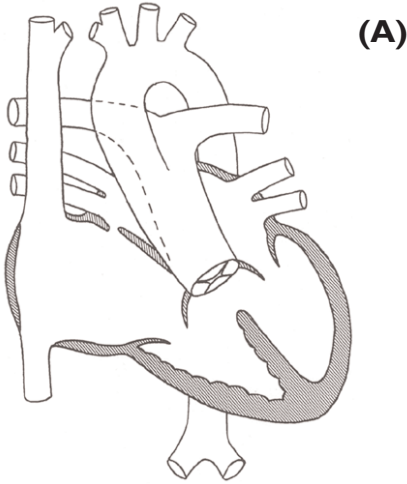
En el Truncus Arteriosus Tipo III **(B)** las arterias pulmonares salen de los lados del tronco, lejos la una de la otra. Este defecto compone aproximadamente el 20% de todos los pacientes con Truncus Arteriosus. Aquí no existe una arteria pulmonar principal. Las arterias pulmonares izquierda y derecha salen del tronco por separado, cada una llevando la sangre hacia los pulmones, la arteria pulmonar izquierda al pulmón izquierdo y la derecha al pulmón derecho. Cuando la sangre sale del corazón por el tronco, una parte sale por estas arterias hacia los pulmones. El resto de la sangre pasa por el tronco hacia la circulación sistémica y la coronaria.

Tipo IV

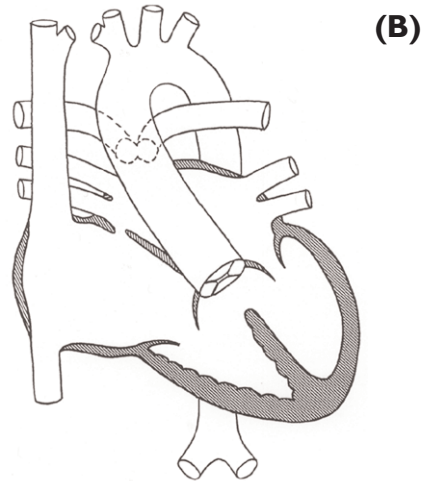
El Truncus Arteriosus Tipo IV **(C)** también se conoce como Seudotroncus y puede ser considerado como un tipo de Atresia Pulmonar con Defecto del Septo Ventricular (VSD) con MACAP. Rara vez se utiliza este término para definirla.

• Cirugía

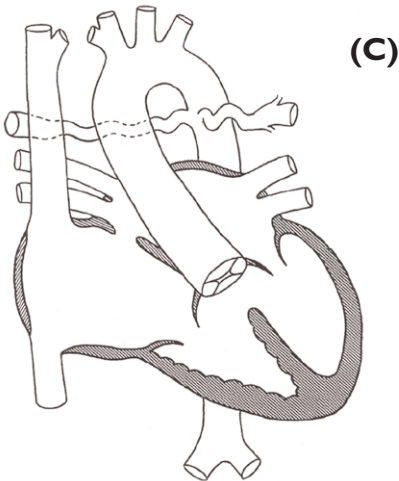
Como el exceso de sangre regresa repetidamente a los pulmones, los pulmones se “inundan”. Para restringir el flujo de sangre hacia los pulmones, puede realizarse una Banda de la Arteria Pulmonar en los comienzos de la vida. La Banda de la Arteria Pulmonar normalmente no requiere de cirugía de corazón abierto y no es necesario detener el corazón. Se coloca una “banda”, normalmente hecha de material Gore-Tex –un material similar a la gabardina – alrededor de la arteria pulmonar. En esencia, esto aprieta la arteria pulmonar y restringe el flujo de sangre que va hacia los pulmones, forzándola así a circular hacia el cuerpo. La banda en la arteria pulmonar es un procedimiento paliativo y no una cura. La reparación completa se hace normalmente con un procedimiento Rastelli modificado. Por lo general, en un procedimiento Rastelli se conecta el ventrículo derecho a la arteria pulmonar utilizando una conexión tipo tubo. Este tubo normalmente es un aloinjerto (injerto humano), hecho de tejido de un cadáver humano. Durante la operación de Rastelli se cierra el Defecto del Septo Ventricular con un parche de Gore-Tex para que la aorta surja únicamente del ventrículo izquierdo.



Truncus Arteriosus (Tipo I)
Defecto del Septo Ventricular
Defecto del Septo Auricular
(vs. Foramen Oval Persistente)
Cayado Aórtico Izquierdo

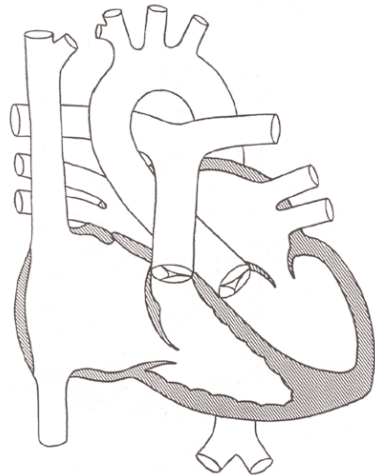


Truncus Arteriosus (Tipos II y III)
Defecto del Septo Ventricular
Defecto del Septo Auricular
Cayado Aórtico Izquierdo



Truncus Arteriosus (Tipos II y III)
Defecto del Septo Ventricular
Defecto del Septo Auricular
Cayado Aórtico Izquierdo
Colaterales Sistémicas Separadas
hacia cada Pulmón

Corazón normal





Defecto del Septo Ventricular (VSD)

Un defecto del septo ventricular (VSD) es un orificio en la pared o septo que separa las dos cámaras inferiores de bombeo del corazón (los ventrículos). Este defecto es el más común de los defectos congénitos del corazón. Este orificio permite que la sangre cruce del ventrículo izquierdo, en donde la presión es alta, hacia el ventrículo derecho, en donde la presión es mucho menor. Mientras más grande sea el orificio más sangre cruzará del lado izquierdo hacia el derecho.

Normalmente, a los niños que tienen un VSD se les escucha un soplo cardíaco muy fuerte después de las primeras semanas de vida. En el periodo neonato, la presión dentro de los pulmones y del ventrículo derecho es mucho más alta de lo normal. Esta presión alta dentro del ventrículo derecho evita que cruce mucha sangre a través del VSD durante los primeros días o semanas de vida. Es posible que durante este tiempo el soplo se escuche muy suave, o que esté completamente ausente, y el bebé es probable que no presente síntoma alguno. Cuando la presión pulmonar y la del ventrículo derecho comiencen a bajar a los niveles bajos normales el soplo se escuchará más fuerte. El bebé puede comenzar a dar muestras de un aumento en la circulación, que en ocasiones se conoce como insuficiencia cardíaca congestiva. Las señales de la insuficiencia cardíaca congestiva incluyen mala alimentación, respiración acelerada aún cuando el bebé duerme, sudoración excesiva, dificultad para aumentar de peso, congestión y tos. La severidad de estos síntomas y la edad de su aparición dependerán del tamaño del orificio – mientras más grande sea el orificio, mayor será la severidad de los síntomas y más temprano aparecerán. Muchos bebés con orificios grandes presentarán algunos síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva para cuando cumplan los dos meses de edad.

El tratamiento inicial para VSD normalmente es medicamento para ayudar al corazón y a los pulmones a manejar la carga adicional de trabajo. Si el tratamiento con medicamento es efectivo para controlar la insuficiencia cardíaca congestiva, es posible que su doctor le aconseje esperar a que el VSD se cierre por sí mismo. Si el orificio es pequeño es posible que no requiera de tratamiento. Los medicamentos podrán incluir Digoxina, para ayudar al corazón a que lata con más fuerza, y Lasix, que ayuda al cuerpo del bebé a deshacerse del exceso de agua. Puede ser que tam-

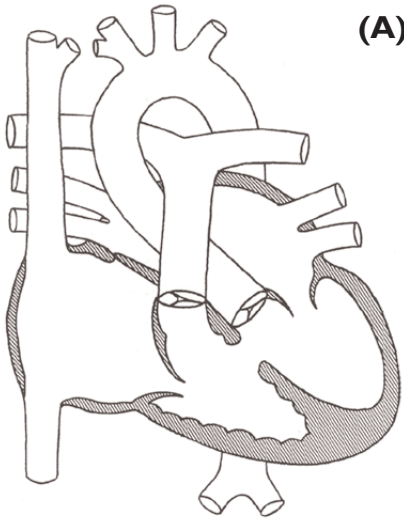
bién se indiquen otros medicamentos, tales como el Captopril, para ayudar a los vasos sanguíneos del cuerpo a relajarse para disminuir la cantidad de esfuerzo que debe hacer el corazón para bombear.

Además de los medicamentos, es posible que al niño con un VSD se le indique una fórmula con alto contenido de calorías. Normalmente, las fórmulas para bebés y la leche materna tienen 20 calorías por cada onza. Con el fin de ayudar al bebé a subir de peso, el doctor podrá recomendar mezclar la fórmula normal con menos agua o agregar fórmula en polvo a la leche materna para aumentar la cantidad de calorías por onza.

• **Se recomendará cirugía si:**

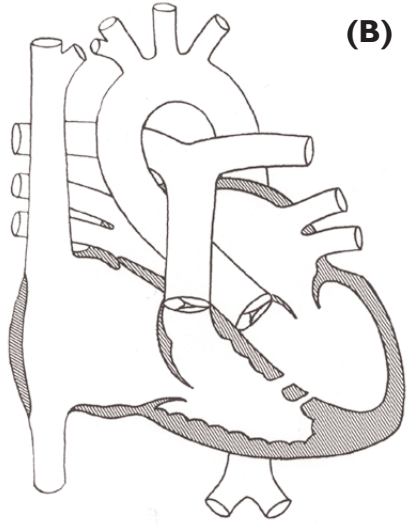
- 1.** Persiste la insuficiencia cardíaca congestiva o el bebé no aumenta de peso adecuadamente aún con tratamiento médico máximo.
- 2.** La presión alta que persiste en los pulmones debido al VSD puede causar daños permanentes
- 3.** Existe el potencial de que otras partes del corazón resulten afectadas si se permite que el orificio permanezca abierto.
- 4.** No existe ninguna evidencia de que el orificio se esté cerrando por sí mismo.

Existen dos formas comunes de Defectos del Septo Ventricular: El VSD Membranoso **(A)**, también conocido como defecto perimembranoso, ocurre cuando el orificio del septo no contiene tejido muscular. Este defecto se encuentra cerca de las válvulas del corazón, la válvula aórtica y la válvula tricúspide en particular; las cuales pueden resultar involucradas en el VSD. La otra forma, el VSD Muscular **(B)**, ocurre cuando los orificios de la pared muscular se presentan por todo el septo. Si estos orificios son grandes es posible que se requiera de una cirugía temprana. Los defectos musculares pequeños tienen buenas probabilidades de cerrarse solos sin cirugía. Si estos orificios se encuentran ubicados en el tracto de salida del ventrículo derecho, mejor conocidos como VSD de canal, pueden requerir de cierre quirúrgico aun siendo pequeños por el posible daño que representan para la válvula aórtica cercana.



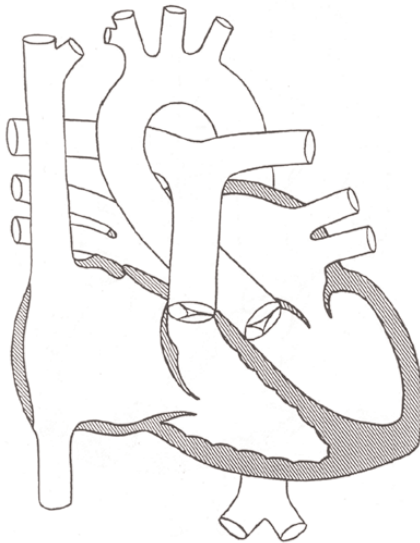
(A)

*Defecto del Septo Interventricular
(Perimembranoso)*



(B)

*Defectos Musculares del
Septo Interventricular*



Corazón normal

*Consulte la página 14
para ver una ilustración
detallada del corazón
normal*

Enfermedades Cardíacas Adquiridas

Arritmia

El ritmo del corazón debe estar cuidadosamente coordinado para bombear la sangre a todo el cuerpo eficientemente. Para poder lograr esta coordinación de manera normal el corazón se apoya en un sistema eléctrico elaborado que estimula las paredes musculares de las aurículas y de los ventrículos para que se contraigan y se relajen en cierta secuencia.

El sistema eléctrico del corazón se compone del Nódulo Sinusal o Sinoauricular; el Nódulo Atrioventricular; las Fibras de Conducción del Haz de His y la mayoría de las células musculares de las aurículas y los ventrículos. Cada latido del corazón comienza con un impulso eléctrico que sale del Nódulo Sinusal, el marcapasos natural del cuerpo. El impulso viaja por las demás partes del sistema eléctrico para activar las aurículas y los ventrículos, así completando un solo latido. Cualquier daño a cualquier parte del sistema eléctrico del corazón puede dar como resultado una frecuencia cardíaca anormalmente lenta, conocida como **bradicardia**, o a una frecuencia cardíaca anormalmente rápida, conocida como **taquicardia**.

Los niños pueden presentar problemas serios del ritmo cardíaco antes o inmediatamente después de haber nacido, la mayoría de las veces siendo esta frecuencia cardíaca demasiado rápida. Los problemas con el ritmo cardíaco pueden ser adquiridos congénitamente, pero no se vuelven problemáticos sino hasta mucho después. Pueden también ser el resultado de infecciones virales u ocurrir después de una cirugía del corazón.

Bradicardia

La bradicardia o frecuencia cardíaca lenta, puede ser ocasionada por una actividad anormalmente lenta del Nódulo Sinusal, o por algún bloqueo en la conducción en algún punto del sistema eléctrico, conocido como bloqueo cardíaco. El bloqueo cardíaco puede ocurrir como un simple retraso en la conducción de impulsos de las aurículas hacia los ventrículos – llamado bloqueo de primer grado – o por impulsos bloqueados intermitentemente – conocido como bloqueo de segundo grado; o por

impulsos completamente bloqueados o bloqueo de tercer grado. Algunos pacientes nacen con bloqueo cardíaco (bloqueo congénito). Otros presentan bloqueo cardíaco debido a algún medicamento, a química sanguínea anormal, a inflamaciones o después de una cirugía. La bradicardia puede causar síntomas tales como fatiga, poca tolerancia al ejercicio, mareos y síncope (pérdida del conocimiento). En muy raras ocasiones la bradicardia puede causar la muerte.

Marcapasos

La bradicardia y los síntomas asociados con la misma pueden mejorar o prevenirse con la colocación de un marcapasos permanente. Este dispositivo mecánico desencadena un latido cardíaco cuando así se requiere.

Un marcapasos típico consiste de uno o dos electrodos que se conectan a un generador de pulso, el cual contiene un circuito y una batería, incluyendo también un chip de computadora. Algunos marcapasos tienen sensores especiales que miden la actividad del paciente, permitiendo así un rango más normal de frecuencias cardíacas (o sea, una frecuencia baja estando en descanso y más rápida con ejercicio).

A los pacientes que reciben un marcapasos con una sola línea, se les colocará un marcapasos de cámara única; aquéllos que tienen uno con dos electrodos se les implanta un marcapasos de dos cámaras. Los electrodos o cables epicárdicos se implantan en la superficie externa del corazón, y el generador de pulso se coloca en la región del abdomen. A menudo esta es la ubicación preferida para infantes y niños pequeños. Por el contrario, los electrodos transvenosos o endocárdicos se colocan con más frecuencia en adultos y niños mayores. Estos cables se pasan por una de las venas superiores que llegan hasta el corazón, con la ayuda de rayos X para guiarlos, y el generador de pulso se coloca en la región del hombro.

Los marcapasos normalmente se implantan bajo anestesia general, y el paciente pasa de uno a varios días en el hospital. Típicamente, se verá al paciente en la Clínica de Pacientes Externos al poco tiempo de ser dado de alta, y de ahí con

una frecuencia de cada 6 a 12 meses. Además de estas visitas, se harán verificaciones telefónicas de seguimiento utilizando un dispositivo especial, conocido como transmisor. En general, un paciente con marcapasos puede participar en la mayoría de las actividades de rutina y tendrá muy pocas restricciones en su vida diaria.



Taquicardia

La taquicardia, o frecuencia cardíaca acelerada, puede ser el resultado de una actividad eléctrica anormal debida a “cortos circuitos” eléctricos, o a un grupo de células que actúan de manera anormal. Esto puede ocurrir sin tener una enfermedad cardíaca obvia, o puede también estar asociada con enfermedades cardíacas, tales como las personas que se han sometido a cirugía cardíaca. Los síntomas de la taquicardia incluyen palpitaciones, mareos, falta de aliento y síncope (desmayos). Las formas serias de taquicardia pueden causar muerte súbita. Dependiendo de las circunstancias clínicas, la taquicardia puede tratarse con medicamentos, terapia eléctrica, ablación con radiofrecuencia utilizando catéteres, o cirugía cardíaca.

Medicamentos

Existe una gran variedad de medicamentos que se utilizan para tratar a los pacientes con taquicardia. No hay medicina alguna que pueda eliminar o cambiar permanentemente los tejidos del corazón que ocasionan la taquicardia, pero muchas medicinas pueden detener o prevenir que recurra la taquicardia. Aunque las medicinas “antiarrítmicas” generalmente se toleran bien, la mayoría tienen efectos secundarios. Las medicinas que se utilizan con más frecuencia para el manejo de arritmias infantiles incluyen las siguientes:

Adenosine es un medicamento que se utiliza comúnmente en las Salas de Urgencias para detener abruptamente la taquicardia debida a taquicardia supraventricular. La Adenosine solamente puede administrarse por vía intravenosa y normalmente es muy efectiva. La Adenosine pasa solo 10 segundos en el flujo sanguíneo, por lo cual no puede utilizarse como medicamento a largo plazo para prevenir que recurra la taquicardia.

Digoxina es uno de los medicamentos que se recetan con más frecuencia para niños con enfermedades cardíacas. Por lo general se utiliza para aumentar la fuerza de contracción de cada latido cardíaco. La Digoxina también baja la frecuencia cardíaca durante algunos tipos de taquicardia, aumentando la actividad del sistema nervioso parasimpático. Sin embargo, la Digoxina no es una manera potente de tratar las arritmias y puede combinarse con otras medicinas antiarrítmicas. Aunque por lo general se tolera bien, los efectos secundarios posibles incluyen náusea, vómito, cambios en la vista y cansancio, especialmente si se ingiere mucho medicamento. Algunos medicamentos alteran la manera en que se absorbe la Digoxina en el cuerpo, por lo cual debe ajustarse la dosis.

Bloqueadores Beta tales como el Propanolol (Inderal), Atenolol (Tenormin) y Metoprolol (Lopressor) son medicinas comunes utilizadas para prevenir la taquicardia. Estas drogas bloquean el sistema nervioso simpático y disminuyen la actividad de los "receptores beta" del corazón, causando que disminuya la frecuencia cardíaca anormal. Los efectos secundarios de los bloqueadores beta incluyen: bradicardia, hipotensión, fatiga y cambios de humor. Los pacientes con asma pueden tener problemas para respirar. Los niños pequeños deberán comer y beber con regularidad, ya que los bloqueadores beta pueden afectar los niveles de azúcar en la sangre. Esto es especialmente importante con niños pequeños si están enfermos y tienen falta de apetito.

Amiodarone (Cordarone) y **Sotalol** (Betapace) son medicinas que se utilizan cuando otras han fallado para tratar la taquicardia. Estas drogas tienen muchas funciones, incluyendo el bloqueo del potasio, los canales de calcio y los receptores beta del corazón. Se recomienda que estos medicamentos se comiencen a administrar en el hospital en donde se pueda vigilar constantemente el ritmo cardíaco debido al potencial que existe de presentar efectos secundarios serios, siendo los más importantes las arritmias cardíacas. Estos medicamentos pueden requerir de análisis periódicos de sangre para evaluar sus efectos en

otros órganos del cuerpo. Algunos efectos secundarios que se observan con estos medicamentos son bradicardia, bloqueo cardíaco, arritmias, sensibilidad de la piel a los rayos solares, molestias de la vista, trastornos tiroideos, cambios en el funcionamiento pulmonar, y cambios en el hígado o en la sangre.

Terapia eléctrica

Cuando la taquicardia es peligrosa y no puede controlarse con medicamento, es posible que se requiera de terapia eléctrica inmediata para eliminar el ritmo acelerado. La terapia eléctrica involucra la descarga de impulsos eléctricos directamente al tejido auricular o ventricular para detener la taquicardia. Estos impulsos pueden aplicarse de diferentes maneras:

- Puede insertarse un electrodo o alambre transesofágico por la nariz y hacia el esófago, que se encuentra directamente atrás del corazón. Esta Terminal puede utilizarse para aplicar impulsos eléctricos al corazón, deteniendo a menudo la taquicardia. A menudo se necesita de un sedante ligero para ayudar a que el paciente se relaje y a que disminuya la molestia durante este tratamiento. Ocasionalmente se utiliza un estudio transesofágico para determinar qué tipos de taquicardia puede estar padeciendo el paciente, o para evaluar la efectividad de los medicamentos para prevenir episodios de taquicardia en el futuro.
- Los dispositivos anti-taquicardia implantables son similares a los marcapasos, pero también pueden aplicar terapia eléctrica automáticamente para detener abruptamente la taquicardia. Estos dispositivos vigilan constantemente el ritmo cardíaco del paciente, y detienen la taquicardia tan pronto empieza. Los dispositivos anti-taquicardia pueden disminuir la necesidad de medicamentos y reducen las visitas a la sala de urgencias por episodios de taquicardia. La mayoría de los pacientes no sienten la terapia aplicada por el marcapasos anti-taquicardia. Estos dispositivos pueden también evitar que el corazón lata demasiado lento.

- Los defibriladores implantables para cardioversión (ICD por sus siglas en inglés) son otro tipo de dispositivos automáticos que se utilizan más comúnmente para tratar formas muy peligrosas de taquicardia, tales como la taquicardia ventricular. La mayoría de de los ICD se implantan de manera transvenosa. Los ritmos cardíacos están siendo vigilados constantemente y cuando ocurre una taquicardia ventricular, el dispositivo aplica un choque eléctrico al músculo cardíaco. La mayoría de los pacientes sienten alguna molestia durante la terapia, pero sin este choque puede ocurrir la muerte súbita. Los pacientes con ICD tienen citas de seguimiento en la Clínica para pacientes externos cada 3 o 4 meses. Por lo general estos pacientes tienen pocas restricciones en su vida diaria y pueden participar en actividades físicas menos exhaustivas, excepto por las limitaciones impuestas por enfermedades cardíacas subyacentes.

Ablación por catéter de radiofrecuencia

Este procedimiento se utiliza para eliminar la fuente del problema en algunos tipos de taquicardia. El cardiólogo realiza este procedimiento en el laboratorio de cateterismo cardíaco, y normalmente el paciente se encontrará bajo anestesia general. Se colocan los catéteres o alambres en el corazón del paciente, a través de las venas grandes de las piernas y del cuello. Luego, el cardiólogo hace un “mapa” del sistema eléctrico del corazón para localizar el corto circuito o las células hiperactivas. Una vez localizados, se podrá destruir esta pequeña cantidad de tejido anormal, calentando la punta de un catéter especial que utiliza una corriente de radiofrecuencia. El evitar que el área del tejido cause episodios de taquicardia en el futuro elimina la necesidad de medicinas o de otros tratamientos.



Cardiomiopatía

La cardiomiopatía es una enfermedad del músculo del corazón que a menudo tiene una causa identificable. Puede estar asociada con enfermedades músculo-esqueléticas, tales como la ataxia de Friedreich, distrofia muscular o enfermedad de almacenamiento de glicógeno, o con enfermedades virales. Normalmente es una enfermedad crónica y puede dar como resultado una cardiomiopatía dilatada, que

es una debilidad del músculo cardíaco, o una cardiomiopatía restrictiva, que se trata de rigidez del músculo cardíaco. La cardiomiopatía hipertrófica (conocida como estenosis subaórtica idiopática, o IHSS por sus siglas en inglés, o como hipertrofia septal asimétrica, o ASH por sus siglas en inglés) puede presentarse en miembros de la misma familia.. En estas enfermedades, el músculo ventricular izquierdo, en especial el septo que separa el ventrículo derecho del izquierdo, se vuelve excesivamente grueso y puede obstruir la salida de la sangre hacia la aorta. Este músculo grueso es propenso a irregularidades en el ritmo cardíaco.



