



MINISTERIO DE CIENCIA,
TECNOLOGÍA E INNOVACIÓN

Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas complejas

Javier Mauricio **Castro Monsalve**

Ana Fernanda **Uribe Rodríguez**

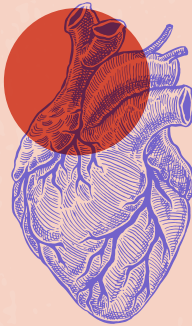
Anderson **Bermon Angarita**



**Abordaje integral en niños con cardiopatías
congénitas complejas: un enfoque
educativo-experiencial orientado a padres y
prestadores de salud**



Cardiología pediátrica



La cardiología pediátrica es una rama apasionante y vital de la medicina que se enfoca en el diagnóstico, tratamiento y cuidado de los problemas del corazón en bebés, niños y adolescentes. Los especialistas en cardiología pediátrica desempeñan un papel fundamental en la protección de la salud cardiovascular de los más jóvenes, asegurando que los pequeños corazones puedan latir fuerte y saludablemente desde el inicio de la vida. Con un enfoque delicado y compasivo, estos expertos trabajan incansablemente para brindar atención médica precisa y personalizada, aprovechando las últimas tecnologías y avances científicos para garantizar un futuro más brillante y prometedor para cada niño que enfrenta desafíos cardíacos.



Un enfoque educativo- experiencial orientado a padres y prestadores de salud

Javier Mauricio **Castro Monsalve**

Ana Fernanda **Uribe Rodríguez**

Anderson **Bermon Angarita**



Universidad
Pontificia
Bolivariana

Programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas: PROMESA. Proyecto código: 656677758044, Contrato 818-2017. MinCiencias – Fundación Cardiovascular de Colombia – Universidad Pontificia Bolivariana, sede Bucaramanga.

Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a padres y prestadores de salud / Javier Mauricio Castro Monsalve, Ana Fernanda Uribe Rodríguez, Anderson Bermon Angarita, Claudia Patricia Bueno Castellanos, Claudia Ximena Flórez Rodríguez, David Andrés Castro Ruiz, Diana Patricia Fajardo, Doris Cristina Quintero-Lesmes, Karol Melissa Castillo González, María Paula Delgado Porras, Paula Fernanda Pérez Rivero. -- Bogotá : Fundación Cardiovascular de Colombia - FVC, 2023. 203 pp. (Programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas: PROMESA. MinCiencias - FGV - UPB, Bucaramanga).

ISBN Digital: 978-958-52041-2-6

1. Cardiopatía congénita -- Tratamiento -- Guías 2. Cuidado del Niño -- Guías 3. Rehabilitación cardíaca -- pediatría 4. Cardiología pediátrica -- Cuidado y tratamiento 5. Enfermería pediátrica -- Niños -- Cuidado e higiene 6. Atención médica psicológica en Pediatría 7. Enfermedades en niños -- Enfermedades cardiovasculares -- Cuidado y tratamiento 8. Cuidado del niño -- Cuidados de enfermería.

WS290 AB154 - NLM

616.043 AB154 - SCDD 23

202306

Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a padres y prestadores de salud

Ente Financiador

Programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas: PROMESA. Proyecto código: 656677758044, Contrato 818-2017. MinCiencias - Fundación Cardiovascular de Colombia - Universidad Pontificia Bolivariana, sede Bucaramanga.

Fundación Cardiovascular de Colombia-FCV

Calle 155A # 23-58
Urbanización El Bosque Floridablanca, Santander.
Teléfonos: (+57) 607 639 9292 Ext. 344 -301 714 95 43
Correo electrónico: proyectopromesa@fcv.org

Facultad de Psicología

Universidad Pontificia Bolivariana,
seccional Bucaramanga.
Campus Universitario Km 7 vía a Piedecuesta.
Teléfonos: +57 607 679 6220 Ext. 20457

ISBN Digital: 978-958-52041-2-6
Primera edición, 2023
Publicado en Bogotá, Colombia

Autores

Ana Fernanda Uribe Rodríguez, Anderson Bermon Angarita, Claudia Patricia Bueno Castellanos, Claudia Ximena Flórez Rodríguez, David Andrés Castro Ruiz, Diana Patricia Fajardo, Doris Cristina Quintero-Lesmes, Javier Mauricio Castro Monsalve, Karol Melissa Castillo González, María Paula Delgado Porras, Paula Fernanda Pérez Rivero.

Proceso de evaluación

Recepción: 3 de abril de 2022

Evaluación por pares: 30 de junio de 2022

Corrección de autores: 12 de diciembre de 2022

Aprobación final: 9 de enero de 2023

Proceso editorial

Entrelibros S.A.S www.entrelibros.co

Dirección

Sandra Edith Nossa Medina

Editor jefe

Manfred Acero Gómez

Corrección de estilo y traducción

Daniela Ramírez Correa

Diseño, ilustración y diagramación

Yorfi David Ramírez M.

¿Cómo citar este libro?

Castro Monsalve, J. M. et al. (2023). *Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a padres y prestadores de salud*. Bogotá: Fundación Cardiovascular de Colombia - FVC.

Aclaración

Todos los contenidos respecto al diagnóstico y tratamiento de niños con cardiopatía congénita fueron elaborados de acuerdo con la información científica más reciente publicada a la fecha. Pretende brindar una guía a los padres o cuidadores de los pacientes y NO SUSTITUYE la consulta con un médico cualificado. Estas recomendaciones deben adaptarse a las circunstancias únicas y necesidades específicas de cada paciente, pero NO reemplazan el juicio clínico del médico o equipo tratante. De acuerdo con lo anterior, estas guías no pretenden constituir un consejo o tratamiento médico. El proyecto PROMESA, sus integrantes y las instituciones que lo conforman (Fundación Cardiovascular y la Universidad Pontificia Bolivariana) no certifican que estas guías sean precisas o completas en todo aspecto o que apliquen en parte o totalmente a una condición médica específica o un paciente particular. No se hacen responsables por errores u omisiones en la guía o por resultados en un paciente cuando un médico haya consultado alguna de estas guías en conexión a proveer atención a un paciente.

Agradecimientos

A **todos los padres** que han confiado y siguen contando con nosotros para acompañarlos en el **cuidado de sus hijos**.

A **Margarita Mendivelso**, quien ayudó a concebir y mantener en marcha este proyecto a pesar de todos los retos, y quien **continúa en nuestros corazones**.

A la **Ps. Maria Paula Delgado Porras y la Dra. Doris Cristina Quintero Lesmes** por la extensa revisión y corrección del manuscrito.

Tabla de contenido

Resumen	15
----------------	-----------

SEGMENTO EXPERIENCIAL	17
------------------------------	-----------

Capítulo 1: Proyecto PROMESA: Programa de Monitoreo y Educación para el Seguimiento en Casa de Niños con Cardiopatías Congénitas Complejas.	19
--	----

Capítulo 2: Abordaje desde la enfermería en el manejo de niños con cardiopatías congénitas complejas: la experiencia del monitoreo en casa.	31
--	----

Capítulo 3: Abordaje de psicología en el proyecto promesa.	53
---	----

SEGMENTO EDUCATIVO: CONOCIMIENTOS PARA PADRES Y PERSONAL DE SALUD DE PRIMER NIVEL	57
--	-----------

Capítulo 4: Cardiopatías congénitas y el periodo interestadio: aspectos generales.	59
---	----

Capítulo 5: Panorama sobre las intervenciones o cirugías iniciales en el manejo de niños con cardiopatías congénitas complejas.	93
--	----

SEGMENTO DE CONOCIMIENTO ESPECIALIZADO

121

Capítulo 6: Generalidades acerca del manejo nutricional de los niños con cardiopatías congénitas complejas.

123

Capítulo 7: Adherencia terapéutica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas.

141

Capítulo 8: Propuesta de intervención psicológica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas.

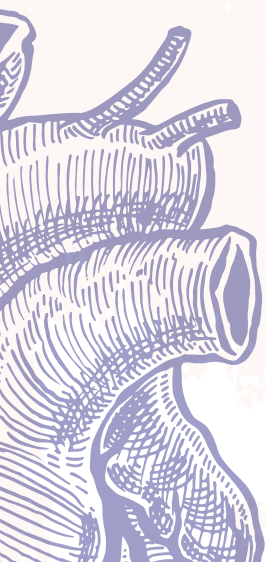
155

Capítulo 9: Construyendo un sistema de monitoreo móvil.

167

Glosario educativo

185



Lista de figuras

Figura 1. Distribución de los pacientes PROMESA por tipo de cardiopatía	24
Figura 2. Tipo de procedimiento paliativo inicial en pacientes PROMESA	24
Figura 3. Actividades de enfermería en el programa PROMESA	34
Figura 4. Segmentos educativos incluidos en la cartilla PROMESA	35
Figura 5. Actividades de educación individualizadas	36
Figura 6. Actividades de educación grupales	37
Figura 7. Videollamadas de seguimiento	39
Figura 8. Controles presenciales	40
Figura 9. Actividades durante videollamadas	43
Figura 10. Actividades durante videollamadas	44
Figura 11. Finalización del seguimiento	49
Figura 12. Diagrama de las cámaras del corazón humano normal	63
Figura 13. Cámaras del corazón normal	64
Figura 14. Válvulas y tabiques del corazón normal	64
Figura 15. Medición de pulsioximetría	65
Figura 16. Posición correcta del sensor de pulsioximetría	67
Figura 17. Posición incorrecta del sensor de pulsioximetría	67
Figura 18. Radiografía de tórax normal	68
Figura 19. Radiografía de tórax con cardiomegalia	69
Figura 20. Ecocardiograma	69
Figura 21. Comunicación interauricular - CIA	70
Figura 22. Comunicación interventricular - CIV	73
Figura 23. Radiografía de tórax en paciente con CIV	73
Figura 24. Canal auriculo-ventricular o Canal AV	74
Figura 25. Radiografía de tórax en Canal AV	75
Figura 26. Transposición de grandes arterias	75
Figura 27. Comparación de la circulación normal con la circulación anormal en la transposición de las grandes arterias (TGA)	79
Figura 28. Tetralogía de Fallot	79