Insuficiencia cardíaca congestiva

El corazón cuenta con dos sistemas de bombeo – el lado derecho que bombea sangre hacia los pulmones, y el lado izquierdo, que bombea sangre hacia el cuerpo. La insuficiencia cardíaca congestiva se presenta cuando la acción de bombeo del corazón se deteriora al punto de que el corazón no puede bombear suficiente sangre para cubrir las necesidades del cuerpo. Esto puede ocurrir como resultado de una carga excesiva de trabajo para el músculo cardíaco.

Una forma en que el corazón responde a la carga excesiva de trabajo es latiendo más rápidamente para poder cubrir con la demanda de sangre y de oxígeno del cuerpo. Aunque esto puede aportar un beneficio a corto plazo, con el tiempo el corazón puede agrandarse, ocasionando que las paredes musculares del corazón se debiliten y se vuelvan ineficientes. Esto puede reducir el volumen de sangre en todo el cuerpo, lo que ocasiona que las arterias se contraigan, obligando al corazón a trabajar aún más para bombear la sangre. Eventualmente, la sangre se acumulará en los pulmones y en otras partes del cuerpo, tales como el hígado y las extremidades. Cuando la sangre se acumula no puede ser distribuida por todo el cuerpo, lo que hace que el corazón tenga que latir más rápidamente, lo que a su vez lleva a un deterioro aún mayor.

Insuficiencia cardíaca congestiva en niños

Los defectos congénitos del corazón son la causa más común de insuficiencia cardíaca en la infancia y en la niñez. Éstos incluyen el síndrome de corazón izquierdo hipoplástico, coartación de la aorta, defectos del septo ventricular, conducto arte-

rioso persistente, canal auriculoventricular, conexión venosa pulmonar total anómala, Transposición de los Grandes Vasos y Tronco Arterioso o truncus arteriosus. Las enfermedades primarias del miocardio, tales como la miocarditis o las cardiomiopatías pueden evocar en cualquier momento la insuficiencia cardíaca. Además de esto, la insuficiencia cardíaca puede ocurrir después de una reparación quirúrgica a corazón abierto de defectos congénitos del corazón. Otras enfermedades cardíacas adquiridas pueden llevar a una insuficiencia cardíaca congestiva después del año de edad. Estas incluyen: cardiomiopatías, enfermedades cardíacas reumáticas y disritmias cardíacas severas. La presión sanguínea alta, cualquiera que sea su causa, también puede llevar a la insuficiencia cardíaca debido a una resistencia prolongada en los vasos sanguíneos.

Síntomas y señales

Las señales de la insuficiencia cardíaca varían dependiendo de la edad del paciente. Los primeros síntomas de insuficiencia cardíaca en infantes pueden ser una frecuencia cardíaca acelerada (mayor a 160 latidos por minuto), dificultad para respirar y/o sudoración al comer. Conforme la enfermedad progresa, es posible que el infante no crezca. Cuando la insuficiencia cardíaca es severa, ocasiona que el infante presente una respiración acelerada y elaborada, en ocasiones con un cierto gruñido.

En los adultos y niños mayores, la insuficiencia cardíaca se reconoce por limitaciones en las actividades físicas. Cuando la insuficiencia es ligera, el paciente se encuentra cómodo mientras descansa, pero la actividad física moderada le ocasiona fatiga, falta del aliento y en ocasiones siente palpitaciones y dolores de pecho. Conforme los síntomas progresan, la mínima actividad física causa fatiga así como otros síntomas. Finalmente, en su etapa más severa, la insuficiencia cardíaca ocasiona que el paciente se incapaz de realizar sus actividades diarias sin presentar síntomas de molestias y falta del aliento o dolor de pecho aún cuando descansa.

Tratamiento

La meta del tratamiento es reducir la carga de trabajo del corazón al controlar el exceso de sal y agua, mejorando así la capacidad de bombeo del corazón. Los medicamentos pueden también ser efectivos para ayudar a lograr esa meta. Estas

medicinas incluyen: inhibidores ACE, tales como Captopril, para abrir las arterias y las venas para que pueda llegar más sangre a los tejidos del cuerpo; Diureticos tales como el Lasix, para que actúen sobre los riñones para ayudar al cuerpo a desechar el exceso de sal y agua, reduciendo así la acumulación de líquido en los pulmones y ayudando a bajar la presión sanguínea para mejorar la eficiencia de la circulación sanguínea; y Digoxina, la cual ayuda en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca congestiva aumentando la fuerza de las contracciones del corazón.

Existen estudios de investigación nuevos que buscan medicamentos para bloquear la actividad simpática del corazón, la parte del sistema nervioso que ocasiona un aumento de la frecuencia cardíaca y de la presión sanguínea. Los bloqueadores Beta, tales como el Carvedilol, bloquean la actividad del sistema nervioso simpático y pueden ser efectivas para disminuir el progreso de la insuficiencia cardíaca congestiva.



Endocarditis

La Endocarditis es una enfermedad de la capa interior del corazón. Puede estar asociada con enfermedades sistémicas inflamatorias generalizadas tales como el lupus eritematoso o Liebman-Sachs, y el resultado es que las válvulas del corazón se engosan y distorsionan. La fiebre reumática puede también causar daños similares en las válvulas. La endocarditis infecciosa es causada por infecciones bacterianas en el flujo sanguíneo. Puede producirse rápidamente, una condición aguda, o lentamente, una condición sub-aguda. Los niños que sufren de ciertas enfermedades cardíacas congénitas o adquiridas son más sensibles a este tipo de infecciones. (Consulte el capítulo sobre Vida Familiar para mayor información sobre la Endocarditis Bacteriana)



Pericarditis

La Pericarditis es una enfermedad inflamatoria de la cubierta externa del corazón, la cual normalmente tiene una doble capa, tipo saco, con una pequeña cantidad de líquido entre las dos capas que actúa como lubricante. Cuando el pericardio se inflama, aumenta la cantidad de líquido, y puede comprimir el corazón hasta el punto de

ocasionar que falle. Cuando el saco pericardico se encuentra infectado se puede acumular pus dentro del mismo, condición conocida como pericarditis purulenta. En ocasiones no hay suficiente líquido entre las dos capas, y las superficies internas suaves se vuelven ásperas, causando así dolor con cada latido del corazón. Esta condición se conoce como pericarditis fibrinosa.



Enfermedad cardíaca reumática

La enfermedad cardíaca reumática la ocasiona un estreptococo llamado Estreptococo bacterium, que normalmente se asocia con dolor de garganta y se conoce como una infección de garganta por estreptococos. Comienza como fiebre reumática y puede abarcar las articulaciones, los riñones y el corazón. Puede afectar el músculo cardíaco, condición conocida como miocarditis; la valvulitis mitral y/o la aórtica, condición conocida como valvulitis; o la membrana exterior del corazón, condición conocida como pericarditis. Cuando termina el insulto agudo, puede dejar válvulas con fugas o regurgitación. Estas condiciones pueden prevenirse con el tratamiento oportuno de infecciones de garganta por estreptococos. Una vez que el niño presenta enfermedad cardíaca debido a una infección por estreptococos, deberá tomar antibióticos de por vida para prevenir que recurra una infección que pueda dañar aún más las válvulas del corazón.



Miocarditis viral

La miocarditis viral puede ser causada por una gran variedad de virus. Ocasionalmente puede dañar permanentemente el músculo cardíaco, condición conocida como Cardiomiopatía.

Pruebas de diagnóstico

Existen varias pruebas de diagnóstico que pueden utilizarse para identificar problemas cardíacos o para revisar el estado de un procedimiento quirúrgico anterior. Entre las pruebas más comunes se encuentran:



Cateterismo cardíaco

Cateterismo de diagnóstico

Durante este procedimiento invasivo se inserta un tubo hueco – llamado catéter – en una vena del brazo o de la pierna y de ahí se va moviendo hacia el corazón. Se inyecta un medio de contraste y se toman imágenes de las cámaras del corazón, los vasos sanguíneos y las válvulas del corazón. También pueden medirse las presiones y el contenido de oxígeno de las diferentes cámaras del corazón. Normalmente, unas semanas antes del procedimiento el médico ordena una serie de pruebas preoperatorias (tales como una radiografía de pecho, un ECG, ecocardiograma y/o análisis de sangre). Su niño deberá ingresar al hospital en la mañana del día del procedimiento y se le aplicará sedante. La recuperación llevará varias horas después del procedimiento. Durante este tiempo las enfermeras monitorean la presión sanguínea, el pulso, el sitio de inserción de los catéteres – para asegurarse que no haya señales de sangrado – y el oxímetro de pulso, que mide la cantidad de oxígeno que hay en la sangre.

Cateterismo de intervención

Estos procedimientos son similares al cateterismo de diagnóstico, excepto que la meta es colocar el catéter para tratar alguna condición subyacente.

Angioplastia con globo

Este procedimiento se utiliza para corregir un vaso sanguíneo angosto insertando un catéter con un globo en la punta, e inflando el globo en el punto angosto para estirar el vaso sanguíneo.

Valvuloplastia con globo

Este procedimiento es similar a la Angioplastia con globo, y se utiliza para corregir una válvula angosta, insertando un catéter con un globo en la punta e inflando el globo en el punto angosto para estirar la válvula.

Ablación de arritmias

Este procedimiento utiliza catéteres de diseño especial que se insertan dentro de las cámaras del corazón para localizar, y después destruir por medio de ablación, la fuente o fuentes de la irregularidad en la frecuencia cardíaca.

Técnicas para colocación de dispositivos con catéter

Este procedimiento utiliza catéteres diseñados especialmente para guiar materiales o dispositivos de coagulación, tales como resortes, para cerrar u ocluir vasos sanguíneos anormales o ciertos orificios entre las cámaras del corazón.

Mallas (Stents)

Las mallas o stents se colocan en los vasos sanguíneos angostos alrededor del corazón, como las arterias pulmonares. Son unos pequeños tubos de malla que normalmente están hechos de acero inoxidable.

Normalmente se coloca la malla durante un cateterismo cardíaco. La malla colapsada se coloca sobre un pequeño globo cerca de la punta del catéter. El catéter se avanza por la ingle y se coloca en el vaso sanguíneo angosto. Se utiliza una maquina de rayos-X para poder ver la posición correcta de la malla. Después de esto se infla el globo y la malla se expande, empujando el vaso sanguíneo hasta abrirlo. Luego se desinfla el globo y se retira el catéter, dejando así la malla en su sitio. El paciente deberá tomar aspirina o algún otro anticoagulante por un tiempo después de la colocación de la malla. Esto ayuda a evitar que la sangre se coagule alrededor de la malla hasta que las mismas células del cuerpo cubran la malla. Además de esto, las mallas pueden agrandarse; por ejemplo, conforme los vasos sanguíneos del niño crecen. Esto se realiza en el laboratorio de cateterismo, volviendo a insertar un catéter más grande con un globo en la punta, e inflando el globo para agrandar aun más la malla en su sitio.

Dispositivos para cierre del septo

Los orificios del septo (pared) del corazón (ASD, VSD o PFO por sus siglas en inglés) pueden también cerrarse en el laboratorio de cateterismo cardíaco utilizando un dispositivo para cierre del septo. Esto puede realizarse en lugar de una cirugía si la ubicación, el tamaño y los bordes del orificio son apropiados. Dichas características también determinan cuál dispositivo aprobado por la FDA será el apropiado para cerrar el orificio.

El dispositivo se inserta por medio de un catéter que se introduce en un vaso sanguíneo en la ingle del paciente. El catéter se avanza a través del orificio y parte del mismo se empuja hacia la cámara del lado izquierdo del corazón. Entonces se jala el catéter hacia el lado derecho del corazón y se empuja el resto del dispositivo hacia fuera, haciendo que la pared quede como en medio de un sándwich y el orificio quede entre los dos lados del dispositivo.

Los dispositivos están hechos de un metal delgado, algunos de ellos conectados con tela. El dispositivo cierra el orificio cubriendo el lado izquierdo y el derecho del septo. El dispositivo sirve como un puente, permitiendo que las células del paciente crezcan sobre el mismo, sellándolo completamente. El paciente deberá tomar aspirina o algún otro tipo de anticoagulante por algún tiempo después de haberle colocado el dispositivo. Esto evitará que la sangre se coagule en el dispositivo hasta que las propias células del cuerpo lo cubran.

El paciente también deberá seguir la profilaxis ECB hasta que el dispositivo se halla sellado.



Radiografía de pecho

La radiografía de pecho es una prueba no-invasiva que aporta imágenes radiológicas de las estructuras que se encuentran dentro del pecho; tales como el corazón, los pulmones, las costillas y el esternón, o hueso del pecho. También aporta información sobre el tamaño y la posición del corazón. Una radiografía de pecho es útil en el diagnóstico de neumonía, tumores, pulmones colapsados,

insuficiencia cardíaca congestiva y/o fracturas de las costillas. Además de esto se utiliza para verificar la colocación de mangueras de pecho o de sondas nasogástricas que se pasan por el pasaje nasal hasta llegar al estomago.

El nivel de exposición a la radiación de los rayos-x es mínimo. Sin embargo, si es necesario el uso repetitivo de los mismos, se recomienda cubrir los genitales con un escudo a prueba de rayos-x.



Tomografía axial computarizada

La tomografía axial o CAT scan, es una radiografía computarizada que emite esquemas de cortes transversales del pecho, las que muestran al detalle las estructuras internas y cualquier anomalía. Algunas tomografías computarizadas requieren que se administre un medio de contraste, ya sea por boca o por vía intravenosa. Los pacientes pequeños pueden requerir de sedante, ya que es necesario que el paciente esté completamente quieto durante el estudio.



Ecocardiograma

El ecocardiograma es una prueba no-invasiva que utiliza técnicas de ultrasonido para producir una imagen, producto de las ondas sonoras que se reflejan en los tejidos u órganos que se están examinando. Para esta prueba se coloca un transductor – transforma la energía de entrada a otra forma de energía de salida – sobre el pecho. Luego, la máquina produce ondas sonoras de alta frecuencia, las cuales rebotan en las estructuras del corazón, las recibe el transductor y las transforma en una grabación gráfica. Esta prueba es muy útil en la evaluación de la estructura y funcionamiento del corazón y sus válvulas.

Existen dos tipos de ecocardiogramas: el ecocardiograma transtorácico, a través de la pared del pecho; y el ecocardiograma transesofágico, que se realiza por el esófago y aporta una vista del ángulo posterior del corazón.



Electrocardiograma (ECG/EKG)

El ECG (EKG) es una prueba no-invasiva para la cual se colocan electrodos en los brazos, piernas y pecho del paciente. Estos electrodos producen trazos gráficos de

la actividad eléctrica del corazón, y pueden ayudar a detectar anomalías del ritmo y de la estructura del corazón.



Estudios electrofisiológicos (EP)

El estudio electrofisiológico (EP por sus siglas en inglés) es una medida invasiva de la actividad eléctrica del corazón. Se coloca un catéter hueco dentro de la aurícula derecha del corazón y se aplican estímulos eléctricos por el catéter; al tiempo que se vigila la respuesta eléctrica del corazón por medio de ECG y computadoras. Este procedimiento es de gran ayuda para el diagnóstico de disritmias y disturbios en la conducción. Este procedimiento normalmente se lleva a cabo en el laboratorio de cateterismo cardíaco.



Monitor Holter

El Holter es un ECG continuo de 24-48 o 72 horas. Se lleva un registro de las diferentes actividades y horarios del paciente para después relacionarlas con los trazos del ECG.



Imágenes por resonancia magnética (MRI)

Esta prueba no es invasiva, utiliza ondas magnéticas que no son rayos-x para formar imágenes de secciones transversales, similares a las de la tomografía computarizada. Esta prueba puede requerir de la administración de un medio de contraste y/o sedante. La prueba de MRI no deberá hacerse a pacientes con marcapasos, con prótesis mecánicas y otros aparatos médicos implantados.



Pruebas prenatales

Existen dos tipos de pruebas prenatales. El ultrasonido de nivel II, similar a un ultrasonido normal de embarazo, pero con imágenes más detalladas del feto completo. La otra prueba es un ecocardiograma fetal, un ultrasonido transabdominal del corazón del feto que normalmente se realiza después de 14 semanas de embarazo, cuando el tamaño del corazón del bebé es lo suficientemente grande como para obtener una imagen clara.



Pruebas de esfuerzo

Las pruebas de esfuerzo se utilizan para evaluar la respuesta del corazón con el esfuerzo físico. Esta prueba revela la respuesta del músculo del corazón a un aumento en la demanda de oxígeno, así como también el flujo de sangre hacia los tejidos del corazón. Durante esta prueba se vigila la frecuencia cardíaca del paciente, su presión sanguínea y su frecuencia respiratoria, y se producen trazos de ECG antes, durante y después del procedimiento.

Las pruebas de esfuerzo pueden realizarse con ejercicio físico en una caminadora o en una bicicleta estacionaria, o por medio de la administración de medicamentos que inducen una respuesta de esfuerzo del corazón.

Las pruebas de esfuerzo pueden realizarse conjuntamente con ecocardiografía u otros exámenes radiológicos del corazón.



Equipo

Se han logrado avances increíbles en la calidad del tratamiento cardíaco del que se dispone hoy en día, en gran parte gracias a los avances tecnológicos. A continuación encontrará algunos equipos que se utilizan para tratar a pacientes cardíacos:

Tubos de pecho

Son unos pequeños tubos que se colocan en el espacio que se encuentra entre la pared del pecho y el pulmón, conocido como espacio pleural. Estos tubos se colocan después de una cirugía cardíaca para evitar la acumulación de líquidos corporales. La cámara de recolección de la manguera de pecho acumula el drenaje, el cual normalmente va disminuyendo cada día.

Líneas intravenosas centrales

Se podrá colocar una línea intravenosa (IV por sus siglas en inglés) en una vena dirigida hacia la aurícula derecha del corazón. Su propósito es la administración de líquidos, nutrientes y/o medicamentos intravenosos.

Una línea arterial es un catéter que se coloca en una arteria, uno de los vasos sanguíneos con pulso, para medir la presión sanguínea y los niveles de oxigenación.

Sistema desfibrilador

(Desfibrilador y terminales implantables para cardioversión)

Cuando la actividad eléctrica del corazón es demasiado rápida y caótica como para que el corazón bombee la sangre efectivamente hacia el cuerpo, puede implantarse un desfibrilador implantable para cardioversión (ICD por sus siglas en inglés), con el fin de enviar un torrente de electricidad fuerte (“choque”) para reiniciar las señales eléctricas del corazón para que latan de manera constante y regular. El desfibrilador también puede funcionar como marcapasos cuando el corazón late demasiado lento o de manera irregular. Al igual que un marcapasos, el desfibrilador contiene una batería y una mini computadora, además de otros componentes eléctricos, para crear una cantidad suficiente de energía para poder “sacudir” el corazón. Las terminales (alambres aislados) transmiten la información entre el corazón y el desfibri-

lador; detectan la actividad del músculo del corazón y llevan las señales eléctricas del corazón hacia el ICD.

Los desfibriladores duran aproximadamente de 4 a 6 años, dependiendo de su uso. El desfibrilador y las terminales deberán ser revisados periódicamente por personal médico para verificar su funcionamiento y asegurar un tratamiento óptimo. Antes de realizar actividades deportivas, el paciente deberá consultar a su médico.



Tubo endotraqueal (Tubo ET)

Este tubo normalmente se inserta por la boca y llega hasta la traquea para proporcionar una vía aérea. Al mismo tiempo, el tubo ET puede prevenir la entrada de objetos extraños a los pulmones. En adultos, el tubo cuenta con un tapón neumático que se infla para ayudar a que el tubo quede firme en su sitio. También puede fijarse con cinta adhesiva sobre la boca y la nariz del paciente.



Catéter de Foley

El catéter de Foley es un tubo o sonda que se inserta en la vejiga para drenar la orina. Este tubo se fija en su lugar con un pequeño globo, el cual se infla dentro de la vejiga después de la inserción. Con frecuencia, después de una cirugía se vigila detenidamente la ingestión intravenosa y oral del paciente, así como su producción de orina.



Máquina de circulación cardiopulmonar

Esta máquina se utiliza durante las cirugías de corazón abierto para oxigenar y bombear la sangre por el cuerpo mientras el corazón ha sido detenido temporalmente para su reparación quirúrgica.



Equipo de monitoreo cardíaco

El paciente será vigilado con equipo de monitoreo antes, durante y después de su cirugía. Este equipo normalmente graba el ritmo y la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria, la oximetría de pulso (la medida del oxígeno que hay en la sangre) y toda lectura de presiones de las líneas centrales.



Sonda nasogástrica (tubo NG)

Esta sonda se introduce por la nariz hacia el estomago, y se utiliza ya sea para mantener vacío el estomago, bombeando los jugos gástricos, o para administrar alimento directamente al estomago.



Oxígeno

El oxígeno es un gas incoloro, inodoro e insípido que se requiere para respirar. Se respira por el aire ambiental o por medio de un tubo llamado cánula nasal, por una máscara, por una tienda de oxígeno o por medio del tubo ET. La sangre entonces acarrea el oxígeno hacia los diferentes tejidos del cuerpo. Como el oxígeno promueve la combustión, nunca deberá utilizarse en presencia de un cigarrillo encendido o de una flama, o en donde exista la posibilidad de una chispa eléctrica.



Sistema de marcapasos (Generador de pulso y terminales implantados)

Cuando el corazón late demasiado lento o de manera irregular, puede implantarse un marcapasos bajo la piel para mejorar y vigilar el funcionamiento cardíaco. El marcapasos es un dispositivo electrónico pequeño y delgado que contiene una batería y una mini computadora que detecta y responde a la actividad eléctrica del corazón. Cuando el corazón no genera una actividad eléctrica constante por sí mismo, el marcapasos crea actividad eléctrica artificial, lo que causa que el corazón lata. Las terminales son alambres aislados que acarrean estos impulsos del marcapasos hacia el corazón; en sentido inverso, acarrea información de la actividad eléctrica del corazón hacia el marcapasos.

Los marcapasos por lo general duran de 6 a 10 años, dependiendo de su uso. El personal médico deberá verificar periódicamente el funcionamiento del marcapasos y las terminales para asegurar un tratamiento optimo. Antes de emprender actividades deportivas deberá consultar a su médico.



Oxímetro del pulso

Es un sensor superficial que se fija en un dedo o en la oreja del paciente para monitorear los niveles de oxígeno en la sangre.



Procedimiento de succión

Se inserta un catéter en el tubo ET (endotraqueal), en la boca o en la nariz, y se activa un extractor para limpiar las vías respiratorias de cualquier secreción o cuerpos extraños. A menudo se utiliza solución salina o agua esterilizada para licuar las secreciones espesas antes de succionar.



Marcapasos temporal

Después de cirugía de corazón abierto, a menudo es necesario utilizar un marcapasos externo temporal, hasta que se resuelva cualquier inflamación cardíaca y se haya restaurado el mecanismo natural que controla el paso del corazón. El marcapasos temporal es una caja pequeña, la cual se conecta al pecho del paciente con unos alambres.



Ventilador o respirador

Este aparato mecánico ventila al paciente aportando aire hacia y fuera de los pulmones. Permite administrar oxígeno y retirar el dióxido de carbono del cuerpo. La máquina se conecta al tubo ET para soportar la respiración.