Figura 29. Radiografía de tórax de un paciente con tetralogía de Fallot	82
Figura 30. Radiografía de tórax en la anomalía de Ebstein	82
Figura 31. Ejemplo de corazón con una sola cámara o univentricular	83
Figura 32. Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplásico	84
Figura 33. Vía univentricular	85
Figura 34. Atresia tricúspidea con atresia pulmonar o tipo IA	87
Figura 35. Atresia tricúspidea con válvula pulmonar normal o tipo IC	88
Figura 36. Sala de cirugía cardíaca contemporánea	89
Figura 37. Pioneros de la cirugía cardiovascular pediátrica	96
Figura 38. Dr William Norwood e ilustración del procedimiento de Norwood.	97
Figura 39. Doctor José Félix Patiño	98
Figura 40. Paciente colombiana durante su atención en el exterior por el programa “corazón a corazón”	99
Figura 41. Doctores Víctor Castillo y Franklin Quiroz	100
Figura 42. Equipo de cardiocirugía pediátrica	101
Figura 43. Cerclaje en la transposición de grandes arterias.	101
Figura 44. Ejemplo de la vía univentricular en síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	108
Figura 45. Primer Estadio - cirugía de Norwood con tubo de sano	110
Figura 46. Procedimiento híbrido	111
Figura 47. Etapas o estadios del manejo por la vía univentricular	112
Figura 48. Comportamiento del peso y tiempo de seguimiento de los participantes	114
Figura 49. Arquitectura general del sistema	137
Figura 50. Diagrama de casos de uso web	173
Figura 51. Diagrama de casos de uso móvil	177
Figura 52. Interfaz gráfica del centro de control	178
Figura 53. Menú principal del centro de control	179
Figura 54. Interfaz gráfica de los datos de seguimiento de un paciente determinado	180
Figura 55. Interfaz gráfica de los datos de seguimiento de un paciente determinado	181
Figura 56. Interfaz principal de la aplicación móvil	182

Tablas

Tabla 1. Síntomas y signos frecuentes en niños con cardiopatías congénitas	66
Tabla 2. Cálculo de fórmula para grupos	129
Tabla 3. Cálculo de fórmula individual	131
Tabla 4. Observaciones generales	131
Tabla 5. Esquema de alimentación complementaria	132
Tabla 6. Cantidad máxima de alimentos* y líquidos recomendados por tiempos de comida	133
Tabla 7. Cantidad de incremento de porciones* por cada grupo de alimento según rango de edad (meses)	134
Tabla 8. Porcentaje de consumo de energía por leche materna/fórmula y alimentos complementarios en lactantes de diferentes edades	135
Tabla 9. Recomendaciones para el consumo de energía diaria por alimentos complementarios (AC) y alimentación por fórmula infantil para niños y niñas con cardiopatía congénita	135
Tabla 10. Recomendaciones para el consumo total de energía y proteínas por días, y de la distribución de macronutrientes.	136
Tabla 11. Equipos usados	174
Tabla 12. Evaluación de variables fisiológicas. Alertas médicas	175
Tabla 13. Secciones y principales funcionalidades de la aplicación móvil	183



Resumen

Las malformaciones cardíacas son una importante causa de enfermedad y muerte en niños. A mayor complejidad, hay mayor uso de recursos socioeconómicos en sus tratamientos. El cuidado en casa después del manejo inicial puede ser abrumador para los padres y prestadores de salud sin entrenamiento específico en el tema. **El acompañamiento especializado con monitoría remota y el acceso a información de alta calidad pueden ayudar a solventar**, en parte, estas dificultades.

Este libro provee apartes de la experiencia lograda por el primer programa de monitoreo en casa desarrollado en Colombia para niños con cardiopatías complejas, PROMESA. Su objetivo es comunicar a las personas interesadas en el cuidado de estos pacientes los aprendizajes y reflexiones del proyecto, especialmente a quienes intervienen directamente en el cuidado de estos niños, empezando por los padres.

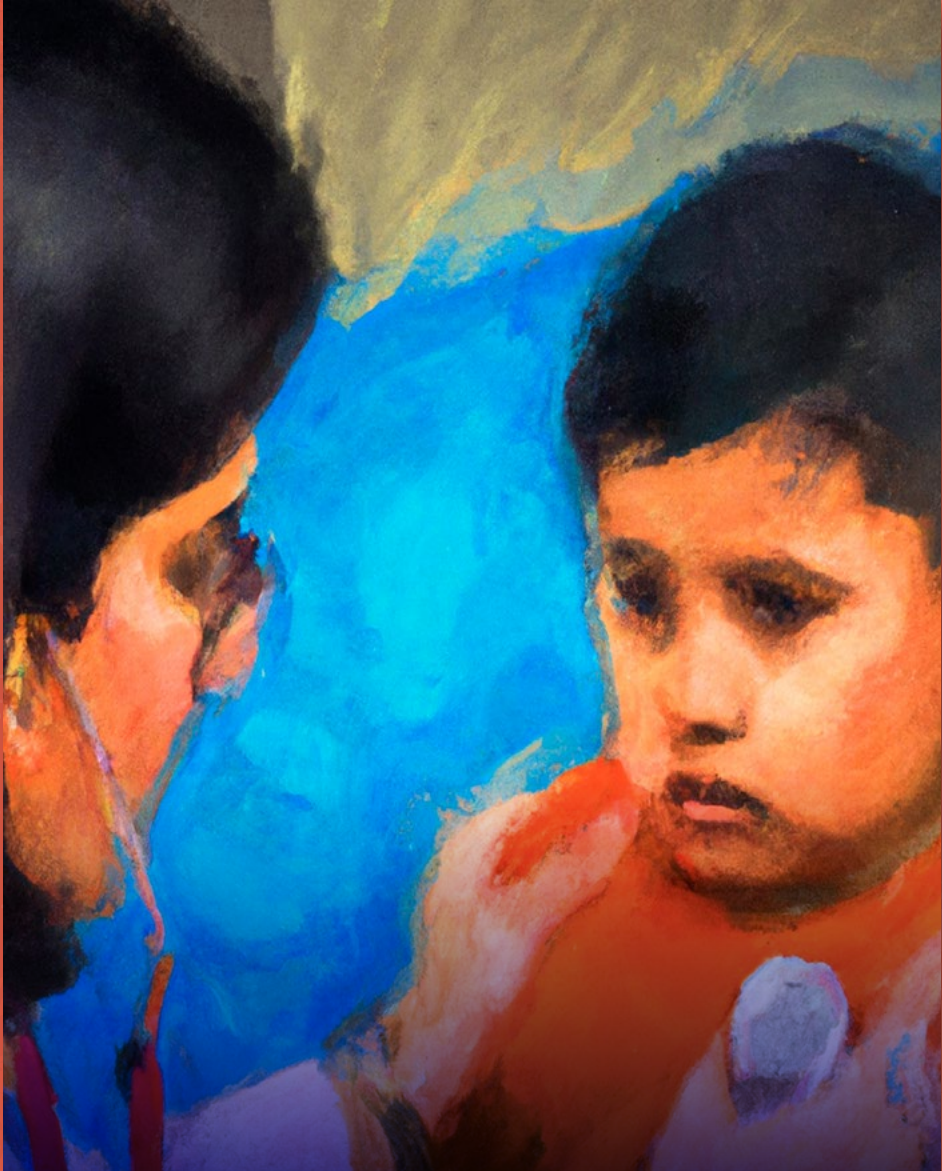
El libro está estructurado en tres secciones enfocadas en privilegiar un tipo de lector específico. La primera sección, consta de tres capítulos donde se expone el abordaje, experiencia y resultados del proyecto PROMESA desde la perspectiva médica especializada, enfermería, y psicología respectivamente. **La segunda sección fue estructurada para padres, aunque con un nivel de información que puede ser útil para prestadores de salud de primer nivel de atención.** El capítulo cuarto presenta una visión general de las cardiopatías y el panorama se amplía en el quinto capítulo, donde se ahonda en las diversas opciones de tratamiento. La tercera sección contiene temas especializados, dirigidos a profesionales de salud asociados. En el sexto capítulo, se delinean las estrategias nutricionales a considerar en estos pacientes. En el séptimo y octavo capítulo, psicología ofrece un panorama sobre la adherencia terapéutica en los cuidadores y una propuesta de intervención psicológica para estos cuidadores. El capítulo noveno de esta sección se dirige a los profesionales en sistemas e interesados en informática, ya que explica en una forma práctica la estrategia empleada para el desarrollo de un software de monitoreo en casa. Finalmente, la última sección contiene un glosario de términos frecuentes explicados en lenguaje común, con algunas ilustraciones para facilitar su comprensión.

Palabras clave: Anomalías Congénitas, Cardiopatías, Cardiopatías Congénitas, Corazón, Cuidadores, Niño, Pacientes, Padres, Personal de Salud, Diagnóstico, Educación.



Segmento experiencial

● Imagen de creación propia creada con IA: DALL-E2



Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas
complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a
padres y prestadores de salud



Capítulo 1



Proyecto promesa: programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas

AUTORES

Javier Mauricio Castro Monsalve^{ID}

Cardiólogo Pediatra, Fundación Cardiovascular de Colombia.