Procedimientos quirúrgicos

Procedimientos quirúrgicos para el tratamiento de defectos cardíacos congénitos y adquiridos

Los procedimientos quirúrgicos u operaciones cardiovasculares pueden tener una o varias metas. Los procedimientos de **corrección anatómica** se requieren para hacer normales las estructuras del corazón. Los procedimientos de **corrección fisiológica** se requieren para separar y/o re-dirigir la circulación de sangre azul y la roja. Estos procedimientos correctivos van desde los relativamente simples, tales como cerrar o parchar un orificio o amarrar un vaso sanguíneo, hasta los complejos, tales como intercambio de arterias o redirigir flujos sanguíneos. La mayoría de las operaciones correctivas requieren del uso de la máquina corazón-pulmón, una bomba de circulación cardiopulmonar. Algunos procedimientos quirúrgicos correctivos ofrecen la corrección total de la fisiología normal del corazón. Otros ofrecen una fisiología alternativa del corazón y una paliación permanente, tal como el procedimiento Fontan.

Se requiere de **procedimientos paliativos** para mejorar, pero sin corregir, el funcionamiento cardíaco anormal. Las operaciones paliativas se realizan para mejorar la función cardíaca en niños demasiado pequeños para una cirugía correctiva. La meta es disminuir la cianosis, controlar insuficiencia cardíaca o preparar la circulación para una reparación posterior:

Pocas son las operaciones cardíacas que son completamente correctivas; normalmente se requiere de un seguimiento de por vida. La mayoría de las cirugías pueden restaurar el corazón y las válvulas a un rendimiento casi normal, así extendiendo la duración de su vida.

Para las cirugías cardiovasculares se requiere abrir el pecho bajo anestesia general. El acceso se hará por medio de una incisión en la mitad del pecho – conocida como esternotomía mediana – o por un costado del pecho, conocida como toracotomía lateral. La cirugía cardíaca con invasión mínima, con la cual se utiliza una pequeña incisión, está ganando popularidad y los doctores tienen esperanzas que pronto pueda utilizarse cirugía endoscópica para ciertos defectos cardíacos. La cirugía

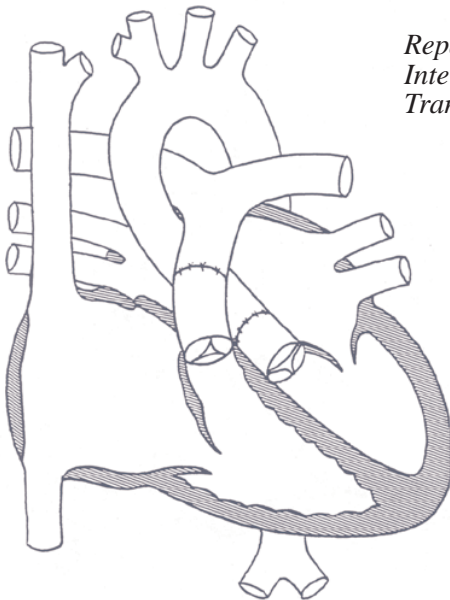
endoscópica utiliza un tubo de visualización para examinar y tratar estructuras internas sin necesidad de una apertura quirúrgica del cuerpo.

A continuación se describen algunas de las operaciones del corazón más conocidas para una referencia rápida. (Consulte el capítulo sobre Defectos Congénitos del Corazón para mayor información sobre los procedimientos quirúrgicos recomendados para un defecto en específico).



Intercambio arterial

El Intercambio arterial es la operación de corrección anatómica preferida tanto para las formas simples como complejas de Transposición de los Grandes Vasos, ya que restaura la estructura y el funcionamiento del corazón a un estado normal. La aorta y la arteria pulmonar son separadas de sus orígenes transpuestos y se vuelven a conectar de manera tal que reciban la sangre correcta del ventrículo correcto. Esto es, después de la reparación, el ventrículo izquierdo dirige la sangre hacia la aorta y el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. El intercambio arterial requiere una transferencia separada de las arterias coronarias de la base aórtica original en el lado derecho al nuevo sitio de la raíz aórtica en el lado izquierdo, el tronco pulmonar anterior:



Reparación postoperatoria del Intercambio Arterial de la Transposición de los Grandes Vasos



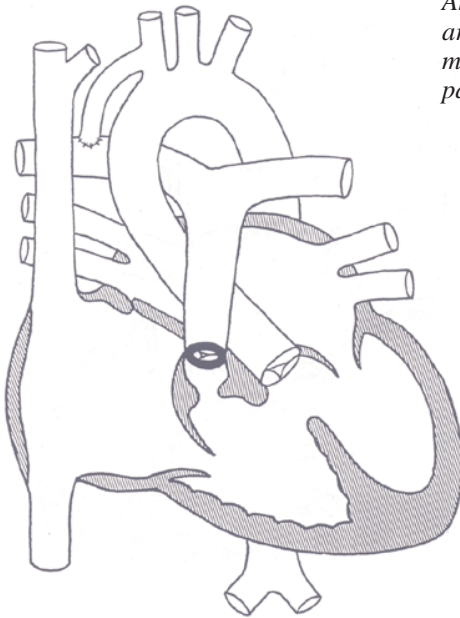
Procedimiento Blalock-Hanlon (Creación de un defecto del septo interauricular)

Esta es una operación a corazón cerrado cuyo fin es mejorar la coloración cianótica en ciertas condiciones, tales como la transposición o la atresia tricúspide. Aunque normalmente lo deseable es una separación completa de la circulación azul y la roja, tanto en la transposición como en varias otras anomalías las dos circulaciones deberán mezclarse dentro del corazón para que el niño pueda estar bien. Una manera eficiente para lograr dicha mezcla de circulaciones es un orificio en el septo interauricular. La reparación anatómica o fisiológica será realizada eventualmente.



Fístula Blalock-Taussig (BT)

Las fístulas son conexiones quirúrgicas o anastomosis, entre dos arterias o entre una vena y una arteria. La fístula Blalock-Taussig conecta una rama de la aorta, normalmente la arteria subclavia, a la arteria pulmonar, ya sea directamente o utilizando un tubo plástico para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.



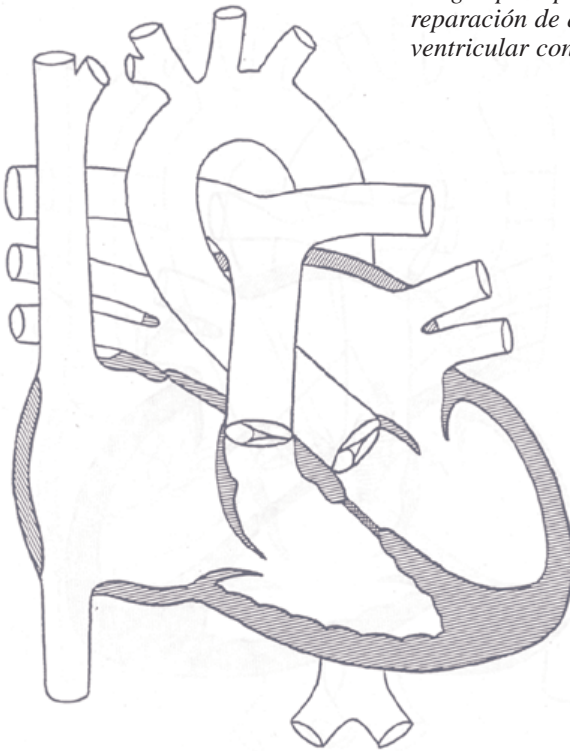
Anastomosis postoperatoria de la arteria subclavia a la arteria pulmonar (Fístula Blalock-Taussig) para Tetralogía de Fallot



Cierre de defectos septales

Los defectos del septo auricular o ventricular pequeños pueden cerrarse con suturas o puntadas. Los defectos más grandes requieren del uso de un parche de plástico. Ocasionalmente, cuando se trata de defectos complejos, el parche se utiliza no solamente para cerrar el orificio entre los ventrículos, sino también para canalizar el flujo sanguíneo del ventrículo izquierdo a través del ventrículo derecho y hacia la aorta, por medio de un túnel intracardíaco.

Imagen postoperatoria de una reparación de defecto del septo ventricular con parche





Corrección de válvulas estrechas

Las cuatro válvulas del corazón pueden estar estrechas, estenóticas o regurgitantes, con fugas o ambas cosas. También es posible que sean reparadas o reemplazadas, dependiendo de la naturaleza del problema. La estenosis aórtica y pulmonar más común es ocasionada por la fusión congénita de una o más de las hojas móviles de la válvula. La reparación se realiza utilizando la maquina de circulación cardiopulmonar y separando las hojas de la válvula con un corte. Sin embargo, en ocasiones el asiento o anillo de la válvula es muy pequeño o hipoplástico. El agrandamiento del anillo pulmonar se consigue cortándolo y atravesándolo con un parche trans-anular. La fuga que resulta de esta reparación normalmente es bien soportada por el paciente por un periodo de diez años o más. Un anillo aórtico pequeño no puede ser agrandado sin reemplazar la válvula, ya que causaría una fuga o regurgitación excesiva. En ocasiones puede repararse una válvula aórtica regurgitante, ajustando las valvas sueltas mediante un procedimiento llamado valvuloplastía. En el caso de una válvula mitral o tricúspide estrecha, en raras ocasiones podrán ser agrandadas y por lo general necesitan ser reemplazadas. Las válvulas tricúspide y mitral con frecuencia pueden ser reparadas con valvuloplastía si presentan regurgitación.

Las válvulas pueden ser reemplazadas con material prostético biológico. Las válvulas biológicas pueden ser un injerto humano, tomada del cadáver de un donante humano, o porcinas, de un cerdo. Existe una variedad de válvulas prostéticas disponibles. Al elegir la válvula más adecuada deberán tomarse en consideración muchos aspectos. Las válvulas prostéticas mecánicas requieren del uso de medicamento anticoagulante de por vida, tal como Coumadin o aspirina, además de no ser ideales para mujeres que desean embarazarse. Hasta el momento en que este libro se escribe, todavía no se ha diseñado la válvula ideal y la mayoría de las válvulas prostéticas es posible que eventualmente tengan que ser reemplazadas.



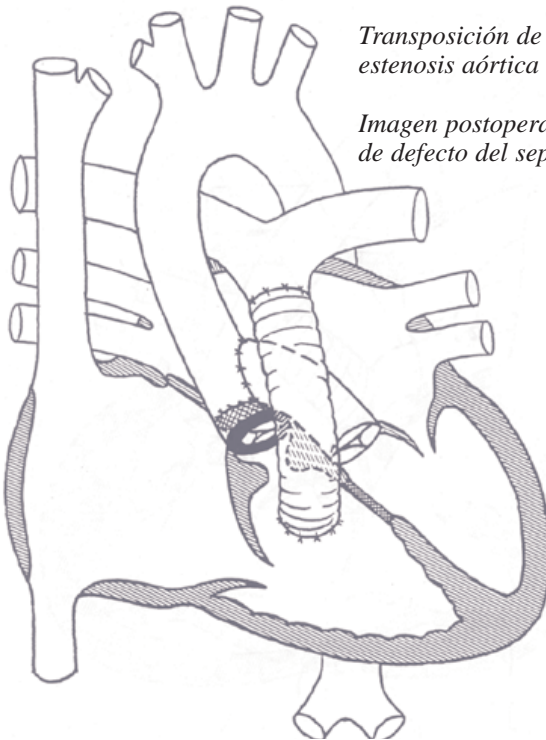
Operación Damus-Kaye-Stansel

Este procedimiento normalmente complementa otros procedimientos correctivos. Originalmente fue creado junto con el procedimiento Rastelli para corregir la Transposición de los Grandes Vasos con VSD sin intercambiarlos. Ahora frecuentemente se emplea como parte de la operación de Fontan en las reparaciones de ventrículo único para salvar obstrucciones del flujo sanguíneo aórtico. Consiste en conectar el tronco pulmonar y la aorta ascendente, y en separar las ramas de la arteria pulmonar. Así, la aorta recibe flujo por la válvula aórtica y la pulmonar:

Anastomosis postoperatoria de la arteria pulmonar principal con la aorta ascendente (de extremo a un lado) con cierre con parte de orificio aórtico (operación Damus-Kaye-Stansel) e interposición de conducto del ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar distante (reparación Rastelli) para:

Transposición de los Grandes Vasos con estenosis aórtica valvular y supravalvular.

Imagen postoperatoria de Cierre con parche de defecto del septo ventricular.

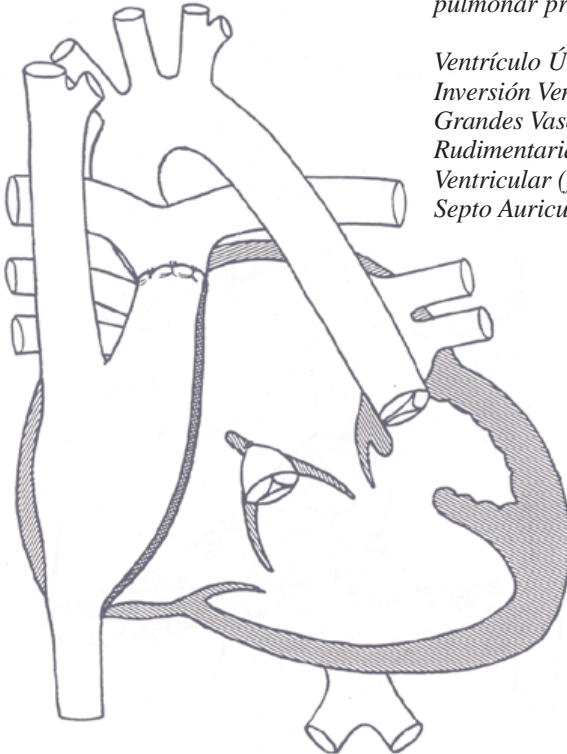




Operaciones de Fontan

Existen muchas versiones de este procedimiento de corrección fisiológica, y continúan actualizándose. La operación de Fontan se reserva para anomalías cardíacas complejas que no pueden someterse a una reparación bi-ventricular. Dichos corazones se agrupan como uni-ventriculares, lo que significa que existe solo un ventrículo funcional, el cual deberá impulsar la sangre oxigenada hacia el cuerpo. La circulación azul y la roja se separan quirúrgicamente por una separación auricular; y el lado azul – la vena cava superior y la vena cava inferior – se conectan directamente a la arteria pulmonar sin válvula alguna. El lado azul no tendrá una bomba, pero la circulación es efectiva mientras la presión en los pulmones sea baja. Esta operación elimina la cianosis y permite que el paciente realice actividades físicas razonables.

Imagen postoperatoria de anastomosis de la aurícula derecha a la arteria pulmonar, con “bafle” auricular y ligadura de la arteria pulmonar próxima (reparación Fontan) para:



Ventrículo Único (izquierdo de doble entrada); Inversión Ventricular; Transposición de los Grandes Vasos; Cámara Ventricular Derecha Rudimentaria Subaórtica; Defecto del Septo Ventricular (foramen de salida); Defecto del Septo Auricular; Arco Aórtico Derecho.



Operación de Kawashima

Esta reparación de túnel intraventricular se utiliza para corrección anatómica del ventrículo derecho con doble salida, en donde la aorta y la arteria pulmonar se originan en el ventrículo derecho, y la única salida del ventrículo izquierdo es el defecto en el septo ventricular. Se deja abierto el defecto del septo ventricular, y en ocasiones hasta se agranda para que sirva como boca de entrada al túnel que va desde el ventrículo izquierdo, pasa por el ventrículo derecho y lleva hasta la aorta. Este túnel se crea de tal manera que separa el ventrículo izquierdo de la aorta y el flujo del ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar. Esta operación evita el uso de un conducto pulmonar extracardíaco.



Ligadura (división) del Conducto Arterioso Persistente

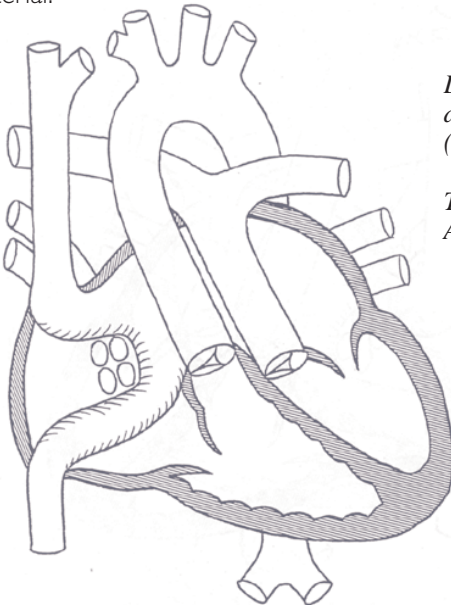
Esta es una operación verdaderamente correctiva. Una vez que el conducto es cerrado exitosamente, no se requiere de otras cirugías. El cierre del conducto es una operación a corazón cerrado que consiste en cortar el conducto y coser los dos fragmentos restantes. En los bebés pequeños o prematuros se prefiere ligar o amarrar el conducto, aunque no es común que el conducto se vuelva a abrir.



Procedimiento Mustard

Este procedimiento también es conocido como Intercambio Venoso, y se utiliza para la corrección fisiológica o funcional de la transposición de los grandes vasos (transposición d). El procedimiento Mustard, al igual que otro similar conocido como operación de Senning, deja los orígenes transpuestos de la aorta y la arteria pulmonar sin cambiarlos, y en su lugar, intercambia los flujos sanguíneos que entran a las aurículas. Así, finalmente la aorta recibe la sangre roja, rica en oxígeno, y la arteria pulmonar recibe la sangre azul desoxigenada. Esto se logra redirigiendo las venas azules de la aurícula derecha a la izquierda y las venas rojas de la aurícula izquierda a la derecha creando una división o "baffle" con tejido del pericardio propio del paciente, el saco membranoso que envuelve el corazón. La vena cava superior (SVC por sus siglas en inglés) y la vena cava inferior (IVC por sus siglas en inglés) se dirigen por debajo del "baffle" hacia la aurícula izquierda (la cual ahora maneja la sangre azul), hacia el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar. Las cuatro venas pulmonares fluyen por encima del "baffle" hacia la aurícula izquierda, la cual ahora lleva sangre roja, y de ahí al ventrículo derecho y a la aorta.

Esta operación en gran parte ha sido reemplazada por la operación de intercambio arterial.



*Dibujo postoperatorio
de Reparación Mustard
(intercambio venoso) para:*

*Transposición de los Grandes Vasos
Arco aórtico izquierdo*



Procedimientos Norwood

Estos procedimientos se utilizan para tratar el síndrome de corazón izquierdo hipoplástico, un grupo de defectos en los cuales el ventrículo izquierdo es muy pequeño o no existe.

La operación Norwood es un procedimiento paliativo – es un arreglo, no una cura – que se realiza en recién nacidos como procedimiento de emergencia en donde se utiliza la bomba de circulación cardiopulmonar. Convierte el ventrículo derecho funcional para que funcione como ventrículo izquierdo mientras se une quirúrgicamente el tronco pulmonar con la pequeña aorta para formar una aorta grande, utilizando el procedimiento Damus-Kaye-Stansel. El cayado de la aorta se reconstruye también de ser necesario. Las ramas de la arteria pulmonar se separan y se conectan a la nueva aorta con un pequeño tubo de plástico en un procedimiento conocido como anastomosis Blalock-Taussig modificada. La Norwood I permite que el infante crezca hasta los 4 o 10 meses de edad, cuando puede realizarse la segunda etapa de esta operación paliativa.

La operación Norwood 2 convierte la anastomosis Blalock-Taussig a un Glenn bidireccional o a una anastomosis Hemi-Fontan, en preparación para el procedimiento Fontan, que es la reparación correctiva. La operación Glenn y la Hemi-Fontan, que es una versión de la Glenn, consisten en conectar ambas ramas de la arteria pulmonar a la vena cava superior, permitiendo que la sangre azul llegue directamente a la circulación pulmonar sin necesidad de pasar por las cámaras del corazón.

A una edad apropiada, alrededor de los 18 a los 24 meses de edad, el niño es elegible para la operación Fontan, la cual elimina la cianosis dirigiendo la vena cava inferior hacia la arteria pulmonar y dividiendo las dos aurículas.



Reparación de ventrículo y medio

Este procedimiento se utiliza cuando el ventrículo derecho es demasiado pequeño para manejar toda la circulación de sangre azul, que va a los pulmones para ser oxigenada. En esta operación se deja el ventrículo derecho para que bombee únicamente la sangre de la vena cava inferior hacia la arteria pulmonar; mientras que la sangre de la vena cava superior se vacía en la arteria pulmonar por medio de la anastomosis de Glenn.

Dibujo postoperatorio de anastomosis de Glenn – vena cava superior a arteria pulmonar para:

*Atresia Tricúspide
Defecto restrictivo del septo ventricular
Defecto pequeño del septo auricular
(vs. Foramen oval persistente)*





Ligadura de la arteria pulmonar

Este es un procedimiento paliativo temporal que reduce el exceso de flujo y de presión en la arteria pulmonar. La arteria pulmonar se restringe quirúrgicamente utilizando una cinta ancha hasta el punto en que se controle la insuficiencia cardíaca por exceso de flujo sanguíneo pulmonar. Conforme el niño crece, la arteria ligada permanece del mismo tamaño, ocasionando que la coloración del niño se torne más azulada. Es en este punto cuando se realice la cirugía correctiva, o en ocasiones, se coloca una fístula para restaurar la coloración rosada.



Procedimiento Rastelli

Esta es una reparación que corrige la anatomía para defectos cardíaco que tienen en común una arteria pulmonar faltante, defectuosa u obstruida, y un defecto inter-ventricular grande. El tronco arterioso y la transposición de los grandes vasos también se benefician con el procedimiento Rastelli.

Básicamente, el flujo de la sangre azul hacia la circulación pulmonar se establece por medio de un tubo que se coloca por fuera del corazón y que normalmente contiene una válvula. El defecto interventricular (VSD) puede cerrarse con un parche o utilizarse para construir una nueva salida aórtica. La válvula se coloca del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. El VSD se cierra de tal manera que separe el flujo entre los ventrículos, para que el flujo ventricular derecho fluya hacia la arteria pulmonar, y el izquierdo únicamente fluya hacia la aorta. Estos corazones reconstruidos tienen todos los componentes y el funcionamiento de un corazón normal. Sin embargo, el conducto pulmonar no crecerá con el niño y eventualmente será necesario reemplazarlo.

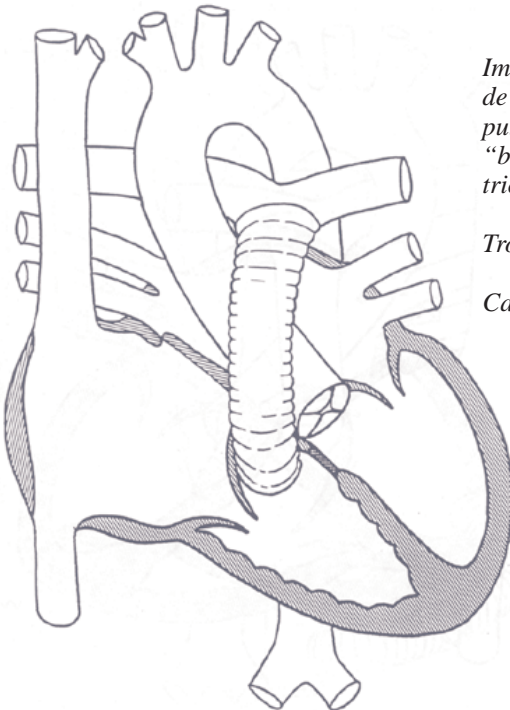


Imagen postoperatoria de conducto de ventrículo derecho a la arteria pulmonar y reparación con parche – “bafle” – de Defecto del septo ventricular (reparación Rastelli) para:

Tronco Arterioso (tipos I y II)

Cayado aórtico izquierdo



Reparación de retorno venoso pulmonar anómalo

Sea que algunas o todas las venas pulmonares drenen de manera anómala en la estructura cardíaca equivocada, la meta de la cirugía es reconectarlas a la aurícula izquierda. Si antes de la cirugía las venas no están obstruidas ni estrechas, el resultado puede ser excelente. Sin embargo, las venas obstruidas tienden a volverse a estrechar y es posible que requieran de operaciones adicionales.



Reparación de coartación de la aorta

Este procedimiento por lo general no requiere del uso de la bomba de circulación cardiopulmonar. Actualmente se utiliza una gran variedad de métodos quirúrgicos. La resección o retiro del estrechamiento con anastomosis de punta a punta, una conexión quirúrgica de las arterias para formar un pasaje, se utiliza en raras ocasiones debido a la alta tasa de recurrencia. En su lugar, una anastomosis extendida de extremo a extremo ofrece una buena reparación a largo plazo, retirando toda la pared anormal. La reparación de parche subclavicular utiliza parte de la arteria subclavia o subclavicular para agrandar el estrechamiento aórtico, pero puede utilizarse un parche plástico en su sitio. En raras ocasiones se forma un puente con un conducto o con un injerto para salvar el segmento estrecho.



Reparación del canal auriculoventricular común (AV canal)

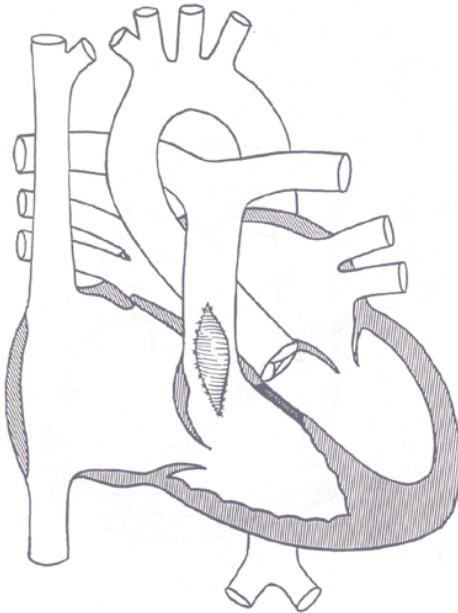
Esta anomalía consiste de un defecto auricular y ventricular confluyente y grande, y de una válvula de entrada común. Aunque varían las técnicas quirúrgicas, la reparación requiere de cerrar los dos defectos con un parche, y separar la válvula común en una válvula tricúspide y una mitral. Esta reparación se conoce como reparación bi-ventricular. En raras ocasiones, cuando uno de los ventrículos es demasiado pequeño – condición conocida como canal AV desequilibrado – se prefiere una reparación univentricular o Fontan. Un canal auriculoventricular parcial, también conocido como defecto de ostium primum, consiste de un defecto interauricular grande, y de una válvula mitral hendida o regurgitante. La reparación se realiza cerrando el defecto con un parche y corrigiendo la hendidura con suturas.



Reparación de la Tetralogía de Fallot

La reparación de la Tetralogía de Fallot, o enfermedad del bebé azul, es una combinación de cierre de defecto interventricular y de reparación de estrechamientos en el paso de la arteria pulmonar. Se coloca un parche de manera angular sobre el defecto interventricular grande, de manera que sirva para canalizar la sangre del ventrículo izquierdo hacia la aorta superpuesta. La reparación de la estenosis pulmonar puede incluir el coser un parche en el tracto de salida ventricular derecho, a través del asiento de la válvula, del tronco pulmonar y de las ramas de la arteria pulmonar. Cuando la válvula o el tronco pulmonar están atrésicos, o sea, completamente bloqueados, se requiere de un conducto Rastelli para completar la corrección.

Cuando la arteria pulmonar está ausente, unas arterias pequeñas que se originan de la aorta, llamadas Arterias Colaterales Aortopulmonares Múltiples (MAPCAs por sus siglas en inglés), abastecen la circulación pulmonar. Este tipo de tetralogía requiere de múltiples cirugía para corregirla. Primero es necesario unir las MAPCA de ambos lados para formar un solo vaso sanguíneo, en dos procedimientos separados, lo que se conoce como unifocalización. Eventualmente se consigue la corrección por medio de una reparación de Rastelli.



Reparación postoperatoria de la Tetralogía de Fallot con:

Cierre con parche de Defecto del Septo Ventricular

Valvectomía Pulmonar

Parche de flujo de salida del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar principal



Procedimiento Ross

Este procedimiento consiste en reemplazar la válvula aórtica defectuosa con la válvula pulmonar propia del paciente. Esto requiere de la reimplantación de las arterias coronarias en la raíz aórtica reconstruida. La válvula pulmonar se reemplaza con una válvula biológica, ya sea un injerto humano, tomado de un cadáver de donante humano, o porcino, tomado de un cerdo. Esta operación puede ser parte del procedimiento Ross-Konno, que se utiliza cuando existe un estrechamiento adicional por debajo de la válvula aórtica. En el procedimiento Konno, se aborda la salida ventricular izquierda estrecha a través del ventrículo derecho, el septo se corta para abrirlo y se coloca un parche grande para agrandar el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Medicamentos

A menudo los medicamentos son necesarios en el tratamiento de problemas cardíacos que surgen de defectos congénitos del corazón o de cirugías necesarias para corregir dichos defectos. Los medicamentos no curan el problema subyacente, pero pueden manejar los síntomas de manera exitosa. La meta del tratamiento con medicamento es la de mejorar el funcionamiento cardíaco y de limitar el progreso de la enfermedad.

Existen varias categorías de medicamentos cardíacos que se utilizan para pacientes con enfermedades congénitas del corazón, dependiendo de cuál sea el problema cardíaco subyacente. Este capítulo trata sobre cada uno de estos grupos de drogas. Asegúrese de pedir a su médico, su enfermera o su farmacólogo información detallada sobre cualquier medicamento recetado. Note cuidadosamente cualquier efecto secundario posible, consideraciones especiales y/o toda advertencia. Siempre proporcione una lista completa de los medicamentos que toma, sean o no con receta médica, a su dentista o cualquier medico que lo atienda. Consulte a su médico antes de comenzar a dar cualquier medicamento que no requiera de receta médica (OTC por sus siglas en inglés), medicamentos homeopáticos, medicinas alternativas, hierbas medicinales o vitaminas, y asegúrese de leer cuidadosamente las etiquetas de estos productos. Existen contraindicaciones para el uso de muchas preparaciones sin prescripción médica en pacientes con problemas cardíacos o de presión sanguínea. También existe el potencial de una reacción adversa entre estos medicamentos.

IECA/Vasodilatadores

Los vasodilatadores son medicamentos que dilatan los vasos sanguíneos, aumentando así el flujo sanguíneo. Uno de los vasodilatadores que se utiliza con más frecuencia es el IECA (inhibidores de la encima convertidora de angiotensina). Los IECA funcionan bloqueando la conversión de la enzima angiotensina I a angiotensina II, que estrecha o aprieta los vasos sanguíneos. Los IECA se utilizan para tratar la insuficiencia cardíaca e hipertensión. Al reducir la vasoconstricción, o sea, la resistencia de los vasos sanguíneos al flujo de sangre, los IECA reducen también la presión sanguínea. A su vez, los IECA aumentan el flujo de sangre renal (de los riñones) y por lo tanto tienen un efecto diurético indirecto; eliminan agua del cuerpo por medio de la orina.

Todos los medicamentos tienen efectos secundarios potenciales. Los IECA pueden causar una tos seca y persistente, presión sanguínea baja con mareos o debilidad y/o hinchazón de la cara, labios o cuello.



Anticoagulantes

Los anticoagulantes son drogas que se utilizan para reducir la formación de coágulos (coagulación) en el torrente sanguíneo. Cuando la sangre se vacía lentamente de las cámaras del corazón debido a una capacidad pobre de bombeo, se pueden formar coágulos y ser impulsados hacia los pulmones o hacia la circulación del cuerpo. Los anticoagulantes ayudan en la prevención de derrames cerebrales, ataques cardíacos o embolias pulmonares.

Existen tres métodos de administración de anticoagulantes. La heparina se administra por vía intravenosa, la cual es de gran ayuda cuando es necesario proporcionar una protección anticoagulante inmediata. El Lovenox, en forma inyectable, a menudo se utiliza al comienzo de una terapia anticoagulante porque es más rápida que el método oral. La terapia oral se utiliza para efectos a largo plazo, normalmente en forma del medicamento Warfarin (Coumadin). La terapia de dosis baja de aspirina se utiliza para una anticoagulación más suave.

Cuando se toman anticoagulantes, el médico que los prescribe ordenará que se realicen análisis de sangre frecuentes – esta prueba se llama protrombina o nivel de INR (Radio Normalizado Internacional) – para verificar el tiempo terapéutico de coagulación. Estas pruebas se realizan con el fin de verificar que la sangre no esté “demasiado delgada”, o sea, demasiado anticoagulada, ni “demasiado espesa”, o sea sin suficiente anticoagulación. Existe un rango terapéutico preferido, el cual puede variar ligeramente, dependiendo del problema cardíaco que se esté tratando. Los pacientes que se encuentran bajo tratamiento anticoagulante normalmente necesitan ajustar o interrumpir el tratamiento antes de procedimientos dentales o quirúrgicos.

La vitamina K ayuda a que la sangre coagule. No es necesario que los niños que toman anticoagulantes eviten consumir alimentos con esta vitamina, pero los padres deberán tener cuidado de que el nivel de esta vitamina en su dieta sea constante.

Los vegetales de hoja verde tienen un alto contenido de vitamina K.

Los anticoagulantes son medicamentos muy importantes. Si no se toman de manera apropiada o no se vigilan regularmente, pueden causar complicaciones serias, tales como sangrado incontrolable. Los pacientes que toman medicamentos anti-coagulantes deberán tomar en consideración los siguientes puntos:

Puntualidad – es importante tomar esta medicina todos los días a la misma hora. Si se olvida tomarla por accidente, no aumente la siguiente dosis.

Interacción – este medicamento puede tener interacciones importantes con otros medicamentos. Antes de comenzar a tomar un medicamento nuevo – aún los medicamentos sin necesidad de receta médica, como aspirina o ibuprofen – hable con su doctor.

Informe a su médico – asegúrese de informar a su médico o dentista que su niño está tomando Warfarin/Coumadin, y por qué.

Alcohol – el efecto del Warfarin/Coumadin puede exagerarse con el consumo de alcohol, ya que puede aumentar el riesgo de presentar problemas de sangrado.

Deportes de contacto – los deportes de contacto físico tales como el boxeo, el jockey sobre hielo y el fútbol americano deberán evitarse durante el tratamiento con anticoagulantes.

Golpes en la cabeza o dolor de cabeza – Informe inmediatamente a su médico si su niño recibe un golpe fuerte en la cabeza o si presente dolor de cabeza fuera de lo normal.

Sangrado anormal – Consulte inmediatamente a su médico si se observa cualquier tipo de sangrado anormal. Por ejemplo, sangrado que no se detenga fácilmente, sangre presente en la orina o excremento, vómito de sangre o de material que parece como café molido, tos con sangre o demasiados moretones.

Brazaletes de alerta médica – Se recomienda que su niño use un brazaletes, pulsera, collar, pendiente o tarjeta para billetera con alerta médica que indique su uso de Warfarin/Coumadin, en caso que usted no tenga oportunidad de hablar con los profesionales de emergencias médicas.

Manténgase informado – Hable con su doctor, enfermera o farmacólogo acerca de cómo puede recibir información sobre los medicamentos anticoagulantes.



Antiarrítmicos

Existen varios tipos de medicamentos que se utilizan para tratar ritmos irregulares del corazón – o arritmias. Estos medicamentos actúan en sitios específicos para alterar la transmisión de los impulsos eléctricos que le indican al corazón cuando debe latir.

Amioderone. El amioderone se utiliza para tratar fibrilación ventricular recurrente, taquicardia ventricular inestable, arritmias supraventriculares y fibrilación auricular. El amioderone tiene efectos diversos en varios sitios dentro del corazón, para suprimir la formación y conducción de señales anormales. Este medicamento se encuentra entre los agentes que más se utilizan para controlar ritmos cardíacos irregulares. Deberá vigilarse a los pacientes que toman el amioderone por los siguientes efectos secundarios potenciales: fibrosis pulmonar en radiografías y pruebas de funcionamiento pulmonar; pruebas de laboratorio para funcionamiento tiroideo, con el fin de detectar fallas en el funcionamiento de la tiroides; pruebas de funcionamiento hepático para vigilar la toxicidad del hígado; y exámenes regulares de los ojos para buscar neuropatía óptica.

Se aconseja que los padres se aseguren de que su niño se aplique protector solar; ya que el uso del amioderone aumenta el riesgo de fotosensibilidad, especialmente quemaduras con el sol y ampollas. También se anima a los padres a que administren este medicamento con comidas para evitar malestar estomacal. El potencial de interacción con otras drogas, en especial la digoxina y el dilantin, podrá requerir que el doctor ajuste las dosis de los otros medicamentos.

Adenosina. La adenosina se utiliza para tratar la taquicardia paróxica supraventricular. Actúa sobre el nódulo atrioventricular para disminuir la conducción. Esta droga únicamente se encuentra en forma intravenosa, por lo tanto, únicamente se administra en el hospital. Debe utilizarse con precaución en pacientes que sufren de asma, ya que puede causar broncoespasmos.

Bloqueadores beta – Se utilizan para tratar arritmias, prolongando en periodo resistente (no-excitante) del nódulo atrioventricular y reduciendo la conducción atrioventricular, así reduciendo la posibilidad de que ocurran latidos adicionales. (Lea abajo más información en Bloqueadores Beta)

Antagonistas de calcio. Los antagonistas de calcio actúan reduciendo el influ-

jo de calcio en las células, especialmente en los nódulos AV y SA, reduciendo así la conducción en el corazón. Se utilizan para disminuir la velocidad de la frecuencia ventricular en la fibrilación o aleteo auricular y convertir la taquicardia supraventricular a un ritmo normal.

Digoxina. (Ver Drogas Inotrópicas)

Bloqueadores Beta

Los bloqueadores beta se utilizan para tratar una variedad de problemas médicos, desde la hipertensión, arritmias, insuficiencia cardíaca e infarto al miocardio, hasta dolores de migraña y temblores benignos.

En el tratamiento de la hipertensión, se piensa que los bloqueadores beta reducen el gasto cardíaco, disminuyen la liberación de la renina – la hormona renal, y disminuyen el efecto simpático en el sistema nervioso central que resulta en la excitabilidad del músculo del corazón. En el tratamiento de angina, los bloqueadores beta disminuyen la demanda de oxígeno del músculo cardíaco, bloqueando los aumentos de la frecuencia cardíaca, la presión sanguínea y la contracción del corazón, inducidos por la adrenalina o catecolamina.

Los bloqueadores beta utilizados para tratar arritmias, actúan para prolongar el periodo resistente (no-excitable) del nódulo AV (atrioventricular) y reducir la conducción atrioventricular, reduciendo así la posibilidad de que ocurran latidos adicionales o palpitaciones.

Algunos bloqueadores beta se utilizan para prevenir ataques cardíacos en pacientes en riesgo de sufrir un infarto al miocardio. Todavía no se comprende en su totalidad el mecanismo responsable de lo anterior.

Los efectos secundarios posibles de los medicamentos de bloqueadores beta incluyen: frecuencia cardíaca lenta, fatiga, depresión, insomnio, pesadillas, pérdida de la memoria e impotencia. Estos medicamentos pueden afectar los niveles de azúcar en la sangre, y deberán utilizarse con precaución en pacientes diabéticos. Estos medicamentos no se recomiendan para pacientes con asma, ya que pueden exagerar broncoespasmos.

Al igual que con todos los medicamentos que requieren de prescripción médica, los bloqueadores beta deberán tomarse de acuerdo a las instrucciones del médico, en un horario regular, y no deben discontinuarse repentinamente, a menos que lo indique el médico que los ha recetado.

Asegúrese de consultar a su medico antes de tomar cualquier medicamento nuevo para evitar interacciones o reacciones entre las diferentes drogas.



Diuréticos

Los diuréticos a menudo se les conoce como “píldoras para el agua”, porque estimulan los riñones para eliminar el exceso de agua y sal del cuerpo, aumentando la producción de orina. Existen varios tipos de diuréticos, y todos tienen el mismo efecto principal, pero actúan en lugares diferentes de los riñones.

Los diuréticos se utilizan en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca y la hipertensión. A menudo se utilizan en combinación con otros medicamentos. Algunos diuréticos pueden causar pérdida de potasio, y es posible que se recete un complemento de potasio. Sin embargo, no todos los diuréticos causan pérdida de potasio. Algunos de ellos “perdonan” el potasio. Se recomienda tomar el diurético por la mañana, para que la mayor parte de la diuresis (micción) ocurra antes de ir a la cama. El médico podrá pedir que el paciente lleve un registro de su peso diario para vigilar el efecto del diurético y controlar la insuficiencia cardíaca para evitar una posible deshidratación.



Drogas experimentales / drogas de estudio

Los investigadores médicos avanzan diariamente en el descubrimiento de tratamientos nuevos. Antes de que la FDA pueda aprobar medicamentos nuevos, deben ser estudiados rigurosamente. Primero en animales y luego en personas. Inscribirse en un estudio de drogas puede ser benéfico. Normalmente, la medicina no tiene costo alguno para el paciente, así como el seguimiento médico. Sin embargo, primero usted debe asegurarse de que la investigación esté siendo conducida por un hospital, universidad y médico respetables. Para mayor información sobre los estudios de drogas experimentales usted puede contactar a la oficina de relaciones del consumidor de la FDA.



Drogas inotrópicas

Los medicamentos inotrópicos o de fortalecimiento muscular, tales como la Digoxina, se recetan para el tratamiento de insuficiencia cardíaca, fibrilación o aleteo auricular o taquicardia paróxica auricular.

En la insuficiencia cardíaca, la Digoxina causa que el corazón disminuya su velocidad y bombee la sangre de manera más eficiente. Aumenta el gasto cardíaco aumentando la fuerza de cada contracción del músculo cardíaco (sístole).

La Digoxina se utiliza para tratar las frecuencias cardíacas rápidas debido a su habilidad para aumentar el sistema nervioso parasimpático, contrarrestando así el exceso de actividad de catecolamina producida por la insuficiencia cardíaca. La Digoxina puede utilizarse sola o en combinación con otros medicamentos.

Los efectos secundarios incluyen náusea, vómito, cambios en la vista y fatiga, especialmente si existe mucha Digoxina presente en el sistema (toxicidad de Digoxina).

Se recomienda tomar la Digoxina a la misma hora todos los días, y consultar con su médico antes de tomar cualquier medicamento nuevo.

Existen otros medicamentos inotrópicos (fortalecedores musculares), tales como la Dobutamina y la Dopamina, que son más potentes pero que sólo se encuentran en forma intravenosa. Su efecto depende de la dosis, lo que significa que las dosis altas o bajas causarán acciones diferentes. Estos medicamentos se administran únicamente en el hospital.



Complementos de Potasio

Los complementos de potasio en ocasiones se prescriben en conjunto con algunos diuréticos, debido al aumento en la pérdida de potasio debido a la pérdida adicional de líquidos. Es necesario un equilibrio de potasio para el funcionamiento adecuado de los impulsos eléctricos del corazón. Los niveles de potasio demasiado altos o bajos pueden causar latidos irregulares. Los niveles de potasio pueden medirse con una prueba sencilla de química sanguínea.

Además de esto, a menudo se recomienda una dieta rica en potasio, el cual se encuentra en los plátanos (bananas), jugo de naranja y jugo de zanahoria.



Conclusión

Este capítulo trata brevemente sobre varias categorías de medicamentos. Los médicos, enfermeras y farmacéutas pueden proporcionar información adicional sobre los medicamentos. Siempre informe al médico o dentista sobre la lista completa de medicamentos con o sin receta médica. Consulte con su doctor antes de utilizar la mayoría de los medicamentos que no necesitan receta médica o medicinas homeopáticas o alternativas. Lea cuidadosamente las etiquetas de todos los medicamentos.

Consideraciones generales para adultos con enfermedades congénitas del corazón



Medidas preventivas para un estilo de vida sano

El crear hábitos sanos que perduren toda la vida es una de las claves de la vida para todos, pero especialmente para los adultos que nacen con enfermedades congénitas del corazón (CHD). Los hábitos sanos mejoran el bienestar general de la persona, así como también ayudan a prevenir ataques cardíacos, embolias cerebrales, presión alta, diabetes y ciertos tipos de cáncer. El formarse un bienestar cardiovascular puede ayudar a reducir el esfuerzo adicional del corazón y los pulmones ocasionado por la enfermedad cardíaca original y las cirugías subsecuentes. Las recomendaciones para crear un estilo de vida más sano incluyen:

I. No fume tabaco / disminuya el contacto con humo de segunda mano

El fumar limita la cantidad de oxígeno que reciben los tejidos del cuerpo, aumenta la frecuencia cardíaca y la presión sanguínea, aumenta el riesgo de formar coágulos sanguíneos y daña las arterias de todo el cuerpo, pero en especial las del corazón y el cerebro. Además de esto, el fumar aumenta el riesgo de presentar varias enfermedades pulmonares, las cuales son de mayor cuidado para personas con enfermedades cardíacas cianóticas.

El contacto con humo de segunda mano (humo ambiental) también es un peligro serio para la salud. Aumenta el riesgo que tiene una persona que no fuma de morir por enfermedades cardíacas y cáncer pulmonar; y a los niños que viven con fumadores, aumenta su susceptibilidad a varias enfermedades.

Los efectos adictivos de la nicotina a menudo hacen que sea muy difícil dejar de fumar una vez que uno ha comenzado; por lo anterior, deberán hacerse todos los esfuerzos posibles por no comenzar a fumar. Si un adulto con enfer-

medad congénita del corazón fuma, la cosa más importante que puede hacer para mejorar su salud será dejar de fumar. Existen muchos recursos para dejar de fumar que puede solicitar a los profesionales de la salud, la American Heart Association (AHA - Asociación Americana del Corazón) y la American Cancer Society (Sociedad Americana del cáncer).

2. Siga una dieta saludable

Procure seguir una dieta baja en grasas y colesterol y con alto contenido de fibra. Este tipo de dieta la recomienda la AHA así como otros grupos, para ayudar a prevenir las enfermedades cardíacas y derrames cerebrales, así como algunos tipos de cáncer. Para el público americano en general, la AHA recomienda una dieta que limite la ingestión de grasas aproximadamente a un 30% del total de calorías (conocida como la dieta AHA del Paso I). (Actualmente, el americano promedio consume aproximadamente el 40% de sus calorías en forma de grasas). Hágase el hábito de leer las etiquetas de los alimentos para saber cuál es su contenido de grasa, y limite la cantidad de aquéllos con un alto contenido de grasas saturadas o colesterol.

Limite su ingestión de sal. Especialmente para personas con presión sanguínea alta o insuficiencia cardíaca.

3. Mantenga un peso saludable

El peso adicional ocasiona que el corazón trabaje más. Bajar de peso puede ayudar a reducir el exceso de esfuerzo del corazón, además de ayudar a controlar la presión sanguínea y los niveles de colesterol, así como a disminuir las posibilidades de presentar diabetes. Dos métodos recomendables para estimar la grasa corporal son: la circunferencia de la cintura y el índice de masa corporal (IMC o BMI por sus siglas en inglés). En mujeres cuya cintura mide más de 35 pulgadas (89 cm.), y hombres cuya cintura mide más de 40 pulgadas (101.5 cm.), se considera que tienen mayor riesgo de enfermedades cardíacas y vasculares. El índice de masa corporal (determinado por la estatura y el peso de una persona) cataloga la grasa corporal como sigue: 18.5-24 Kg./m² = "sano"; 25-29 Kg./m² = "sobrepeso" (aproximadamente 10% por encima del ideal); 30 Kg./m² = "obeso" (más de 30 libras del peso ideal). Puede encontrar tablas

de BMI en consultorios médicos, en muchos sitios de la Internet y en libros que tratan sobre la obesidad y/o pérdida de peso. A continuación encontrará un cálculo rápido para adultos:

MUJERES:

Base = 100 libras; agregue 5 libras por cada pulgada sobre los 5 pies

Ejemplo: Mujer de 5'4" de estatura = 100 + 20 (4 pulg. adicionales x 5 libras) =

120 libras

HOMBRES:

Base = 110 libras; agregue 6 libras por cada pulgada sobre los 5 pies.