Anderson Bermon Angarita^{ID}

Médico, MSc Epidemiología, PhD Epidemiología y Bioestadística, Fundación Cardiovascular de Colombia.



Proyecto promesa: programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas

Introducción

Las cardiopatías congénitas complejas, especialmente el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) demandan un alto grado de cuidados y recursos durante la primera intervención paliativa (figura 1). Cuando son dados de alta luego de la primera intervención, los pacientes considerados “estables” pueden tener un súbito e inesperado deterioro o pueden morir en casa. Aunque el riesgo de muerte está asociado a factores anatómicos residuales u otros del paciente, el factor común es su circulación tipo ventrículo único, en esta primera parte o estadio, cuando es altamente vulnerable. Situaciones como una “gripa” o infección gastrointestinal o fiebre pueden alterar este frágil niño y ponerlo en alto riesgo de descompensación y muerte.

La mortalidad interestadio en SCIH se ha descrito en alrededor [1,2,3] del 22 % de la literatura médica. Esta grave situación llevó a la creación de programas de monitoreo en casa, los cuales consisten en dar a los padres o cuidadores un entrenamiento que brinde conocimiento y herramientas para monitorizar la evolución de sus hijos en conjunto con los centros especializados. Con el avance de las tecnologías de la telecomunicación, se han desarrollado herramientas que permiten apoyar a los padres en la vigilancia de parámetros de salud del niño como los signos vitales, todo en tiempo real para detectar tempranamente alteraciones potencialmente letales.

Hoy en día, aquellos programas funcionan en varios [1,4] países del primer mundo, con una reducción del total de la mortalidad en algunos de los centros especializados. En la Fundación Cardiovascular de Colombia también se detectaron problemas [2,4] similares en esta población con un gran número de pacientes perdidos y/o fallecidos durante el seguimiento ambulatorio después de la primera paliación (figura 2) y la mortalidad es aún mayor cuando se trata específicamente del SCIH, como se puede ver en la ilustración más adelante donde cerca de la mitad de los niños que logran ser dados de alta después de la primera intervención paliativa mueren en el primer interestadio (figura 2). Lo anterior motivó el desarrollo del proyecto PROMESA (Programa de Monitoreo y Educación en Salud en casa para niños con cardiopatías congénitas complejas).



Metodología del proyecto PROMESA

El proyecto PROMESA se desarrolló con el fundamento de crear una protección alrededor del paciente pediátrico que padece una cardiopatía congénita compleja y su familia; empleando la educación a los padres, nuevas tecnologías y el monitoreo enfocado en detección temprana de complicaciones. Consta de cuatro pilares fundamentales: la dimensión médica ofrece educación y acompañamiento a los padres.; la dimensión psicológica, que evalúa, educa y orienta a padres con un gran énfasis en el cuidado del cuidador; la dimensión social, que busca crear canales de comunicación entre los diferentes actores (padres o cuidadores, personal de salud de todos los niveles), que faciliten la interacción para romper barreras de acceso a servicios de salud; finalmente, la dimensión tecnológica, que provee herramientas para facilitar la monitorización y transmisión de datos en tiempo real. El motor o núcleo filosófico de las estrategias del proyecto PROMESA implican la creencia de que todo punto de contacto con los padres/cuidadores es una valiosa oportunidad para educar. El material educativo desarrollado está disponible de forma libre y cuenta con: cartilla para padres, cartilla para prestadores de salud, videos educativos, un curso de educación virtual básico en una plataforma educativa, y contenido educativo difundido en la página web del proyecto (www.promesaencasa.com), Facebook, Instagram, y YouTube (Proyecto Promesa). La posibilidad de mantener múltiples canales de comunicación con los padres o cuidadores permite sostener una comunicación fluida, que se estima mejora la calidad del cuidado de los niños.

El proceso de selección de los pacientes se inició desde el momento que fueron analizados los casos en la junta médico-quirúrgica del servicio de cardiocirugía pediátrica. En esta junta se preseleccionaron los pacientes que requerían una intervención por hemodinamia o cirugía como paliación. Luego de la intervención paliativa, previa aprobación por parte de los padres/cuidadores, se realizó el proceso de entrenamiento a los padres donde se les explicó a fondo la cardiopatía de su hijo, la intervención o cirugía ya recibida y los pasos siguientes. Se establecieron metas en cuanto alimentación y ganancia de peso, y se hizo un énfasis especial en el reconocimiento de los signos y síntomas de alarma ante los cuales debían llevar el niño a emergencias. Adicionalmente, recibieron instrucción en el uso de los elementos tecnológicos suministrados por el programa: teléfono inteligente con plan de datos, con la app PROMESA y del sensor de oximetría instalada, un oxímetro de pulso de nivel cuidado intensivo que se conecta al celular, una báscula médica de alta precisión y un vaso que permitía la medición del volumen de alimento suministrado.