Ejemplo: Hombre de 6'1" = 110 + 78 (13 pulg. Adicionales x 6) = 188 libras

4. Haga ejercicio con regularidad

Un programa regular de ejercicio es recomendable para todo el mundo. El ejercicio, al tiempo que mejora la apariencia y la manera en que uno se siente, también tiene los siguientes beneficios:

- Ayuda a disminuir la presión sanguínea y la frecuencia cardiaca en descanso; también puede ayudar a que la sangre fluya al corazón.
- Permite que el corazón trabaje con menos energía.
- Ayuda a aumentar el nivel de HDL o colesterol "bueno" en la sangre.
- Mejora la flexibilidad de los músculos y articulaciones, aumentando la fortaleza y tono muscular.
- Ayuda a bajar de peso, en conjunto con una dieta adecuada.
- Alivia el estrés y la tensión – ayuda al cuerpo a relajarse y mejora el sueño.

La AHA recomienda de 30 a 60 minutos de actividad aeróbica (caminar, trotar, nadar, etc.) por lo menos 4 veces por semana para el bienestar cardiovascular. Deberá hablar con su médico sobre la necesidad de restricciones individualizadas. (Consulte la siguiente sección: Actividad/Ejercicio). A muchos individuos con CHD se les restringieron sus actividades en la niñez, y es posible que de adultos necesiten estímulos adicionales para agregar el ejercicio a su rutina diaria.

5. Conozca su colesterol

Vigile su colesterol y pregunte si en su familia hay antecedentes de colesterol alto. Los niveles altos de colesterol en la sangre, especialmente el colesterol LDL (el colesterol "malo") son famosos porque aumentan el riesgo de sufrir

enfermedades cardiacas coronarias. El Programa Nacional de Educación sobre el Colesterol recomienda que todas las personas mayores de 20 años de edad verifiquen su nivel de colesterol por lo menos cada cinco años. Los niveles de colesterol pueden reducirse con una dieta baja en grasas y colesterol y con un programa adecuado de ejercicio. Algunas personas requieren de medicamento reductor de lípidos además de diete y ejercicio.

6. Conozca su presión sanguínea

Vigile su presión sanguínea y pregunte si en su familia hay antecedentes de presión sanguínea alta. La lectura de la presión sanguínea mide la fuerza de la sangre al empujar las paredes de los vasos sanguíneos, y se compone de dos números: (1) el número superior, o presión sistólica, mide esta fuerza mientras el corazón bombea; (2) el número inferior, o presión diastólica, mide esta fuerza mientras el corazón se relaja. La hipertensión o presión sanguínea alta se define como una presión sistólica de 140 o más y/o una presión diastólica de 90 o más.

7. Si tiene o ha tenido problemas de presión sanguínea alta...

Enfóquese en tomar medidas sobre su estilo de vida para asegurarse de que su presión sanguínea se mantenga dentro de un rango normal. La presión alta aumenta el trabajo del corazón. Es importante que siga las recomendaciones de su médico para bajar de peso, disminuir su consumo de sal, hacer ejercicio, tomar los medicamentos necesarios, dejar de fumar, y reducir el estrés. Como la presión sanguínea alta a menudo no se puede detectar, es importante que se la revisen periódicamente.

8. Conozca sus antecedentes familiares de enfermedades cardiacas

Es importante conocer sus antecedentes familiares de enfermedades cardiacas, tanto congénitas como adquiridas (por ejemplo: ataques cardíacos, insuficiencia cardiaca, angina de pecho, etc.). La predisposición a una variedad de problemas tiende a presentarse en varios miembros de una familia. Es importante que cada individuo conozca sus antecedentes familiares, ya que los médicos podrán establecer medidas preventivas especiales para ayudar a aquellas personas que tengan un factor de riesgo alto para enfermedades cardiacas adquiridas. Algunos problemas hereditarios requieren de más pruebas familiares.

9. Consulte a su médico para consejos sobre el consumo de alcohol

Debido a que el beber alcohol tiene efectos variados en el cuerpo, así como reacciones con ciertos medicamentos, deberá consultar a su médico sobre recomendaciones especiales. Las mujeres embarazadas no deberán beber alcohol en ninguna forma, ya que puede causar daños serios al bebé, incluyendo defectos de nacimiento. El consumo excesivo de alcohol tiene efectos directos en el corazón, así como en otros órganos importantes del cuerpo, debilita el músculo del corazón y su capacidad para bombear adecuadamente.

10. Evite el uso de drogas ilegales

La mayoría de estas drogas tienen efectos peligrosos en el corazón y deberán ser evitadas especialmente por personas con problemas cardíacos. Algunos de los efectos en el sistema cardiovascular son ritmos cardíacos acelerados, paro cardíaco, ataque cardíaco y anomalías en la presión sanguínea. Además de esto, el uso de drogas intravenosas ofrece otra ruta para que se introduzcan bacterias en el torrente sanguíneo y produzcan una infección peligrosa en el corazón, conocida como endocarditis.



Actividad/Ejercicio

Aunque algunos adultos que nacieron con CHD pueden estar sujetos a una variedad de limitaciones físicas con respecto al ejercicio, muchos de ellos no tendrán restricción alguna. Las restricciones dependen del tipo de CHD, el éxito de la reparación, la condición física del individuo y los medicamentos que toma en el momento.

En general, los individuos deberán buscar actividades que ayuden al corazón y a los pulmones a estar en buena condición, así como aquellas actividades que disfruten. Para obtener el mayor beneficio para el corazón y los pulmones, el ejercicio deberá ser rítmico y aeróbico (de una intensidad en la cual se utilice oxígeno para obtener energía). Algunos ejemplos de actividad aeróbica son: caminata rápida, trotar, ciclismo recreativo, natación y aeróbicos de bajo impacto. Los niveles altos de intensidad están asociados con actividades anaeróbicas, que requieren de un mayor esfuerzo del sistema cardiovascular y deberán contar con la aprobación del cardiólogo.

Además de esto, deberán incorporar actividades para mejorar la fortaleza y flexibilidad (ejercicios de estiramiento) a su programa de ejercicio. Algunos individuos con CHD estarán restringidos de actividades que son altamente agotadoras, o sea, que tienen una gran proporción de movimiento muscular “isométrico”. Algunos ejemplos de estas actividades son el levantamiento de pesas o mover muebles pesados. Los ejercicios isométricos aumentan la presión sanguínea, lo que aumenta la tensión en el corazón y la aorta.

Los factores clave que se toman en consideración para determinar el mejor programa de ejercicio para cada individuo incluyen:

1. Intensidad de la actividad – baja, moderada o alta

Por ejemplo, la caminata rápida o el baile social normalmente se describen como “moderados”, mientras que el correr o el ciclismo vigoroso normalmente se considera como actividades de intensidad “alta”. La intensidad apropiada a menudo se determina por el pico de la frecuencia cardíaca y presión sanguínea que alcanza el individuo durante una prueba de esfuerzo en una caminadora.

2. ¿Cuál será la duración y frecuencia de la actividad

La duración mínima efectiva de una actividad cardiovascular es de 15 a 20 minutos, lo ideal siendo de 30 a 60 minutos, y con una frecuencia de 3 a 5 veces por semana.

3. ¿Cuál es el riesgo de una colisión durante la actividad o deporte?

A menudo éste es un punto de preocupación para niños y adultos que toman anticoagulantes o que tienen un marcapasos, a aquellos con síndrome de Margan. Ejemplos de actividades que se consideran de alto riesgo para colisiones corporales son el hockey, balompié y fútbol americano.

4. ¿Se trata de una actividad competitiva (normalmente vigorosa, con mayor intensidad), recreativa (por placer y relajamiento, normalmente autolimitada) o restringida (una cantidad prescrita)?

5. ¿De qué tipo de entrenamiento y condición se requiere?

6. ¿Cuál será la respuesta emocional (o estrés) que experimenta el participante en anticipación al evento o durante el mismo?

7. ¿Cuáles son las condiciones ambientales relacionadas con esta actividad?

Por ejemplo, los individuos deben considerar temperaturas extremadamente frías o calientes, y los efectos de la altitud.

Todo adulto con un historial de CHD deberá buscar la aprobación y recomendación de su cardiólogo. La mayoría necesitarán someterse a una prueba básica de esfuerzo, a intervalos, para evaluar la respuesta de su corazón ante el ejercicio – especialmente si ha habido un cambio reciente de salud y/o si se ha comenzado un programa nuevo de ejercicio. En ocasiones se podrá recomendar una prueba de esfuerzo más sofisticada.



Cómo prevenir la endocarditis bacteriana

(Consulte el capítulo sobre Vida Familiar para mayor información sobre la Profilaxis para EBS)

Cuidados dentales

Al igual que durante la niñez, deberán mantenerse buenos hábitos de higiene dental para evitar que se introduzcan bacterias en el torrente sanguíneo y ocasionen una infección potencialmente mortal. Se recomiendan visitas dentales para limpieza y revisión de dientes por lo menos cada seis meses. Deberá mantener informado al dentista sobre cualquier cambio en su condición cardiaca y en sus medicamentos, especialmente con relación a los anticoagulantes tales como el Coumadin.

A la mayoría de los individuos con enfermedades congénitas del corazón se les ha indicado que deben tomar antibiótico antes de procedimientos dentales; deberán continuar tomando esta precaución aun después de haberse sometido a una reparación quirúrgica, a menos que su cardiólogo le indique lo contrario. Las recomendaciones para el uso de antibióticos (emitidas en conjunto

por la American Heart Association y la American Dental Association), cambian de vez en cuando – siempre que surja una duda, deberá contactar a su cardiólogo para cualquier aclaración. Siempre lleve con usted una tarjeta de la AHA, normalmente disponibles en la oficina de su cardiólogo.

Además de revisiones de rutina, los adultos con problemas cardíacos deberán continuar cepillándose los dientes dos veces al día, con un cepillo de cerdas suaves, una vez por la mañana y la otra antes de ir a la cama. También deberán usar cuidadosamente hilo dental una vez al día, con cuidado de no lastimar las encías. Si sus encías sangran en exceso, hable con su dentista o con su médico, especialmente si está tomando anticoagulantes.

Cuidados de la piel

Es importante recordar que la piel sirve como una “barrera” que nos protege de infecciones potencialmente serias – y es especialmente importante si usted sufre de enfermedades congénitas del corazón. Debe evitar cualquier cosa que pudiese romper esta barrera; cosas tales como pellizcarse la cutícula, rascarse costras o los barros. En casos severos de acné, deberá consultar a un dermatólogo para un posible tratamiento con antibióticos.

Cualquier asunto relacionado con tatuajes, perforaciones de la piel o electrolisis deberá consultarlo primero con su cardiólogo. Si su cardiólogo lo aprueba, es posible que recomiende profilaxis con antibiótico. Antes del procedimiento deberá lavar perfectamente la piel; después del procedimiento deberá notar cualquier señal de enrojecimiento, inflamación o supuración y reportarla inmediatamente a su médico de cabecera.



Establecimiento de un plan regular para el seguimiento de su problema cardíaco

Es importante preparar un plan para mantenerse sano y seguimiento de su CHD cuando los adolescentes y adultos se van de casa y/o dejan de atenderse con su pediatra. A menudo es en este punto cuando muchos adultos no continúan su atención médica de seguimiento. Un factor contribuyente en el caso de los adultos es la cobertura inadecuada de gastos médicos. (Consulte la sección sobre

“Asegurabilidad”). Las mujeres deberán tener seguimiento con su ginecólogo/obstetra, quien a su vez puede referirlas con un cardiólogo para adultos, especialmente en el caso de un embarazo. (Consulte la sección sobre Reproducción)

Los cuidados de seguimiento incluyen un examen físico con ecocardiogramas y/o pruebas de esfuerzo intermitentes con un cardiólogo que se especialice en la atención de pacientes con CHD. La visita deberá incluir un tiempo para hablar sobre los varios temas que se mencionan en este capítulo – recomendaciones para el ejercicio, seguro de gastos médicos, problemas de empleo, consideraciones sexuales, planeación familiar e información para aclarar problemas cardiacos, medicamentos, etc.

Siempre que cambie de domicilio y/o de cardiólogo, deberá obtener una copia de su expediente médico para llevar a su nueva cita. Esto deberá incluir cateterismos, operaciones, y ecocardiogramas y ECG recientes.



Hospitalizaciones y/o visitas a la Sala de Urgencias

Es posible que un adulto con CHD se vea en la necesidad de ser atendido en un hospital, clínica, consultorio médico o sala de urgencias en donde no estén familiarizados con problemas congénitos del corazón. Una hospitalización inesperada, una cirugía de emergencia no-cardíaca o un tratamiento de trauma pueden ser mucho más riesgosos para pacientes con CHD. Es responsabilidad suya tener conocimientos sobre su problema cardíaco. Siempre lleve con usted su historia médica abreviada, el tipo de cirugías que ha tenido, una lista actualizada de los medicamentos que toma (con sus respectivas dosis y horario), la necesidad de profilaxis con antibiótico y el nombre y número telefónico de su cardiólogo, de ser posible. Considere también el uso de una pulsera o un medallón para collar con problemas específicos y números telefónicos.

En el caso de procedimientos no-cardíacos, los pacientes con CHD deberán obtener primero la autorización de su cardiólogo. Ciertos pacientes con riesgo mayor de complicaciones cardíacas (como pacientes con problemas cardíacos cianóticos, insuficiencia cardíaca o anomalías del ritmo cardíaco), requerirán de una vigilancia

muy cuidadosa durante el procedimiento, y de consideraciones especiales al tiempo que se administra la anestesia. Esto podrá implicar que el procedimiento se realice en un centro especializado y/o con recomendaciones específicas de un especialista en enfermedades congénitas del corazón. Además de esto, es posible que exista la necesidad de tomar precauciones especiales antes o durante el procedimiento si el paciente tiene un marcapasos o un desfibrilador implantable. Deberán verificar el funcionamiento del dispositivo después del procedimiento, para asegurarse de que no ha sido afectado por interferencia eléctrica. Después de la cirugía será de especial importancia levantarse de la cama y empezar a caminar lo antes posible, para prevenir que se formen coágulos sanguíneos.



Viajes

La necesidad de restringir los viajes dependerá del tipo de CHD y del estado salud del individuo en general. Cuando elija un destino, deberá considerar los siguientes factores:

Acceso a atención médica de emergencia. Investigue en dónde y qué tipo de atención médica de emergencia existe al lugar a donde va, y a dónde será transportada una persona que requiere de atención médica y hospitalización más avanzadas. Lleve con usted en todo momento una carta con su información médica actualizado. (Consulte la sección sobre Hospitalización).

El esfuerzo físico asociado con su itinerario. Algunos viajes incluyen caminar y trepar mucho, y/o días largos y agotadores. Siempre que sea posible, modifique su horario para disminuir cualquier esfuerzo físico innecesario.

Extremos en altitud y clima, especialmente lugares muy altos (como viajes para esquiar), y frío o calor extremos.

Altura: puede ser de gran ayuda tomar los primeros días del viaje para aclimatarse a la altura – aire “más ligero” y menos oxígeno – antes de comenzar con paseos o actividades que requieran de actividad física rigurosa.

Calor extremo: en estas situaciones lo importante es mantener el nivel de

actividad a un mínimo "razonable", y beber líquidos suficientes para mantenerse hidratado. El agua es la bebida por excelencia y deberá tener acceso a ella todo el tiempo. Evite el alcohol, ya que, entre otras cosas, puede causar una pérdida adicional de líquidos corporales.

Frío extremo – En este tipo de clima es probablemente haya necesidad de restringir actividades al aire libre (incluyendo apalea la nieve). El frío causa que los vasos sanguíneos se contraigan, obligando así al corazón a esforzarse más para empujar la sangre por los vasos estrechos.

Los adultos con CHD deberán ser prudentes y usar su sentido común cuando se encuentren con diferentes situaciones al estar de viaje, pero no es necesario que vivan temiendo que tienen que restringir sus actividades innecesariamente. Toda pregunta o duda que usted pueda tener, deberá dirigirla a su cardiólogo.

Los pacientes con hipertensión pulmonar, enfermedades cardíacas cianóticas, e insuficiencia cardíaca severa, tienen un alto riesgo en lugares a gran altitud o cuando viajan en avión. No deberán viajar a lugares montañosos cuya altura esté bien por encima de los 5,000 pies (por ejemplo, la Ciudad de México y Denver). Es posible que necesite oxígeno adicional cuando viaje en avión. Será necesario notificar por adelantado a las líneas aéreas sobre esta necesidad – es posible que exista un cargo adicional. Cuando viaje por aire, especialmente en vuelos largos, se anima a que se levante de su asiento con frecuencia y camine por la cabina. Esto ayudará a que la sangre no se acumule en las piernas y en los pies, aumentando las posibilidades de la formación de coágulos.



Estilo de Vida

Empleo

Una de las consideraciones importantes en la vida de un adulto con CHD es elegir su carrera. Comience temprano a hablar sobre las carreras, en la secundaria o la preparatoria. Su decisión deberá ser realista, tomando en cuenta sus habilidades mentales, físicas, sociales y personales.

Aunque la mayoría de los pacientes con CHD ingresan a la fuerza de trabajo con restricciones ilimitadas, muchos adultos jóvenes con defectos cardíacos complejos presentan limitaciones físicas con el tiempo. Al evaluar las oportunidades de estudio, el enfoque principal deberá ser el de buscar una carrera en que la persona pueda trabajar hasta su retiro, aún si sus limitaciones físicas aumentan. Hable con su cardiólogo sobre cualquier pregunta o duda al respecto. El documento de la AHA, Recomendaciones ocupacionales para pacientes jóvenes con enfermedades cardíacas puede ofrecer información adicional para las personas que necesitan consejos. Existen programas estatales de rehabilitación vocacional disponibles y ofrecen asesoría vocacional y entrenamiento para aquellas personas con discapacidades físicas o mentales.

Los adultos con CHD pueden ser discriminados una vez que solicitan empleo. La discriminación puede sentirse a diferentes niveles y puede atribuirse a la inseguridad sobre sus habilidades físicas, temor al ausentismo debido a enfermedad o citas con el médico, y los costos ascendientes de beneficios de seguro de gastos médicos. Si usted cree que su empleador lo trata de manera injusta debido a su enfermedad congénita del corazón, tiene derechos protegidos por la ADA (ley para americanos con discapacidades) y varias leyes estatales. Sin embargo, la discriminación por discapacidad requiere de un análisis complicado de la condición médica, así como de las circunstancias de empleo. Asegúrese de buscar ayuda legal competente antes de iniciar un reclamo o acción legal, para determinar qué es lo mejor en su caso en particular. La EEOC (siglas en inglés de la Comisión de Oportunidades Equitativas de Empleo) acepta estos cargos y ayuda a individuos a redactar el cargo, pero no garantiza que la EEOC actuará con ese cargo y perseguirá el reclamo. Es esencial dar atención inmediata al problema en cuanto comience, ya que un retraso podría ocasionar una negación de desagravio legal, o que el problema persista y empeore en el trabajo.

Puede obtener una lista de recursos del gobierno federal para personas con discapacidades en el Departamento de Educación de los Estados Unidos (U.S. Department of Education).

Seguro de gastos médicos

La cobertura de gastos médicos a menudo se convierte en un problema durante los últimos años de la adolescencia y durante los veinte años de edad. Antes de esto, el niño está cubierto bajo el seguro de sus padres o por medio de un programa de salud estatal. La mejor manera de obtener cobertura médica es por medio del trabajo de uno o de un miembro de la familia. La Ley de Portabilidad y Responsabilidad de Seguros Médicos de 1997 eliminó el tiempo de espera de 12 meses que a menudo se imponía al cambiar de plan de gastos médicos. Hoy en día, ese tiempo de espera aplica únicamente para personas con condiciones pre-existentes sin cobertura médica durante los 12 meses anteriores – por ejemplo, aquellas personas que estaban bajo la póliza de sus padres. Los adultos jóvenes con frecuencia pueden evitar esto planeando su atención médica de seguimiento antes de salir de la póliza de sus padres o después del periodo de espera de 12 meses. Al cambiar de trabajo, evalúe sus opciones de seguro y evite quedarse sin cobertura. Antes de dejar su empleo actual, busque cubrirse bajo COBRA (Ley Combinada de Reconciliación de Presupuesto Ómnibus) para periodos prolongados de desempleo. Los siguientes puntos deberán tomarse en consideración cuando obtenga un seguro de gastos médicos:

- Busque empleo en una empresa grande (probablemente ofrezcan un paquete generoso de beneficios médicos)
- Busque cualquier restricción (periodos especiales de espera, etc.)
- Busque la manera de cortar la cobertura (aumento de deducibles, etc.)
- Revise la estructura del plan. (Algunas compañías están auto-aseguradas. Preste especial atención a cómo se estructuran y administran los planes de salud)
- De ser posible, obtenga cobertura dental.
- Pregunte si el plan incluye medicinas con receta médica
- Estudie si habría dificultad en obtener referencias para atención de especialistas (como un cardiólogo enfocado a adultos con enfermedades congénitas del corazón)
- Pida que sea una persona con estudios médicos quien revise su caso, ya que el personal no-médico de las empresas aseguradoras será quien a menudo rechace su solicitud de cobertura debido a su falta de conocimientos médicos.

Algunos estados han decretado legislaturas con un sistema que comparte riesgos o un consorcio de reaseguradoras para los individuos que de otra forma serían considerados “médicamente no-asegurables”. Desafortunadamente estos programas tienen primas. Como la elegibilidad varía de estado a estado, contacte la junta estatal de seguros del estado para mayor información.

Los adultos desempleados o cuyo ingreso es insuficiente pueden calificar para cobertura bajo Medicaid. Este programa de seguro con fondos conjuntos Federales-estatales incluye cobertura para visitas médicas y hospitalizaciones. Normalmente la solicitud normalmente se presenta en la oficina estatal del Departamento de Servicios Humanos. Si el costo de los medicamentos representa una privación, muchas empresas de drogas cuentan con programas para personas indigentes, los cuales pueden ser contactados por medio de la oficina de su médico o por medio de una lista en el sitio de la red www.needymeds.com.

Desafortunadamente todavía hay muchos individuos que no pueden calificar para Medicaid, y quienes se encuentran entre la clase pobre trabajadora y la clase media-baja (con frecuencia son trabajadores de temporada, o empleo de salario bajo a corto plazo). Estas personas normalmente no tienen seguro de gastos médicos, y les es difícil obtener atención médica de larga duración. Probablemente quieran explorar proveedores médicos estatales o del condado, o clínicas locales que reciben fondos de concesiones especiales – incluyendo aquellos que ofrecen también atención dental. Por último, estos individuos deberán considerar asesoría vocacional y/o capacitación laboral, y buscar empleo en áreas en donde puedan obtener mejor cobertura de gastos médicos y un empleo más estable.

Seguro de Vida

El seguro de vida es recomendable como un medio para establecer la independencia económica suya y de su familia. Aunque hoy en día existe cobertura más liberal, los adultos con enfermedades congénitas del corazón aún no tienen suficiente cobertura comparados con la población en general. Poco se sabe sobre la duración de la vida de los individuos a quienes se les repararon sus defectos hace 20 o 30 años. Es por esto que las empresas aseguradoras basan el riesgo de cobertura por ciertos tipos de enfermedades congénitas en información sumamente vieja. Los indi-

viduos que tengan dificultad para obtener seguro de vida pueden probar las siguientes opciones:

- Si lo declinaron cuando era niño, vuelva a intentar después de un tiempo. Especialmente después de haber cumplido los 16 años de edad.
- Pida ayuda a su médico personal para que aporte información de gran apoyo, lea reportes de pruebas, etc.
- Busque compañías grandes y bien conocidas; inscribese al comenzar un trabajo nuevo
- Busque y compare; pruebe con un agente de seguros independiente, que normalmente trabajan con varias compañías y restricciones distintas.
- Considera una póliza de grupo para seguro de vida terminal.
- Trate de acumular capital aparte de su seguro de vida.

Solicite que un empleado de la empresa aseguradora que tenga capacitación médica sea quien revise su expediente, ya que el personal no-médico de las empresas aseguradoras será quien a menudo rechace su solicitud debido a su falta de conocimientos médicos.

Factores psicosociales

La mayoría de la gente joven que ha crecido con un diagnóstico de CHD y con las experiencias estresantes relacionadas con ellas (cirugía importante, visitas múltiples al doctor, restricciones en sus actividades físicas, etc.), parecen haberse ajustado bien a todo esto y tienen pocos problemas de comportamiento conforme pasan a la edad adulta. De hecho, a menudo estos individuos demuestran una capacidad impresionante para adaptarse al estrés más adelante. Esto se atribuye a sus enfrentamientos con situaciones estresantes durante los primeros años de su vida.

Por otra parte, debido a los problemas experimentados en su niñez, los individuos con enfermedades congénitas del corazón a menudo presentan problemas para ajustarse al ir avanzando hacia la edad adulta:

Aparición de comportamientos destructivos y de incumplimiento

Algunos adolescentes y adultos jóvenes no aceptan su enfermedad o le restan importancia hasta el punto de creer que no pueden recibir daño alguno. Dejan de tomarse sus medicamentos o de ir al médico para sus visitas de seguimien-

to. Algunos de ellos participan en comportamientos auto-destructivos, como son el alcohol y las drogas. Lo difícil es llegar a la raíz de estos comportamientos, y es necesario para evitar que estas personas se dañen permanentemente a sí mismas y aumenten el esfuerzo de su corazón. La educación sobre comportamientos abusivos deberá comenzarse a una edad temprana.

Dificultad para volverse independientes

Algunos individuos con CHD se mantienen en un papel pasivo y dependiente conforme se vuelven adultos, dejando que sean otros los que lleven el papel de adultos (los padres, el médico, su cónyuge). A menudo este problema está asociado con sobreproteger y consentir al individuo durante su niñez. Además de promover la independencia en general, los padres deberán asegurarse de que los adolescentes o adultos jóvenes comiencen a tomar la responsabilidad de su propia atención médica – aprendiendo todo sobre su problema congénito, sus cirugías y sus hospitalizaciones y medicamentos. (Consulte el capítulo sobre: Asuntos sobre la salud en general: plan para visitas de seguimiento y hospitalizaciones, así como visitas a la sala de urgencias). Conforme el paciente con CHD atraviesa la adolescencia, deberá permitírsele consultar a solas con su doctor, y ayudarle en la transición a los doctores para adultos.

Inquietudes sexuales y maritales

A menudo surgen inquietudes conforme las personas con CHD crecen y comienzan a interesarse por el sexo opuesto. Es posible que no sepan cuándo deben revelar que tienen un “problema cardíaco”, y probablemente duden en mencionarlo por temor a ser rechazados. Típicamente, se expresa una preocupación mayor sobre factores sexuales que con otras enfermedades crónicas – tanto por hombres jóvenes como mujeres – tal como el temor al desempeño como a morir en la cama. Las enfermedades congénitas del corazón pueden presentarse acompañadas de problemas de baja autoestima, que den como resultado el limitar sus aspiraciones románticas o buscar relacionarse con personas que “cuidan”. Otras preocupaciones relacionadas con el matrimonio son los sentimientos de inseguridad sobre el papel del proveedor financiero, y para las mujeres, su capacidad de reproducción. (Consulte la sección sobre Reproducción), Pregunte a su cardiólogo sobre el tema sexual, incluyendo la

orientación sexual. Es importante obtener la información necesaria y ser referido a los recursos apropiados.

Problemas en el lugar de trabajo:

Muchos adultos con CHD pueden enfrentarse a desventajas reales o percibidas en el lugar de trabajo, así como también a discriminación en el trabajo. (Consulte el capítulo sobre Empleo)

Aceptar su enfermedad como adulto:

Dependiendo de su diagnóstico, muchas personas con enfermedades congénitas del corazón podrán enfrentarse a limitaciones nuevas o a cambios en su condición conforme entran a la edad adulta, lo que los obliga a analizar muy detenidamente su enfermedad y las metas que se han fijado en la vida. Será de extrema importancia el apoyo recibido de la familia y amigos.

Ansiedad y depresión

Tanto la ansiedad como la depresión aparecen con más frecuencia en adultos con enfermedades congénitas del corazón que en la población en general. Ambos pueden ser tratados si se reconoce su presencia y se busca la ayuda apropiada. Hable sobre estos asuntos con su médico del corazón. Su cardiólogo podrá referirlo a un psiquiatra o psicólogo, de preferencia uno que tenga una buena relación con su cardiólogo para poder consultar uno al otro sobre sus medicamentos y otros aspectos de su atención médica.

La familia y los amigos pueden ayudar con los problemas del comportamiento. Su médico de enfermedades congénitas del corazón también puede ser de gran ayuda. No dude en hablar sobre estos asuntos durante cualquier visita con el doctor.

Los adultos con CHD también podrán encontrar de ayuda el localizar a otras personas con problemas similares para apoyarse mutuamente y poder hablar. La mayoría de las ciudades grandes cuentan con grupos de apoyo para adultos con problemas congénitos del corazón; también pueden encontrarse varios sitios de Internet manejados por adultos con problemas similares.



Reproducción

La menarquia y la menstruación

En general, las jóvenes con CHD tienen su primer periodo menstrual (la habilidad de ovular y concebir) después de la edad promedio de 12.3 años. Las niñas con defectos congénitos acianóticos (rosas) comienzan a menstruar un poco después que la mayoría de la población, pero su patrón menstrual tiende a ser bastante normal. Las niñas con defectos cardíacos cianóticos (azules), comienzan sus periodos menstruales mucho después, tienden a presentar más irregularidades, tales como sangrado intermitente y periodos perdidos.

Las mujeres con defectos congénitos del corazón que necesiten tomar medicamento para regular sus periodos menstruales deberán consultar primero con su cardiólogo (doctor especialista en enfermedades congénitas del corazón).

Control de la natalidad

Las conversaciones sobre el control de la natalidad y sobre cualquier riesgo de embarazo deberán iniciarse en los comienzos de la adolescencia, especialmente en los casos de mujeres para quienes un embarazo podría causar problemas cardíacos mayores o ser potencialmente mortal. (Consulte la sección sobre Embarazo)

El tipo apropiado de anticonceptivo para las mujeres nacidas con enfermedades congénitas del corazón varía, dependiendo del tipo de problema cardíaco y su reparación:

Métodos de barrera (como preservativos o condones, diafragma o esponjas) – tienen una confiabilidad del 80% si se usan correctamente con espermicida; su confiabilidad mejora si el hombre utiliza un condón al tiempo que la mujer usa una barrera. Los métodos de barrera son seguros y a menudo se recomiendan para mujeres con defectos congénitos del corazón.

Anticonceptivos orales (especialmente la combinación de estrógeno/progestina) son muy efectivos (97% seguros) pero pueden ser problemáticos para algunas mujeres, ya que están asociados con problemas de presión sanguínea, retención de sal y agua y riesgos de coagulación.

Preparaciones intradermales de larga duración (como Norplant –metil-

progestina) – son igual de efectivos que el anterior. Este tipo de anticonceptivos pueden ser una alternativa aceptable si no se recomiendan los anticonceptivos orales. Pueden indicarse en el caso de mujeres a quienes les cuesta trabajo tomar medicamentos de manera regular. Cuando se implanta el Norplant es posible que sea necesario tomar antibióticos profilácticos.

Dispositivo intrauterino (IUD) – pueden complicarse con infecciones pélvicas locales y con infecciones generalizadas subsecuentes, y por lo tanto no se recomiendan para cualquier mujer con riesgo de endocarditis bacteriana (infecciones del corazón).

Esterilización (vasectomía masculina o ligadura de trompas en la mujer) – puede recomendarse cuando un embarazo sería muy peligroso para la salud de la mujer.

Planeación familiar / asesoría genética

Tanto los hombres como las mujeres con CHD que están considerando comenzar una familia deberán obtener información sobre la transmisión genética de CHD mucho antes de un embarazo. El riesgo en general de una transmisión genética es muy bajo, pero mayor que el de la población en general.

Es posible que tanto la persona con CHD como su pareja sean referidos para asesoría genética para ser evaluados y obtener una guía adicional. Se recomienda un ecocardiograma o ultrasonido del corazón fetal entre las 16 y las 20 semanas del embarazo para determinar si está presente una enfermedad congénita del corazón compleja. Los resultados del ultrasonido dan seguridad a os padres y/o ayudan a identificar cualquier necesidad especiales antes o durante el parto.

Embarazo

Muchos pacientes con CHD toleran bien el embarazo, aunque un embarazo aumenta la carga de trabajo del sistema cardiovascular. Es muy importante que hable sobre este asunto con su especialista cardíaco antes de embarazarse. Los riesgos potenciales para la mujer durante el embarazo los determinan la naturaleza del defecto, el resultado de la corrección y su estado general de salud. En ocasiones es necesario realizar pruebas cardíacas adicionales para evaluar la capacidad del corazón para

soportar el trabajo adicional que significa un embarazo. Ciertas cirugías podrán adelantarse o postergarse en el caso de ciertas mujeres que desean embarazarse. Además, como ciertos medicamentos son dañinos para el feto, es posible que el médico tenga que cambiar algunos medicamentos antes de la concepción. Siempre que ocurra un embarazo deberá tomarse ácido fólico diariamente.

Muchas mujeres con CHD tienen embarazos y partos normales. Algunas mujeres que tienen riesgo moderado deberán seguir un programa para embarazos de alto riesgo con su cardiólogo, su obstetra y un anestesista, quienes trabajarán juntos para asegurar un parto sin complicaciones. Es posible que se deban tomar consideraciones especiales para el trabajo de parto y el parto en sí, tales como: monitores adicionales, descanso adicional y medicamentos especiales.

A las mujeres con defectos congénitos del corazón reparados normalmente se les permite tener un parto vaginal espontáneo. El parto por Cesárea se recomienda para situaciones obstétricas especiales. Después del parto, los cambios en el cuerpo de la mujer tardan de seis a doce semanas para resolverse. Pasado este tiempo, es posible que el cardiólogo recomiende un ecocardiograma para asegurarse de que el corazón haya regresado al tamaño y funcionamiento que tenía antes del embarazo.

El embarazo no será recomendable para mujeres con ciertos defectos congénitos del corazón. Esto aplica a mujeres con defectos cianóticos, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca severa o vasos sanguíneos frágiles (como en el caso del síndrome de Marfan). En este mismo grupo pueden presentarse complicaciones para el feto. Los bebés que nacen de madres cianóticas son a menudo prematuros y pequeños para su edad.

Menopausia

Aunque muchas mujeres que nacieron con CHD están ahora en los cuarenta o cincuenta años de edad, no existe información específica disponible sobre los efectos de las enfermedades congénitas del corazón, o su tratamiento, en esta etapa de la vida de la mujer. Al igual que la población en general, las mujeres con enfermedades congénitas del corazón deberán consultar con su médico sobre terapia de reemplazo hormonal.



Vida Familiar

Cuidar a un niño con enfermedades cardíacas, sean congénitas o adquiridas, puede ser un todo un reto, y a la vez muy remunerante. Una consideración detenida de los consejos para vida familiar que a continuación ofrecemos, puede reducir grandemente los retos a los que se enfrenta.



Endocarditis Bacteriana

La endocarditis bacteriana, también conocida como EBS (Endocarditis Bacteriana Subaguda), es una infección bacteriana del revestimiento interior de las estructuras del corazón, frecuentemente las válvulas del corazón. Los niños y adultos que tienen ciertos defectos cardíacos congénitos o adquiridos son más sensibles a este tipo de infección, aunque es extremadamente raro encontrarlas en personas con corazones normales. Los síntomas incluyen: una fiebre de bajo grado persistente e inexplicable (sin foco), palidez, sudores nocturnos, pérdida de peso y un malestar generalizado. Cuando la EBS ocurre, a menudo requiere de una hospitalización larga, cara y dolorosa, y puede empeorar cualquier daño que ya exista en las válvulas. Es por eso que deberán hacerse todos los esfuerzos necesarios para prevenirla.

Con EBS las bacterias pueden crecer en cualquier sitio del corazón en donde haya turbulencia sanguínea, tal como un orificio dentro del corazón.

Las bacterias pueden instalarse, multiplicarse y dañar los tejidos, transmitiendo infección al torrente sanguíneo (sepsis). Los materiales extraños tales como parches, válvula y tubos, que se inserten en el corazón durante una cirugía pueden también ser fuentes de infecciones. Los procedimientos dentales, y especialmente cuando la salud bucal es pobre (encías infectadas o inflamadas), pueden también introducir microbios al torrente sanguíneo. Los niños y adultos con problemas cardíacos deberán asegurarse de llevar una buena higiene oral y de tener revisiones dentales frecuentes.

Para la prevención de la EBS, la American Heart Association (Asociación Americana del Corazón) recomienda el uso de antibióticos antes de cualquier cirugía que pudiese provocar sangrado. Esto es especialmente importante en procedimientos den-

tales, orales o de las vías respiratorias superiores, tales como la extirpación de amígdalas (anginas) o adenoides, debido a su proximidad con el corazón. Las probabilidades de infección son muy bajas con la presencia de un alto nivel de antibiótico (medicamento para matar microbios) en el flujo sanguíneo. Tanto la American Heart Association como la American Dental Association recomiendan el antibiótico Amoxicillin (un medicamento que requiere de receta médica) por vía oral una hora antes de un procedimiento dental, sin necesidad de administrar una dosis subsiguiente. A la administración de antibióticos antes de un procedimiento quirúrgico o dental se le conoce como profilaxis para EBS.

Para procedimientos del tracto digestivo, el esófago (tubo por donde pasa la comida) y del tracto genitourinario (vejiga, genitales), se recomienda una combinación de Ampicilina intravenosa y Gentamicina una hora antes de comenzar el procedimiento.

No se recomienda el uso de antibióticos para partos vaginales normales.

Ciertas personas pueden ser alérgicas o demasiado sensibles a estas drogas, o es posible que deban guardar ayuno, o también que estén consideradas como en un riesgo mayor de lo normal debido a un episodio anterior de EBS o que tengan material extraño en el corazón. En este caso, se prefiere la administración intravenosa de otros antibióticos. Consulte con su cardiólogo o dentista para decidir cuál será la mejor manera de enfrentarse a este problema, especialmente por el hecho de que estas recomendaciones cambian de vez en cuando.

Actualmente, la pérdida de dientes flojos de bebé (aún si se presenta sangrado), heridas y otras lesiones superficiales no requieren de profilaxis de EBS, a menos que se infecten y el médico así lo recomiende. En general, si usted no está seguro sobre lo que debe hacer, llame a su cardiólogo o enfermera de cardiología.



Atención dental

Debido al riesgo de endocarditis bacteriana, los niños con defectos cardíacos necesitan atención dental meticulosa: lavarse los dientes tres veces al día, usar hilo dental y visitas regulares al dentista. Es importante tomar el régimen de antibióticos prescrito para antes de cualquier procedimiento dental. Los niños no necesitarán de

protección con antibióticos al perder un diente de bebé, a menos que exista un problema especial.

Igual que cualquier otro niño, algunos niños con problemas cardíacos pueden necesitar de tratamiento de ortodoncia. Deberá hablar con el ortodoncista sobre las necesidades especiales de su niño, ya que es probable que necesite de tratamiento con antibiótico cuando le instalen los aparatos dentales. Es de importancia crítica limpiar adecuadamente dichos aparatos para evitar infecciones en el futuro. Los aparatos pueden causar daños a los tejidos durante actividades vigorosas del tipo de los deportes de contacto, por lo tanto estos niños deberán usar protectores dentales para proteger sus dientes y prevenir daños.

Las situaciones tales como lesiones en la boca, dientes con abscesos, úlceras bucales o labiales, aftas y la pérdida accidental de algún diente deberán hablarse inmediatamente con el dentista, quien es posible que recomiende un antibiótico.

Es posible que usted elija un dentista pediátrico, ya que muchos de ellos han tenido experiencia directa con niños que tienen defectos cardíacos, y están familiarizados con el régimen de antibióticos. Los niños que han sido sometidos a procedimientos médicos numerosos pueden también tener temor del personal médico. Un dentista pediátrico sabrá mejor cómo responder a situaciones de esta naturaleza.

Capacitación y repaso de RCP

Es recomendable para todos los padres el que tomen un curso en RCP (resucitación cardiopulmonar), pero es de especial importancia para los padres de niños con enfermedades cardíacas. Continúe con una clase anual de repaso de RCP. Muchos colegios, departamentos de bomberos y distritos de parques locales ofrecen estos cursos periódicamente. Su hospital o departamento de bomberos locales podrán informarle sobre estos programas en su área. La American Heart Association publica un libro de Texto de Soporte Básico de Vida Pediátrica, el cual incluye instrucciones para RCO. Sin embargo, los materiales escritos no deberán utilizarse como reemplazo de un curso práctico de RCP. Su finalidad es complementar sus conocimientos de RCP.



Notificación al Departamento de Bomberos

Una buena idea es la de notificar al departamento local de bomberos sobre el defecto cardíaco del niño, si éste tiene cualquier tipo de síntomas o episodios de arritmia, etc. Muchos padres entregan una descripción completa del defecto de su niño al departamento de bomberos local, incluyendo un diagrama de su corazón. De esta manera, los paramédicos pueden ser informados de la condición del niño cuando se encuentren camino a su casa en caso de una emergencia que requiera de atención médica inmediata.



Preparaciones para la guardería, escuela, campamento, etc.

Debido a que a la mayoría de los niños se les realiza una reparación completa de sus defectos cardíacos en la infancia o niñez temprana, cada vez menos de ellos ingresan a la escuela con necesidad de tratamiento cardíaco mayor. No es común que se restrinjan las actividades físicas del niño; la mayoría de los niños que fueron sometidos a cirugía en su infancia pueden correr y jugar activamente. Es posible sin embargo, que algunos niños tengan algunas restricciones impuestas por su cardiólogo pediatra.

De cualquier manera, es esencial que la escuela esté enterada que se ha realizado una cirugía y si es posible o no que el niño participe plenamente de las actividades. Si la maestra no tiene información específica, es posible que su nivel de ansiedad sea alto y que innecesariamente restrinja las actividades del niño.

En el caso de los niños que ingresan a la escuela con problemas de salud serios, es posible que sus actividades se vean limitadas, y es de gran importancia que exista una coordinación entre la familia, la escuela y el cardiólogo. Cuando son necesarias restricciones en la actividad física del niño, deberán buscarse actividades alternativas en las que el niño pueda participar para que se sienta incluido lo más posible.

Antes de entrar a la escuela, con seguridad habrán formas de salud que la familia debe llenar, y ahí deberán describirse cualquier problema de salud o cirugías. Se recomienda que además de estos documentos se programe una reunión en persona

con la maestra o maestro principal, la maestra de gimnasia, la enfermera de la escuela y de ser posible el director de la escuela, para asegurarse de que todos ellos estén bien enterados del historial médico del niño y sus problemas cardíacos. Si la actividad del niño está restringida, será importante llevar a cabo charlas frecuentes sobre su nivel de actividad física. Es importante que todas las personas involucradas sepan reconocer las diferencias sutiles que existen entre retar al niño, consentirlo y avergonzarlo al pedirle que sobrepase sus capacidades físicas.

A menudo el cardiólogo dirá que un niño con un defecto cardíaco limitará voluntariamente sus actividades físicas. Estos niños tienen un punto de agotamiento, después del cual sus cuerpos no pueden dar más; habrá que obligarlos a descansar. Una maestra que está enterada de esto podrá, con discreción, hacer posible que el niño descanse.

Preparativos para el Hospital

La hospitalización de un niño puede ser muy estresante para todas las personas involucradas. Los adelantos actuales en tratamiento permiten que muchos tipos de enfermedades y problemas médicos puedan tratarse como paciente externo. Sin embargo, los infantes y niños con Enfermedades Congénitas del Corazón pueden requerir de ser internados en el hospital – para tratar insuficiencia cardiaca, ajustar medicamentos, tratar una infección o para procedimientos de diagnóstico, entre muchas otras posibilidades. Preparar al niño, si es adecuado para su edad, y a la familia puede ayudar a disminuir la ansiedad y la tensión de todas las personas involucradas.

Sin embargo, una admisión de emergencia o que no ha sido planeada deja poco tiempo, o nada, para preparativos. Durante una emergencia, las familias de niños con Enfermedades Congénitas del Corazón deberán buscar el apoyo de sus familiares, amigos, vecinos, iglesias o del personal de servicios sociales del hospital. Los padres y personas que cuidan del niño deberán enfocar su atención en el niño hospitalizado, y permitir que otros ayuden con los demás niños, las tareas domésticas, etc. Es importante recordar que los hermanos del niño hospitalizado también están atravesando un momento estresante, y que necesitan también tener un sistema de apoyo.



Hablemos de la hospitalización

La preparación de un niño para su hospitalización varía, dependiendo de la edad y del nivel de entendimiento del niño. Deben tomarse en cuenta hospitalizaciones anteriores, y si estas fueron experiencias “buenas o malas” para el niño. Sin importar la edad del niño o sus experiencias anteriores, los padres necesitan transmitir una actitud positiva cuando hablen sobre la hospitalización. Deberán evitar frases tales como: “En el hospital te van a obligar a escuchar” o “Vas a tener que pasar todo el día en la cama”. Hablar con el niño sobre una hospitalización con demasiado tiempo de anticipación puede preocuparle innecesariamente. Tenga en mente que para un niño, entrar en una habitación y que los adultos dejen de hablar o comiencen a deletrear palabras es una experiencia aterradora.

Una regla general para hablar sobre una hospitalización próxima es comenzar a explicar lo que se avecina contando un día por cada año de edad del niño. Por ejemplo, a un niño de 2 años de edad deberá hablársele 2 días antes de la hospitalización, y a un niño de 5 años, háblele 5 días antes. Esto es una regla general, y cada familia deberá evaluar a su niño y decidir cuándo es el mejor momento para hacerlo. Los niños mayores de 7 años de edad, por lo general, pueden hablar sobre su hospitalización tan pronto como los padres se enteren.



Cómo preparar al infante

La preparación para un infante es mínima, ya que no puede entender cualquier explicación sobre una próxima hospitalización. Para un bebé, la separación de sus padres o cuidadores puede causarle ansiedad o tensión. Siempre que sea posible, uno de sus padres o cuidadores deberá quedarse con el bebé. Llevar un juguete predilecto, una cobija o una botella puede ayudar a que el infante se sienta seguro y a que disminuya esta ansiedad de separación. Los infantes pueden sentir la tensión de sus padres; mantenerse tranquilo mientras esté con su niño podrá hacer que la estadía en el hospital sea más fácil para todos.

Una manera en que usted puede reducir su propia tensión es mantenerse informado sobre el progreso de su niño. Haga preguntas y hable frecuentemente con los doctores y enfermeras de su niño. En la mayoría de los hospitales, se realizan "rondas" diarias de cada paciente. Aunque los padres no puedan estar presentes en las rondas, usted podrá averiguar después cuál es el plan de tratamiento, los últimos resultados de exámenes y muchos otros aspectos que se hayan discutido sobre la hospitalización de su niño. Otra manera de disminuir su tensión y la de su niño es la de continuar participando en las rutinas diarias de su niño mientras se encuentre en el hospital. De ser posible, siga con el mismo horario de comidas, siestas y juegos que llevaba en casa. Muchas veces no es posible seguir el mismo horario de casa debido a pruebas, procedimientos y cosas similares. Pero hable con los miembros del personal del hospital sobre su horario de casa, esto puede ser de gran ayuda al preparar el plan de atención de su niño. Si el personal conoce las rutinas de casa, por lo menos pueden tratar de incorporarlo a su estadía del hospital.



Cómo preparar al niño pequeño

Los niños pequeños y de edad preescolar, son probablemente el grupo más difícil de preparar para una hospitalización. Su comprensión de las explicaciones que reciben es limitada, y temen estar separados de las personas que los cuidan. Los niños pequeños temen lo desconocido y temen también la pérdida de control. Además, como no pueden verbalizar fácilmente estos temores, a menudo “actúan” sus temores gritando y/o haciendo rabietas.