Se incluyeron los niños con cardiopatías congénitas con cirugía paliativa en el periodo neonatal o lactante que son dados de alta para manejo ambulatorio.



rio. Entre estas intervenciones o cirugías están: cirugía de Norwood – fístula/sano, procedimiento híbrido, fístula sistémico pulmonar, cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar, procedimiento de reentrenamiento ventricular para transposición de grandes arterias en los casos que no se puede llevar a corrección inmediata por ventrículo desfuncionalizado “debilitado”.

Resultados

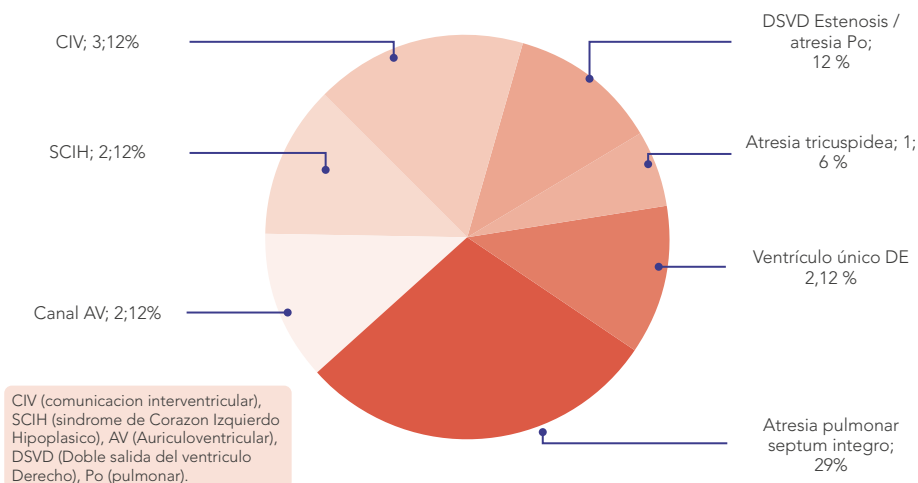
De 914 pacientes presentados en la junta médico-quirúrgica institucional entre febrero del 2019 a septiembre del 2020, hubo 58 posibles candidatos, 4 (7 %) pacientes fallecieron antes del egreso, 37 (64 %) pacientes cumplieron criterios de exclusión.

Un total de 17 pacientes participaron en el monitoreo ambulatorio (29 %), de los cuales 12 lograron llegar al segundo tiempo quirúrgico. Del total de pacientes incluidos en el seguimiento 9/17 (52,94 %) eran niñas, con un promedio de 66 días de vida. Se evidencia que una gran proporción de participantes, 12/17 (70,58 %) pertenecían al estrato socioeconómico 1 y 2. El diagnóstico más frecuente fue la atresia pulmonar con 4/17 pacientes (23,53 %) y el número de pacientes con fisiología univentricular fueron 11/17 (64,71 %). Cinco pacientes presentaban algún tipo de síndrome genético (29,41 %), 12 pacientes (70,6 %) recibieron prostaglandinas antes del primer estadio y solo un paciente tenía antecedente de prematuridad. El promedio de peso al momento del primer estadio fue 3.682 gramos (DS: 1018). Adicionalmente, 16/17 pacientes (94,2 %) requirieron manejo inotrópico con un promedio de uso de 25 días, ninguno requirió mezcla hipóxica. Los días de estancia en unidad de cuidados intensivos (UCI) tuvieron un promedio de 69 días.

De los 5 pacientes que no lograron terminar el seguimiento, se presentó un retiro de consentimiento en un paciente con DORV + AVSD (AV Canal). Se trataba de dos pacientes no candidatos a segundo tiempo quirúrgico, uno con presiones no aptas para Glenn y otro con diagnóstico de atresia pulmonar-septum íntegro, para quien se descartó una segunda intervención luego de una valvulotomía pulmonar percutánea tardía que le dio una fisiología adecuada y con una expectativa de estabilidad que supera el tiempo del seguimiento del estudio, continuando actualmente en buenas condiciones. En el quinto paciente no se pudo continuar el monitoreo adecuadamente por falla en la adherencia para cumplir con las mediciones requeridas para el monitoreo a pesar de múltiples educaciones por enfermería, psicología y cardiología. Sin embargo, se consiguió mantener educación y acompañamiento telefónico y una semana después el paciente fue llevado con éxito al segundo estadio: cirugía de Glenn no se pudo incluir en los resultados finales. Durante el seguimiento, falleció un paciente con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro - fístula de Blalock Taussig y *stents* en la fístula y rama pulmonar durante el post operatorio inmediato, estando bajo anticoagulación con enoxaparina; para una mortalidad total del 6 %.