Para ayudar a aliviar estos temores, los niños pequeños pueden ser preparados para una hospitalización con no más de uno o dos días de anticipación. Las explicaciones deberán ser sencillas y a su nivel, evitando palabras que tengan múltiples significados. Haga sus explicaciones cortas y, de ser posible, permita que el niño toque el equipo del hospital antes de tiempo. Muchos departamentos de vida infantil de los hospitales pueden ofrecer paseos anticipados por el hospital. Si este servicio no está disponible en su hospital, pida a la enfermera de su médico que le de un paseo.

Siempre que sea posible, minimice el tiempo que estará separado de su niño. Lleve con usted los juguetes favoritos, cobijas, etc. Este no es un buen momento para comprarle un juguete nuevo para el hospital; su niño necesita el consuelo y la familiaridad de sus cosas de casa. Sin embargo, para estadías prolongadas en el hospital, puede llevar juguetes nuevos que ayuden a aliviar el aburrimiento.

Si uno de los padres debe salir del hospital, es de gran ayuda para el niño que el otro padre o cuidador se quede con él. Cuando esto no sea posible, deje en el hospital algo que pertenezca a los padres, como un suéter de mamá o papá, o una mascada o camiseta.

Es importante saber que no importa qué tipo de preparación se hizo con anticipación, una hospitalización es estresante. El personal pediátrico está familiarizado con estas situaciones, y a menudo conocen “trucos” que pueden ofrecer a su familia. No dude en pedir ayuda y en aceptar la ayuda del personal y los voluntarios del hospital.



Cómo preparar al niño en edad preescolar

Típicamente, los niños en edad preescolar son difíciles de preparar para una hospitalización. Temen sufrir lesiones o mutilaciones corporales. A menudo tienen miedo de la oscuridad y de estar solos. Los niños en edad preescolar toman literalmente cada palabra, y las relacionan con las cosas que les son más conocidas. Por ejemplo, al explicar una cirugía, si usted utiliza la palabra “cortar”, su niño puede pensar en unas tijeras o un cuchillo cortando algo. En lugar de esto, dígame que el doctor le va a componer el corazón. Si su niño tiene más preguntas sobre la hospitalización, pida al personal del hospital que le ayude a responderlas.

Por lo general, los niños en edad preescolar tienen una imaginación muy vívida. Usted puede utilizar la imaginación de su niño a su favor cuando lo prepare para su hospitalización, no más de dos a cuatro días antes de la misma. Algunas maneras para preparar a su niño es por medio de dibujos, juegos o utilizando muñecos. No importando lo que usted utilice, asegúrese de ser positivo y asegure a su niño que no hizo nada malo para causar problemas. Las hospitalizaciones nunca deberán ser vistas como una forma de castigo para el niño. Una vez en el hospital, trate de reforzar lo que se hizo en casa para prepararlo. No asuma que su niño recuerda haber dibujado o jugado. El temor y la ansiedad a menudo ocasionan que el niño en edad preescolar olvide lo que se hizo en casa para prepararlo para el hospital.

Probablemente, una de las cosas más importantes que hay que recordar al preparar al niño para su hospitalización es decirle la verdad. Los niños recuerdan si se les dice “Esto no va a doler” o “No vas a tener que pasar la noche en el hospital”. Es mejor decirle “Es posible que te duela, pero te vamos a dar algo para el dolor”, o “Vas a tener que pasar la noche, pero yo me quedare contigo”. Si no le dice la verdad, usted tendrá problemas para que su niño vuelva a creerle y a tener confianza en usted la próxima vez.

No relacione las evaluaciones del comportamiento de su niño con sus hospitalizaciones. Por ejemplo, evite decirle “Eres muy buen niño por haberte quedado quieto”, en lugar de esto dígame: “Que bien que te quedaste quieto con la enfermera”.

Después de una estadía en el hospital, es importante que los niños verbalicen o expresen por medio de juegos sus sentimientos sobre su estadía en el hospital. Los niños pequeños a menudo van a casa y fingen seguir en el hospital. Este comportamiento les ayuda a entender y a integrar su experiencia del hospital, así como a aliviar algunos de sus temores. Ahora están en casa, en un ambiente seguro y a menudo se sienten mejor al expresarse.



Cómo preparar al niño en edad escolar

Los niños en edad escolar tienen algunos de los temores de los niños pequeños y de edad preescolar. Además de esto, aproximadamente a la edad de 7 años, los niños adquieren el concepto de que la muerte es permanente. Su concepto del tiempo es emergente, lo que los lleva a comprender la finalidad de la muerte. Sus experiencias con la muerte en la familia o en la comunidad, o lo que ven en la televisión, les ayudan a formular su propio concepto de la muerte. Es también durante este tiempo que se dan cuenta que sus padres no tienen poder para prevenir la muerte. Los niños de esta edad a menudo necesitan una aclaración de las causas de muerte, y necesitan la tranquilidad de saber que es muy poco probable que vayan a morir pronto.

Es posible que los niños en edad escolar no quieran hacer preguntas y que acepten que no saben algo. Por lo mismo, es necesario que se les explique su próxima hospitalización y procedimientos, y entonces pedirles que ellos expliquen lo que han entendido. Los niños de 7 años de edad o más deberán saber de su hospitalización con por lo menos 1 semana de anticipación, y permitirles que procesen la información que se les ha dado y que hagan preguntas. Los niños de esta edad aprenden bien con ejemplos concretos y "prácticos". A menudo les gusta ver y tocar el equipo que será utilizado, así como ver fotografías o utilizar muñecos para representar lo que sucederá en el hospital. Muchas instituciones ofrecen paseos por el hospital para permitir que los niños vean y toquen el equipo que será utilizado, así como para responder a sus preguntas. Las terapeutas de vida infantil y las enfermeras que tratan con niños todos los días son quienes normalmente realizan estos paseos, y pueden ser un recurso maravilloso para los padres y las familias.

Es importante recordar que el desarrollo psicosocial y de aprendizaje del niño no siempre va de acuerdo con su edad cronológica. Su desarrollo puede estar retrasado en una o ambas áreas. Los niños con enfermedades crónicas en particular tienen un riesgo más alto de retraso, por lo cual es posible que deba ajustarse su preparación pre-hospitalaria de acuerdo a sus necesidades. Asegúrese de que su preparación hospitalaria sea hecha de tal manera que su niño entienda lo que se le está explicando.



Cómo preparar al adolescente

La adolescencia es una etapa de cambios para los niños. Sus cuerpos están cambiando y madurando. Están buscando su independencia y participan mucho con grupos de niños de su edad. El comportamiento de los adolescentes a menudo es inconstante e impredecible. Es normal que tengan cambios bruscos de humor; que en ocasiones se depriman o que exhiban comportamientos ligeramente antisociales. Una hospitalización durante este tiempo puede ser muy estresante para todos.

Nunca deberá asumirse que un adolescente entiende lo que va a suceder durante una hospitalización, aun si antes ya ha estado hospitalizado. Las explicaciones son muy importantes. Inclúyalo en el plan de cuidados. Para el adolescente es muy importante el control, así es que debe incluirlo en las conversaciones sobre cirugías o procedimientos. El reconocer las frustraciones y temores que su niño tenga sobre su estadía en el hospital, le ayudará a asimilar muchas de sus emociones.

A menudo los adolescentes están muy conscientes de su apariencia y de su imagen corporal. Asegúrele de que se harán todos los esfuerzos posibles para mantener su privacidad mientras se encuentre en el hospital. Es posible que su adolescente no quiera tener contacto con sus amigos mientras se encuentra en el hospital. Si desea que sus amigos le visiten, permítale tener tiempo de visita a solas con sus amigos. Esto le ayudará a asimilar mejor su estadía en el hospital.



Cómo prepararse usted mismo

Tener un niño en el hospital es muy difícil para toda la familia. Ya sea que haya o no tenido tiempo para prepararse para la hospitalización, es importante que usted se


cuide a sí mismo durante este periodo tan estresante. Acepte toda la ayuda que le sea ofrecida, para usted y para su familia. Es importante comer y descansar con regularidad. Alterne pasar la noche en el hospital con otros miembros de su familia para que usted pueda salirse del hospital por periodos de tiempo razonables. Usted necesita prepararse para cuando el niño regrese a casa, que será cuando necesite aun más de usted. Un padre exhausto y estresado tendrá más dificultad para dar apoyo a un niño hospitalizado.

Cuando tenga preguntas o dudas sobre su niño, no dude en preguntar. Escriba sus preguntas, e incluso las respuestas que reciba, si esto le es de utilidad. Asegúrese de que entiende para qué son todas las pruebas y procedimientos, y averigüe los resultados. Pregunte qué medicamentos se están administrando o ajustando, y qué terapias están siendo administradas. Es importante que usted esté lo más familiarizado posible con los cuidados de su niño antes de ser dados de alta. Usted es el mejor representante de su niño, y es importante que usted esté enterado de todo. Si no entiende algo, pida que se le explique nuevamente, hasta que usted se sienta satisfecho con la respuesta. Si su niño tiene muchos médicos de consulta, pida una conferencia de atención al paciente. Esto es una reunión de grupo que incluye a todos los médicos que atienden a su niño, así como usted, su enfermera principal, y a menudo la trabajadora social de la unidad. Se habla sobre el curso hospitalario del niño, el plan de atención futura y normalmente se trata sobre los puntos relativos al alta del hospital. Muchas familias encuentran que estas reuniones son muy informativas y de gran ayuda.

Cuando sea apropiado para su edad, incluya al niño en estas reuniones con las enfermeras, terapeutas, médico y residentes, para que su niño pueda participar activamente en sus cuidados, y entender qué está pasando. Anime a su niño a hacer preguntas y a familiarizarse con sus tratamientos, medicamentos, terapias, el proceso de su enfermedad y su cirugía. Estos conocimientos le ayudarán a sentirse en control. Permita que su niño sea su propio representante, con apoyo de usted por supuesto. Esta puede ser una práctica excelente para sus encuentros futuros en el sistema de atención a la salud.

Aunque esto pueda ser muy difícil, es necesario que usted procure mantenerse positivo acerca de la hospitalización de su niño siempre que ustedes dos estén juntos. Los niños perciben los temores y ansiedades de sus padres y de su familia. Mientras más grande sea la ansiedad de los padres, mayores serán las probabilidades de que el niño tenga problemas para enfrentarse a la hospitalización y su enfermedad. Si puede, manténgase positivo. Esto ayudará a que su hijo asimile mucho mejor su hospitalización. Los estudios realizados demuestran una relación fuerte entre la ansiedad de los padres y la dificultad de los niños para asimilar su hospitalización y enfermedad.

Es, por supuesto, perfectamente normal sentir ansiedad y temor. Trate de lidiar con su estrés lejos de su niño. Pida a su familia, amigos, comunidad, iglesia o personal del hospital que le ayuden a manejar su ansiedad y sus temores. Pero no esconda ni ignore sus propios sentimientos. Es importante que usted esté sano y preparado cuando su niño sea dado de alta al final de su estadía en el hospital.



Preparativos para el alta después de una admisión médica

La preparación para el alta de su niño debe empezar poco después de haber sido internados en el hospital. Excepto en el caso de hospitalizaciones prolongadas, los médicos, enfermeras y demás personal del hospital comenzarán a hablar con casi inmediatamente sobre los planes para cuando vaya el niño a casa. El motivo de la admisión será lo que dicte los planes de alta.

Tanto las enfermeras como las personas encargadas de la planeación de altas, normalmente son excelentes para enseñar a los padres lo que van a necesitar hacer en casa, pero nunca es demasiado temprano para empezar a prepararse para llevarse al niño a casa. Si los cuidados de su niño incluyen tratamientos en casa, tales como cambio de vendajes o inserción de una sonda para alimentarlo, deberá tener por lo menos dos o tres personas que aprendan el proceso. Tanto los padres como los cuidadores deberán aprender estos procesos, así como una persona de refuerzo, como niñeras u otros miembros de la familia. El hospital con gusto enseñará a otros miembros de la familia o del grupo de apoyo lo que necesitan aprender sobre los cuidados en casa.

Siempre que sea posible, los cuidados de un niño enfermo deben compartirse, para que la persona principal no se agote. Si el niño tiene edad suficiente y puede realizar alguna parte de sus cuidados en casa, anímelo a que participe. Los niños desde la edad de 5 o 6 años definitivamente pueden participar en sus propios cuidados. Si el niño participa y se le dan explicaciones sobre por qué ciertas cosas son necesarias, será mucho más probable que cumpla con el plan de tratamiento. Los niños necesitan tener control sobre las cosas que les están sucediendo; el permitirles hacerlas ellos mismos les proporciona este control.

Sus instrucciones de alta deberán incluir señales y síntomas de los cuales debe estar alerta y que puedan indicar un cambio en la condición de su niño. De nuevo, si es apropiado para la edad de su niño, deberá incluirlo en estas conversaciones, incluyendo las sesiones de aprendizaje. La persona que mejor puede indicarle cómo se siente su niño, es el niño mismo.

Asegúrese de que todas sus preguntas hayan sido respondidas antes de salir del hospital. Haga citas de seguimiento con los médicos apropiados, o una idea del tiempo en el que sea necesario que visite al doctor. Después del alta, si tiene dudas o preocupaciones sobre su niño, que no sean de naturaleza urgente, escríbalas y téngalas a la mano en la próxima vez que tenga consulta personal o por teléfono con su médico. Asegúrese de tener los números de contacto para llamar durante el día, durante la noche y los fines de semana si surgen preguntas.

Si su pregunta o su preocupación son de naturaleza urgente, escríbalas y llame a la oficina de su médico. Escribir sus preguntas le ayuda a organizar sus ideas y a recordar lo que tiene que preguntar a su médico. Muchas familias utilizan un cuaderno para registrar sus preguntas y respuestas, así como los papeles de alta del hospital y las instrucciones recibidas, para así tener toda la información disponible cuando surjan nuevas preguntas. Este cuaderno puede servir como un recurso muy valioso para el historial médico de su niño, y será de gran ayuda en hospitalizaciones subsecuentes.



Preparativos para el alta después de una admisión quirúrgica

Los preparativos para el alta después de una admisión quirúrgica son ligeramente diferentes a los de una admisión médica. Después de una cirugía, las instrucciones para los cuidados en casa pueden incluir: cuidados de la incisión, baño, restricciones en sus actividades, señales y síntomas de infección y control del dolor. Normalmente, cada grupo de cirujanos tiene su propio protocolo para instrucciones de alta, y muchos grupos quirúrgicos cuentan con especialistas en enfermería clínica que trabajan con los pacientes y sus familias para ayudarles con las instrucciones de alta.

Incluya a su niño en las charlas, de tener la edad apropiada, y asegúrese de que entienda las instrucciones. Anímele a que haga preguntas y pida aclaraciones sobre cualquier cosa que no entienda. Antes de ir a casa haga una cita de seguimiento con su cirujano, o pregunte cuándo debe hacerla. Por lo general es necesaria una visita al cirujano después de haber sido dados de alta. Esta visita tiene el propósito de asegurarse de que no haya ningún problema relacionado con la cirugía. Revisarán la incisión y el esternón (el hueso del pecho) para asegurarse de que estén sanando apropiadamente; se evaluarán las actividades y la dieta del niño, y responderán a cualquier pregunta que usted tenga. Normalmente ya no será necesaria otra consulta con el cirujano, a menos que se haya identificado alguna complicación o problema durante esta consulta. Sin embargo, si después de esta visita surge algún problema o pregunta en casa, no dude en llamar a su cirujano o a la enfermera del cirujano.

Una vez que haya visto al cirujano, normalmente se recomienda que lleve un seguimiento con su cardiólogo dentro de un periodo de dos a cuatro semanas. Siempre consulte con su médico, ya que estos lapsos de tiempo pueden variar.



De nuevo en casa después del hospital

Una vez que hayan regresado a casa del hospital, es posible que piense “Qué gusto volver a estar en casa, ahora todo puede regresar a la normalidad”. Aunque es bonito pensar en esto, no espere que las cosas regresen a la normalidad inmediatamente después de haber regresado a casa. Las admisiones al hospital sacan a todos de sus rutinas. Normalmente los horarios de comidas, siestas, etc., con frecuencia no se

siguen en el hospital y puede tardar unos días en casa para ayudar a todos a regresar a sus rutinas. No ponga sus expectativas demasiado altas; lo único que logrará así es frustrarse y frustrar a su niño. Puede esperar que tanto su apetito como sus patrones de sueño y su comportamiento se vean alterados. Muchas veces, cuando los niños regresan a casa después de haber estado hospitalizados, no quieren comer o todavía no se sienten bien y tienen poco apetito. Normalmente funciona ofrecerles comidas que les gustan en cantidades pequeñas y con más frecuencia. Si su niño toma medicamentos en casa, pregunte a su médico o a su farmacólogo si es necesario tomar los medicamentos con o sin alimentos, con el fin de que usted pueda preparar un programa que incluya estos requisitos.

Es posible que su niño sufra alguna regresión de comportamiento cuando regrese a casa. Por ejemplo, los niños que ya saben usar el baño vuelven a necesitar de pañales, especialmente si este logro lo consiguió un poco antes de haber ingresado al hospital. Los niños pequeños pueden desear volver a beber de un biberón, y no es raro que los padres noten que el niño está necesitando más atención una vez de regreso en casa. Estos comportamientos son típicos en niños que han sido dados de alta recientemente, y todos ellos se resuelven después de haber pasado algunos días de regreso en casa. Esta situación se tolera más fácilmente sabiendo que es algo que pasa comúnmente y que es pasajero.



Los hermanos

Los hermanos de niños hospitalizados a menudo tienen sus propias dificultades, las cuales deben ser atendidas. A menudo se sienten hechos a un lado debido a la gran cantidad de tiempo que sus padres pasan en el hospital, o cuidando del niño enfermo. Dependiendo de la edad del hermano o hermana, es posible que no entienda qué es lo que está sucediendo con su hermano o hermana. Puede ser que se sienta responsable por lo que le pasa a su hermano o hermana. Es posible que hasta se sienta responsable por la enfermedad, o que piense que por haber discutido con su hermano, de alguna manera le ocasionó el problema. Es posible que los hermanos comiencen también a demostrar cambios en su comportamiento, especialmente en sus patrones de sueño y su apetito, o su desempeño en la escuela.

Deberá incluirse a los hermanos en la preparación del niño para el hospital. Si se ofrece un paseo por el hospital o se leen libros al niño enfermo, deberá incluirse a los hermanos también, si tienen la edad apropiada. El esconder información o no hablar sobre el progreso del niño hospitalizado con los hermanos, puede ser aterrador y algo perturbador para los hermanos. Si el niño es lo suficientemente mayor y está de acuerdo con las visitas, deberá permitirse que reciba visitas de sus hermanos. Esto ayudará a los hermanos a ver que el niño hospitalizado se encuentra bien, y aliviará algunos de sus temores. Los hermanos deberán estar sanos para poder visitar al paciente en el hospital, igual que cualquier otra visita. Si están resfriados, tienen dolor de garganta o cualquier síntoma que indique que se encuentran enfermos, deberán mantenerse alejados del niño hospitalizado. Si recientemente han estado en contacto con alguien enfermo en la escuela o en la guardería, deberán quedarse en casa. A la inversa, si el niño hospitalizado tiene una infección viral o bacteriana, o cualquier otro tipo de enfermedad que pueda contagiar a sus hermanos, no debe permitir que estén juntos. En este tipo de circunstancias se prefiere que llamen por teléfono, envíen dibujos o fotografías, o cualquier otro tipo de comunicación en lugar de visitas en personas. El involucrar a toda la familia en la hospitalización ayuda a todos a adaptarse durante este tiempo tan estresante.

Deberá animarse a los hermanos a que expresen sus sentimientos. A menudo tienen miedo, están preocupados y celosos de la atención que su hermana o hermano está recibiendo. Será de gran ayuda para ellos pasar tiempo con otros miembros de la familia, pero dependiendo de la edad de los hermanos, pronto dejarán de ser substitutos adecuados para sus padres. Aunque pueda ser muy difícil hacerlo cuando se tiene un niño en el hospital, los padres deberán también pasar tiempo con los hermanos. A menudo los padres sienten que deben pasar todo el tiempo en el hospital, y se sienten culpables si se alejan del niño enfermo. Siempre que sea posible, los padres deberán alternar sus visitas; así, uno puede estar en el hospital y el otro con los demás niños. Será una gran diferencia para los hermanos si pasa un par de horas en casa.



Qué es lo mejor para su familia

Todas estas sugerencias son sólo recomendaciones generales. Usted deberá eval-

uar su propia situación y decidir qué es lo mejor para usted y para sus niños. Si no está seguro sobre lo que debe hacer, hable con la trabajadora social del hospital, la especialista en vida infantil o las enfermeras de su niño acerca de sus preocupaciones. Ellos podrán ayudarle a tomar decisiones informadas y le ayudarán a facilitar la visita.

La hospitalización de un miembro de la familia es muy difícil para todos. La inseguridad sobre la enfermedad del niño y los temores de la hospitalización son muy estresantes. Haga tiempo para usted mismo. Acepte la ayuda que se le ofrece. Haga preguntas conforme vayan surgiendo. El preparar y mantener informados a la familia, su niño y usted mismo hará que a la larga todo sea más fácil.

Glosario

Conjinetes endocárdicos: Malformación congénita compleja que involucra al septo, o pared entre las cámaras superiores del corazón, llamadas aurículas, y al septo o pared entre las cámaras inferiores del corazón, llamados ventrículos. Las válvulas que se encuentran entre las cámaras superiores y las inferiores también están malformadas.

Aneurisma: Burbuja en la pared de una vena o arteria, o del corazón en sí, debida a debilitamiento de la pared debido a una enfermedad, lesión traumática o una anomalía presente en el nacimiento.

Angiocardiografía: Método de diagnóstico que consiste en inyectar una tinta en el torrente sanguíneo. Las radiografías que se toman después de la inyección muestran las dimensiones internas del corazón y los grandes vasos, conforme son delineados por el medio de contraste (tinta).

Angioplastia con globo: Técnica lograda durante un cateterismo cardíaco o una cirugía, utilizando un catéter con un globo en la punta que se inserta en un vaso sanguíneo, normalmente para dilatar un estrechamiento o para aliviar un bloqueo. Este procedimiento es relativamente nuevo.

Anomalía congénita: Una anomalía presente al nacer.

Anoxia: En sentido literal: sin oxígeno. Esta condición ocurre con más frecuencia cuando el suministro de oxígeno a una parte del cuerpo disminuye críticamente. Esto puede dar como resultado la muerte del tejido afectado.

Antiarrítmicos, medicamentos: Son drogas que se utilizan para tratar trastornos del ritmo y la frecuencia cardíaca, tales como lidocaína, procaína, amide, quinidina, digitalis, propanolol, atropina e isoproterenol.

Anticoagulantes: Droga que retrasa la coagulación de la sangre. Cuando se administran en casos cuando un coágulo tapa un vaso sanguíneo, el anticoagulante tiende a prevenir la formación de nuevos coágulos, o que los coágulos existentes se agranden, pero no disuelve los coágulos existentes. Los anticoagulantes también se utilizan para evitar que se formen coágulos en materiales artificiales tales como válvulas artificiales.

Aorta: Arteria principal del cuerpo. Se origina en la base del corazón, sale y forma un arco por encima del corazón, como si fuera un bastón, baja por el pecho y el abdomen cerca de la columna vertebral. La aorta normalmente recibe la sangre del ventrículo izquierdo del corazón y la lleva a las múltiples arterias menores que conducen la sangre a todas las partes del cuerpo, excepto los pulmones.

Arresto cardíaco: Es el cese del latido cardíaco. Como resultado, la presión sanguínea disminuye abruptamente y la circulación sanguínea cesa.

Arritmia: Cualquier variación del ritmo normal de los latidos cardíacos.

Arteria: Todo vaso sanguíneo que acarrea la sangre del corazón hacia las diferentes partes del cuerpo. Las arterias normalmente llevan sangre oxigenada, con excepción de la arteria pulmonar, la cual lleva la sangre desoxigenada del corazón hacia los pulmones, en donde recoge oxígeno.

Arteria pulmonar: Arteria grande que normalmente acarrea la sangre desoxigenada de la cámara inferior derecha del corazón hacia los pulmones. Es la única arteria del cuerpo que normalmente acarrea sangre desoxigenada; todas las demás arterias acarrear sangre oxigenada.