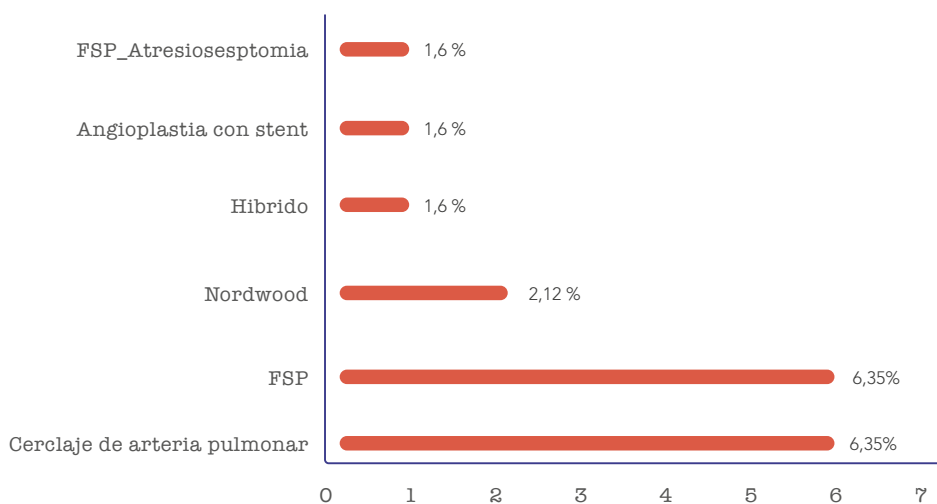


Figura 1. Distribución de los pacientes PROMESA por tipo de cardiopatía



Fuente: elaboración propia.

Figura 2. Tipo de procedimiento paliativo inicial en pacientes PROMESA



Nota: la figura ilustra los procedimientos paliativos utilizados como puente a la siguiente intervención o procedimiento. Las paliaciones del tipo cerclaje de la arteria pulmonar y las fistulas sistémico-pulmonares (FSP) fueron los más frecuentes en esta cohorte.

Fuente: elaboración propia.



Seguimiento de pacientes

El promedio de días de seguimiento por paciente fue de 217 días. En promedio, cada paciente registró 486 oximetrías, 113 pesos y 167 registros de ingesta. Se realizaron un total de 1.381 llamadas en el seguimiento de rutina, con promedio de 77 por paciente, donde se identificaron síntomas de alarma en 984 momentos, de los cuales 60 momentos indicaron una valoración médica presencial. De 550 videollamadas exitosas, donde la calidad fue buena o excelente para sonido o imagen en el 58 %, se logró identificar al menos un síntoma de riesgo y en dos pacientes se corroboró la presencia de signos de alarma (mal aspecto del paciente). Se realizaron 102 controles presenciales, donde cuatro pacientes fueron identificados con signos de alarma. Un total de 2.382 alertas fueron encontradas dentro de los de los datos clínicos remitidos por el monitoreo. Los más frecuentes fueron aquellas relacionadas con parámetros de peso y nutrición, de modo que la primera fue la falla de ganancia de peso, día a día, menor o igual a 20 gramos (0,02 kg) por tres días consecutivos con 682 momentos (28,63 %), seguido por el volumen de alimentación reportado menor de 100 ml por kg de peso día, con 520 momentos (21,83 %). Un total de 2.251 alertas (94,5 %) fueron atendidas por contacto telefónico, ya sea por enfermera o médico del proyecto; se verificó el dato y ausencia de riesgo en 64 momentos. En 67 momentos se dio la indicación de consultar para una valoración presencial por personal médico y en 40 de estos fue necesaria una hospitalización para manejar la alerta. De estas últimas las más frecuentes fueron hipoxemia, pérdida de peso, vómito, fiebre, diarrea, y en un episodio se identificó una sobredosis de beta bloqueador, lográndose manejo oportuno sin consecuencias significativas para el paciente. El monitoreo de datos fue suspendido en forma transitoria en 28 momentos por hospitalización del paciente, incluyendo videollamadas. Respecto a las videollamadas, 550 fueron contactos satisfactorios (80,76 %) y la causa más frecuente de contactos no satisfactorios fue porque el paciente se encontraba hospitalizado (9,69 %), periodo en el cual se suspendía transitoriamente el monitoreo, pero se mantenía el contacto por llamada telefónica. El monitoreo se reiniciaba una vez se daba el alta.

Análisis

Sobrepasar la primera fase hospitalaria es un reto para estos pacientes con cardiopatías congénitas complejas, particularmente en síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Por esta razón, esta patología y su abordaje quirúrgico son un desafío, así como su sobrevida a etapas quirúrgicas posteriores representa un índice de calidad para los centros especializados en cirugía cardíaca pediátrica en el mundo. La Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS) reportó en su registro de los 4 últimos años (2012 a 2016) una mortalidad del 15,5 % en cirugía de Norwood, 18,6 % en la aproximación híbrido del síndrome de



corazón izquierdo hipoplásico (implante *stent* en el ductus más cerclaje de ramas pulmonares). Sin embargo, es importante resaltar que otras paliaciones consideradas menos complejas también pueden conllevar riesgos significativos. Por ejemplo, el mismo grupo reportó una mortalidad del 10,1 % en los cerclajes de arteria pulmonar, 7 % en las fístulas sistémico pulmonares periféricas, 11 % en las fístulas centrales de neonatos [5]. Lo anterior, junto con las dificultades previamente mencionadas de un país en desarrollo, justificaron para los autores el incluir dentro de la cobertura del monitoreo otras paliaciones en el neonato que también pueden tener un riesgo elevado. Esta cohorte de preseleccionado mostró una alta complejidad, sugerida por el elevado número de pacientes estimados inoperables (17 pacientes, 29,3 %) y un 6,8 % de mortalidad entre los preseleccionados intervenidos.