Asintomático: Sin síntomas. Una persona se considera asintomática cuando no muestra evidencia funcional de una enfermedad.

Ataque cardíaco: Muerte de una parte del músculo cardíaco, que puede resultar en una incapacidad o en la muerte del individuo, dependiendo del alcance del daño muscular. Un ataque cardíaco ocurre cuando una obstrucción en una de las arterias coronarias evita que el corazón reciba un flujo adecuado de sangre. Los síntomas pueden ser: ninguno, ligeros o severos, y pueden incluir: dolor de pecho que en ocasiones irradia hacia el hombro, el brazo, el cuello o la mandíbula, náusea, sudoración fría y falta de aliento o síncope (desmayos).

Atresia: Ausencia de una apertura normal.

Atresia tricúspide: Es un defecto congénito del corazón severo, en el cual la válvula que se encuentra entre la cámara derecha del corazón (la aurícula derecha) y la cámara inferior derecha (el ventrículo derecho), no se forma. Se requiere que otros defectos asociados estén presentes para poder conservar la vida. Estos niños están cianóticos.

Aurícula: A veces se les refiere como "atrios". La aurícula es una de las dos cámaras superiores del

corazón. La aurícula derecha recibe la sangre desoxigenada del cuerpo. La aurícula izquierda recibe la sangre oxigenada de los pulmones.

Bebés azules: Son los bebés que tienen una coloración azul en la piel, llamada cianosis, ocasionada por un nivel insuficiente de oxígeno en la sangre arterial. A menudo esto indica un defecto cardíaco, pero puede también tener otras causas, como un nacimiento prematuro o respiración deteriorada.

Bloqueo cardíaco: Condición en la cual el impulso eléctrico que viaja por el sistema de conducción especializado del corazón para provocar el latido cardíaco, disminuye su velocidad o se encuentra bloqueado en algún punto de su recorrido. Esto puede resultar en una disociación de los ritmos de las cámaras superiores e inferiores del corazón, y es el trastorno principal para el cual se necesita la colocación de un marcapasos.

Bradicardia: Frecuencia cardíaca anormalmente lenta. Generalmente se considera bradicardia a todo latido menor a 60 latidos por minuto.

Cardíaco(a): Relativo al corazón. En ocasiones se refiere a una persona con enfermedades del corazón.

Cardiología: Estudio del corazón y sus funciones, tanto en la salud como en la enfermedad.

Cardiólogo: Especialista en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades cardíacas.

Cardiovascular: Relativo al corazón y los vasos sanguíneos

Carditis: Inflamación del corazón.

Catéter: Tubo delgado y flexible que puede ser guiado por los órganos del cuerpo. Un catéter cardíaco está hecho de plástico u otros materiales a los cuales la sangre no se adhiera, se inserta en una vena o arteria, normalmente de un brazo o de una pierna, y suavemente se guía hacia el corazón. Puede observarse su progreso con un fluoroscopio.

Cateterismo: En cardiología, es el proceso por el cual se introduce un tubo delgado y flexible, llamado catéter, en una vena o arteria, y se guía hacia las cámaras del corazón y los vasos sanguíneos que le rodean, con el propósito de evaluación o tratamiento.

Cineangiocardiografía: Método diagnóstico similar a una Angiocardiografía, excepto que en lugar de obtener imágenes fijas de rayos-x, produce imágenes en movimiento del corazón, hechas por fluoroscopia conforme se va pasando un líquido opaco por el corazón y los vasos sanguíneos.

Cirugía de corazón abierto: Cirugía realizada dentro del corazón, con la ayuda de la máquina corazón-pulmón

Coartación de la aorta: Estrechamiento congénito de la aorta, la arteria principal del cuerpo que conduce la sangre del corazón hacia el cuerpo.

Conducto arterioso (ductus): Conexión en la parte externa del corazón del feto, entre la arteria pulmonar y el cuerpo del feto. Normalmente esta conexión se cierra al poco tiempo del nacimiento. Si no se cierra, se conoce como un conducto arterioso persistente o abierto.

Conducto arterioso persistente (Ductus): Defecto congénito del corazón en el cual un pequeño ducto o tubo entre la arteria que sale del lado izquierdo del corazón, la aorta, y la arteria que sale del lado derecho del corazón, la arteria pulmonar, que normalmente se cierra al poco tiempo de nacidos, permanece abierto. Como resultado de esta apertura, sangre del lado izquierdo del corazón es también bombeada hacia la arteria pulmonar, y de ahí hacia los pulmones. Este defecto en ocasiones se conoce como ductus persistente, o abierto.

Conducto con válvula: Es un tubo artificial con una válvula artificial que se utiliza en algunas cirugías para defectos congénitos del corazón.

Corazón agrandado: Estado en el cual el corazón está más grande de lo normal. Con frecuencia relacionado con un defecto de nacimiento o con una enfermedad subyacente. Muy rara vez representa una variante normal.

Dedos hipocráticos: Dedos con una punta corta y ancha y uñas sobresalientes, que a menudo se asemejan a un palo de tambor. Esta condición en ocasiones se observa en niños nacidos con ciertos tipos de defectos cardíacos cianóticos, y en adultos con enfermedades cardíacas, pulmonares o gastrointestinales. Puede ser también hereditario y sin importancia alguna.

Defecto congénito del corazón: Es una malformación del corazón o de uno de los vasos sanguíneos principales, presente al nacer.

Defecto del septo interauricular: Es una apertura en la pared, o septo, que normalmente divide las cámaras superiores del corazón, conocidas como las aurículas.

Defecto del septo ventricular: Defecto congénito del corazón en el cual existe una apertura anormal en la pared, o septo, que divide las cámaras inferiores del corazón, llamadas ventrículos.

Dextrocardia: Posición anormal del corazón dentro del pecho. El corazón normalmente se encuentra en el lado izquierdo del pecho. Con la dextrocardia presente, el corazón se encuentra del lado derecho. Esto ocurre frecuentemente cuando existe un defecto congénito del corazón presente.

Digoxina (Digitalis): Droga que ocasiona que el músculo cardíaco bombee de manera más efectiva, mejorando así la circulación de la sangre, y promoviendo la eliminación normal del exceso de líquidos. Esta droga a menudo se utiliza para tratar la insuficiencia cardíaca. También se utiliza para cierto tipo de arritmias.

Disritmia (arritmia): Ritmo cardíaco anormal

Diurético: Medicina que promueve la excreción de la orina. Estos medicamentos normalmente se utilizan para tratar condiciones que involucren un exceso de líquido en el cuerpo, hipertensión e insuficiencia cardíaca congestiva. Una clase importante de diuréticos son las tiazidas.

Ductus (ver: conducto arterioso)

EBS: Ver Endocarditis Bacteriana

Eco: Imágenes del corazón y de los vasos sanguíneos, creadas con ecocardiografía.

Ecocardiografía: Método de diagnóstico en el cual pulsos de sonido de alta frecuencia, llamados ultrasonido, son transmitidos hacia el cuerpo, y los ecos que regresan del corazón y demás estructuras, forman una imagen electrónica. Estas imágenes son estudiadas con fines de diagnóstico.

Edema: Cantidades anormalmente grandes de líquido acumuladas en los tejidos corporales.

Edema pulmonar: Congestión de los tejidos pulmonares que a menudo es el resultado de enfermedades cardíacas o pulmonares críticas, congénitas o adquiridas.

Eisenmenger, Síndrome de: Una condición en la cual una comunicación congénita grande se complica con hipertensión pulmonar, o presión alta en los vasos sanguíneos de los pulmones. Una comunicación congénita es una apertura anormal entre las cámaras del corazón, llamado defecto del septo, o entre los grandes vasos, conocido como conducto arterioso persistente. Parte de la sangre desoxigenada es bombeada hacia el cuerpo, y como resultado se presenta una cianosis en los labios y uñas de las manos y de los pies.

Electrocardiograma: A menudo conocido como ECG o EKG. Registro gráfico de las corrientes eléctricas generadas por el corazón. La palabra "electrocardiograma" a menudo se refiere a un electrocardiograma en descanso. O sea, el paciente se encuentra acostado y descansando mientras se realiza la grabación. Esta grabación también puede hacerse durante el ejercicio, o cuando el paciente se encuentre caminando.

Endocarditis: Inflamación del recubrimiento interno del corazón o de las válvulas del corazón

Endocarditis bacteriana: Es una inflamación del revestimiento interior del corazón, ocasionada por bacterias, que en ocasiones es el resultado de una complicación de otra enfermedad infecciosa, de una operación o de una lesión. El revestimiento de las válvulas cardíacas es el que se ve afectado normalmente, especialmente si existe un daño anterior debido a enfermedades reumáticas o anomalidades congénitas.

Enfermedades cardíacas: Término general utilizado para describir dolencias del corazón o de los vasos sanguíneos, relacionados a su estructura o a su funcionamiento. Pueden estar presentes al nacer (congénitas) o presentarse después del nacimiento (adquiridas).

Enfermedades reumáticas cardíacas: Complicación de la fiebre reumática, en la cual el resultado es un daño a todas las "capas" del corazón, particularmente en las válvulas.

Esfigmomanómetro: Instrumento para medir la presión sanguínea en las arterias

Estenosis: Estrechamiento de una apertura. La estenosis mitral, aórtica, etc., quiere decir que la válvula que se indica se ha estrechado tanto que ya no funciona de manera normal. También se refiere al estrechamiento de un vaso sanguíneo.

Estenosis aórtica: Es un estrechamiento en la apertura de la válvula, o justo por encima o por debajo de la válvula que se encuentra entre el ventrículo izquierdo del corazón y la gran arteria conocida como la aorta.

Estenosis de la válvula mitral: Estrechamiento de la válvula mitral, ubicada entre las cámaras superior e inferior del lado izquierdo del corazón. En ocasiones es el resultado de un defecto congénito del corazón.

Estenosis de la válvula pulmonar: Defecto congénito del corazón en el cual existe un estrechamiento de la válvula pulmonar, la cual se encuentra situada entre la cámara inferior derecha, o ventrículo derecho, y la arteria pulmonar

Fístula o comunicación: Es un pasaje entre dos vasos sanguíneos o entre dos lados del corazón, como en los casos en los que existe una apertura en la pared que normalmente los separa. En cirugía, una fístula es la operación en que se forma un pasaje entre vasos sanguíneos para desviar la sangre de una parte del cuerpo hacia otra

Fluoroscopio: Instrumento que se utiliza para observar los órganos internos del cuerpo en funcionamiento. Los rayos-x pasan por el cuerpo hacia una pantalla fluorescente, en donde pueden observarse las sombras del corazón latiente y otros órganos del cuerpo.

Foramen oval: Orificio entre la cámara superior derecha y la izquierda del corazón. Normalmente se cierra después del nacimiento.

Foramen oval persistente: Es un orificio ovalado, conocido como foramen oval, entre la cámara superior izquierda y la cámara superior derecha del corazón, el cual normalmente cierra poco después del nacimiento, pero que permanece abierto.

Haz de His: También se conoce como haz atrioventricular, o haz A-V. Este haz de fibras microscópicas especializadas, se encuentra entre las aurículas y los ventrículos, y es la única conexión directa normal que se conoce entre las aurículas y los ventrículos, la cual sirve para conducir impulsos hacia el músculo cardíaco ventricular. Su nombre lo obtiene de un anatomista alemán llamado Wilhelm His.

Heparina: Tipo de anticoagulante que se administra por inyección.

Hipertensión: A menudo conocida como presión alta o presión sanguínea alta, es una presión sanguínea más alta de lo normal.

Hipertensión pulmonar: Presión sanguínea alta, o hipertensión, en los vasos sanguíneos de los pulmones. Sus causas más comunes son defectos congénitos del corazón.

Hipertrofia: Agrandamiento de un tejido u órgano debido al aumento en el tamaño de sus células. Esto puede ser el resultado de una demanda de exceso de trabajo.

Hipotensión: Presión sanguínea más baja del rango normal. A menudo se describe con una disminución aguda de la presión sanguínea como cuando ocurre en un síncope (desmayo). A menudo se conoce como presión baja o presión sanguínea baja.

Hipoxia: Contenido de oxígeno menor de lo normal en los órganos y tejidos del cuerpo. A grandes alturas, las personas sanas experimentan hipoxia debido a la disminución de la cantidad de oxígeno en el aire.

Insuficiencia cardíaca: Ver Insuficiencia cardíaca congestiva

Insuficiencia cardíaca congestiva: La insuficiencia cardíaca es una enfermedad en la cual el corazón no puede bombear la cantidad de sangre que necesita el cuerpo. Esto es el resultado de cualquier anomalía anatómica o química que lleve a una congestión en los tejidos del cuerpo y/o de los pulmones. La insuficiencia cardíaca congestiva normalmente se desarrolla gradualmente, a lo largo de varios años; aunque también puede ser aguda (corta y severa). Puede ser tratada con medicamento y en algunos casos con cirugía.

Insuficiencia de la válvula mitral: Es cuando la válvula mitral, ubicada entre las cámaras superior e inferior del lado izquierdo del corazón, no cierra completamente. La válvula mitral normalmente previene el reflujo, o fuga, de sangre en la dirección equivocada. La insuficiencia de la válvula mitral a menudo es el resultado de tejido de cicatrización que se forma después de una fiebre reumática. También puede ser causada por un defecto congénito del corazón.

Insuficiencia valvular: Son válvulas que no se cierran adecuadamente y permiten que haya un reflujo de sangre. La insuficiencia valvular puede ser el resultado de enfermedades cardíacas congénitas o adquiridas.

Isoprotenerol: Es una droga que puede ser utilizada como estimulante cardíaco para tratar latidos cardíacos anormalmente lentos y para aumentar la fuerza de bombeo del corazón.

Lanoxin: Ver Digoxina

Latidos adicionales o faltantes: Latidos irregulares únicos o múltiples, o palpitaciones. Normalmente se sienten como un cese momentáneo del latido cardíaco.

Maquina corazón-pulmón Instrumento especial utilizado para proporcionar circulación al cuerpo durante una cirugía de corazón abierto.

Marcapasos: Es una pequeña masa de células especializadas, ubicada en la aurícula derecha del corazón, que inicia los impulsos eléctricos que provocan las contracciones del corazón. También se le conoce como nódulo sinoauricular; o nódulo SA. Bajo ciertas circunstancias (normales o anormales) otros tejidos cardíacos pueden asumir el papel de marcapasos, iniciando impulsos eléctricos para estimular la contracción. El término "marcapasos artificial" se aplica a un dispositivo eléctrico, el cual sustituye al marcapasos natural defectuoso del corazón para controlar los latidos del corazón con una serie de descargas eléctricas rítmicas. Si los electrodos que aplican las descargas al corazón se colocan en la parte externa del pecho, se conoce como un "marcapasos externo", si se colocan por dentro del pecho se llama "marcapasos interno"

Monitor Holter: Proceso mediante el cual puede grabarse un ECG durante 14 horas. Se coloca al paciente una pequeña grabadora conectada a las terminales electrocardiográficas colocadas en el pecho por 24 horas. Durante ese periodo se lleva un diario escrito para registrar los síntomas.

Palpitaciones: Es un latido o múltiples latidos irregulares que normalmente se sienten como un salto o un cese momentáneo de los latidos cardíacos.

Presión sanguínea: Es la fuerza que aplica la sangre sobre las paredes de las arterias. Normalmente se miden dos presiones sanguíneas: 1) La presión superior; o sistólica, ocurre cada vez que el corazón se contrae para bombear la sangre hacia la aorta. Esta parte del latido cardíaco se llama sístole; y 2) La presión inferior; o diastólica, ocurre cuando el corazón se relaja y vuelve a llenarse de sangre. Esta parte del latido cardíaco se llama diástole. La presión sanguínea se expresa con dos números, el número superior se escribe sobre el inferior (sistólica/diastólica).

Presión sanguínea alta: Una elevación inestable o persistente de la presión sanguínea por sobre el rango normal.

Presión sanguínea diastólica: Presión sanguínea dentro de las arterias cuando el músculo cardíaco se relaja.

Presión sanguínea sistólica: La presión dentro de las arterias cuando el corazón se contrae con cada latido

Prostaglandina: Sustancia tipo hormona, fabricada de ácidos grasos, los cuales se encuentran en todos los tejidos corporales. Se piensa que juegan un papel importante en el metabolismo de los tejidos y en el flujo sanguíneo.

Prueba de esfuerzo: Es un método de diagnóstico que se utiliza para determinar la respuesta del cuerpo hacia el esfuerzo físico. Normalmente incluye el monitoreo con EKG y otros parámetros fisiológicos, tales como frecuencia respiratoria y presión sanguínea, mientras el paciente hace ejercicio – corre en una caminadora, subir y bajar un tramo corto de escaleras, o pedalea en una bicicleta estacionaria.

Pruebas radioisotópicas: Técnica de diagnóstico que involucra marcar radiactivamente los tejidos y órganos por medio de una inyección de radioisótopos (material de radioactividad mínima) en el flujo sanguíneo. La radioactividad emitida es detectada por un escáner; y la grabación resultante se utiliza para evaluar defectos estructurales o funciones.

Pulmonar: Relativo a los pulmones

Regurgitación: Flujo anormal en dirección reversa de la sangre, a través de una válvula del corazón.

Resucitación cardiopulmonar (RCP): Medida de emergencia utilizada por una o dos personas para mantener artificialmente la respiración y circulación de otra persona, si estas funciones se detienen repentinamente. La RCP se lleva a cabo manteniendo abierta la vía respiratoria, realizando respiraciones de rescate y compresiones cardíacas externas, o masaje cardíaco, para mantener la circulación de la sangre oxigenada por los órganos vitales del cuerpo.

Rubéola: Rubéola

Sangre arterial: Es la sangre que recoge oxígeno en los pulmones y normalmente pasa de los pulmones al lado izquierdo del corazón, por medio de las venas pulmonares. Esta sangre luego es bombeada por el lado izquierdo del corazón hacia las arterias que la llevan a todas las partes del cuerpo.

Sangre venosa: Se refiere a la sangre que regresa hacia el corazón. La sangre está desoxigenada cuando regresa del cuerpo y oxigenada cuando regresa de los pulmones.

Septo auricular: En ocasiones se conoce como septo interauricular. Es la pared muscular que divide las cámaras superiores del corazón, conocidas como las aurículas.

Septos: Paredes musculares que separan las dos cámaras del lado izquierdo del corazón, de las dos

cámaras del lado derecho. El septo auricular, separa las dos cámaras superiores, y el septo ventricular separa las dos cámaras inferiores.

Shock: Colapso de la circulación relacionado con un defecto congénito del corazón o con enfermedades cardíacas adquiridas o por pérdida de volumen sanguíneo.

Sintomático: Se considera que una persona es sintomática cuando exhibe una evidencia funcional de una enfermedad.

Soplo o murmullo: Es un ruido producido por el flujo sanguíneo. Este sonido puede o no ser anormal.

Subvalvular: Por debajo de una válvula

Taquicardia: Frecuencia cardíaca anormalmente rápida. Lo que se considera taquicardia varía con la edad.

Tetralogía de Fallot: Malformación congénita del corazón muy compleja que consiste de: 1) una apertura en la pared entre las dos cámaras inferiores del corazón (defecto del septo ventricular), 2) estrechamiento de la válvula pulmonar (estenosis) y del área muscular justo por debajo de la misma, 3) engrosamiento (hipertrofia) del ventrículo derecho, y 4) posición anormal de la arteria aorta. Estos niños son cianóticos.

Trasposición de los Grandes Vasos: Defecto congénito del corazón en el cual la aorta se origina en el ventrículo derecho, en lugar del izquierdo, y la arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo, en lugar del ventrículo derecho. Por lo anterior, el lado derecho del corazón bombea la sangre desoxigenada del cuerpo por la aorta y de regreso al cuerpo, y el lado izquierdo del corazón bombea la sangre oxigenada de los pulmones de regreso a los pulmones. Únicamente si existe un orificio de buen tamaño entre la cámara izquierda y la derecha (defecto del septo), o un canal entre la aorta y la arteria pulmonar, llamado conducto arterioso persistente, se bombeará una cantidad suficiente de sangre oxigenada hacia el cuerpo capaz de mantener la vida. Los bebés nacidos con este problema están críticamente enfermos y cianóticos, y requieren de una corrección quirúrgica durante los primeros años de vida.

Trasplante de corazón: Es el reemplazo del corazón sano de una persona fallecida recientemente al pecho de una persona cuyo corazón ya no funciona de manera adecuada. El corazón del donante reemplaza o asiste al corazón fallido.

Ultrasonido: Vibraciones de sonido de alta frecuencia, que no son audibles por el oído humano. En una aplicación de tipo sonar, el cardiólogo puede utilizar el ultrasonido como una herramienta de diagnóstico, por lo general ecocardiografía.

Válvula: Es una apertura cubierta por hojas membranosas entre dos cámaras del corazón, o entre una cámara del corazón y un vaso sanguíneo. Cuando se cierra, por lo general la sangre no puede pasar por ella.

Válvula bicúspide: Cualquier válvula que tenga dos valvas (hojas). Este término puede aplicar a una válvula mitral normal o a una válvula aórtica o pulmonar anormal, las cuales normalmente tienen tres valvas.

Válvula Mitral: Válvula cardíaca que se encuentra entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. Esta válvula tiene dos hojas o cúspides.

Válvula pulmonar: Es la válvula cardíaca ubicada entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Tiene tres hojas o cúspides.

Válvula tricúspide: Es la válvula situada entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho. Esta válvula se compone de tres hojas o cúspides.

Valvuloplastia con globo: Procedimiento mediante el cual se inserta un globo en la apertura de una válvula cardíaca angosta, y luego se infla para abrir la válvula estirándola. Al terminar el procedimiento se retira el globo.

Vascular: Relativo a los vasos sanguíneos

Vectocardiografía: Un tipo especial de EKG.

Vena: Un vaso sanguíneo dentro de una serie de vasos del sistema vascular, el cual acarrea sangre desde varias partes del cuerpo hacia el corazón.

Ventrículo: Una de las dos cámaras de bombeo del corazón. El ventrículo izquierdo bombea la sangre oxigenada hacia el cuerpo por medio de las arterias. El ventrículo derecho bombea la sangre desoxigenada hacia los pulmones por medio de la arteria pulmonar. La capacidad de cada ventrículo en un adulto es de un promedio de 85 CC o aproximadamente 3 onzas.

Recursos adicionales

Sitios útiles en la red*

American Academy of Pediatric Dentistry

www.aapd.org

American Dental Association

www.ada.org

American Heart Association

www.americanheart.org

The Children's Heart Foundation

www.childrensheartfoundation.org

Children's Health Information Network

www.tchin.org/about_chin.htm

Children's Heart Services

www.childrensheartservices.org

Congenital Heart Disease Resource Page

www.bamdad.com/sheri

Kids With Heart

www.kidswithheart.org

Pediheart

www.pediheart.org

* Favor de notar que los domicilios de Internet pueden cambiar

Libros Recomendados

Heart of a Child (El Corazón de un Niño)

Por Dr. Edgard C. Clark



Hypoplastic Left Heart Síndrome, A Handbook for Parents

(Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplástico. Una guía para los padres)

Por Anna Marie Jaworski

The Parents Guide to Children's Congenital Heart Defects:

What they Are, How to Treat Them, How to Cope with Them

(Guía para padres de niños con Defectos Congénitos del Corazón:

Qué son, Cómo tratarlos y Cómo vivir con ellos)

Por Gerri Freid Kramer y Shari Maurer

Puede encontrar otras publicaciones por medio de Kids With Heart en:

www.kidswithheart.org/book_order.html

Organizaciones para trasplante de órganos

Todo sobre trasplantes y donaciones

www.trasnweb.org

Children's Organ Transplant Association

(Asociación Infantil de Trasplante de Órganos) (COTA)

1-800-366-2682

www.cota.org

National Foundation for Transplants

(Fundación Nacional de Trasplantes)

www.transplants.org

Organ Donor (Donante de Órganos)

www.organdonor.gov