Aunque los programas de monitoreo en casa se han diseñado en su mayoría para HLHS y han logrado reducir la mortalidad hasta el 0 % en algunos reportes, el programa presentado, con sus adaptaciones y a pesar de las limitaciones [4], incluida la pandemia COVID-19, consiguió llevar a cerca del 70 % de los pacientes a la segunda intervención. Igualmente, aunque se esperaba una diferencia, el análisis bivariado entre el tipo de fisiología cardíaca y el número de alertas generadas no lo evidenció, dado que los pacientes con ventrículo único presentaron en promedio 148 alertas (min.: 44, máx.: 382) vs 125 (min.: 10, máx.: 403) en biventriculares ($p: 0.3927$), o en forma similar a los signos de riesgo detectados en las llamadas telefónicas, donde los pacientes con fisiología univentricular presentaron un promedio de 29 momentos (min: 2, máx.: 73) y los biventriculares un promedio de 31 momentos (min: 5, máx.: 65) ($p: 0.9197$). Lo anterior puede ser dado por el número reducido de pacientes o el alto grado de sensibilización de los cuidadores para el reconocimiento y reporte temprano de los signos de alarma o banderas rojas antes de que se presenten complicaciones, como se ha recomendado en la literatura [4].

Las llamadas telefónicas permiten un contacto rápido, con alta disponibilidad y sensibilidad para detectar potenciales signos de alarma (984 momentos) y atenderlos, evitando consultas innecesarias por los servicios de emergencias, siendo una herramienta efectiva para el seguimiento. La videollamada, a pesar del significativo reto en cuanto calidad de imagen y sonido por las condiciones de conectividad en nuestro medio (48 % calificado como menor que bueno), permitieron evaluar visualmente y apoyar en la resolución de muchas de las alertas generadas basados en el aspecto clínico del paciente, de modo que la videollamada funcionó como un filtro. Además, las videollamadas fueron recibidas por parte de los padres o cuidadores positivamente al ser percibidas como una comunicación más personal que la llamada telefónica. Sin embargo, los controles presenciales siempre serán necesarios y en algunos casos permitieron detectar pacientes con signos de alarma no evidenciados con las llamadas o videollamadas, aunque fueron infrecuentes.



El programa de monitoreo permitió brindar orientación continua en varios aspectos, como puede demostrarse con un 100 % de los pacientes que cumplieron con esquema básico de vacunación completo; aunque solo el 47 % de los pacientes lograron aplicación de esquema de palivizumab prescrito por el programa (71,4 % del régimen subsidiado y 30 % del régimen contributivo p: 0,117), esto último, per se, demostró la dificultad para superar algunas barreras de acceso a un cuidado idóneo. Otro aspecto positivo fue la posibilidad de incrementar y mantener medidas de apoyo emocional a los padres o cuidadores mediante los diversos recursos de telecomunicación usados.

El paciente fallecido, además de los antecedentes clínicos de riesgo descritos, residía en un sitio de difícil acceso en la ciudad de Tumaco, Nariño. El deceso se presentó en forma súbita durante el monitoreo, cuando se encontraba en proceso de volver al centro cardiovascular para revaloración y manejo. Estuvo en seguimiento por 410 días, tiempo prolongado por aspectos administrativos, junto con limitaciones del transporte por la pandemia por COVID-19. Los otros dos pacientes también categorizados como resultados no satisfactorios fueron por el retiro de consentimiento y la falla en la adherencia con las actividades del monitoreo. Si bien no se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre variables específicas y estos desenlaces posiblemente por efectos del tamaño de la muestra, llama la atención los mayores porcentajes de resultados no satisfactorios en los estratos socioeconómicos más deprimidos, en quienes se presume mayor dificultad para acceder a recursos médicos y legales. No hubo diferencias al discriminar por peso al momento de la cirugía, tipo de fisiología cardíaca, género o edad al momento del primer estadio.

Conclusiones

Las cardiopatías congénitas complejas implican la sumatoria de varias malformaciones y sus efectos combinados en la salud de los niños; estas malformaciones pueden afectar el funcionamiento del corazón con dos ventrículos o generar un corazón con un solo ventrículo. Estos niños frecuentemente presentan manifestaciones serias al nacer o poco tiempo después y requieren de intervenciones que, aunque NO curan, pueden estabilizar su condición y permitir salir del hospital, continuando en casa hasta una segunda cirugía. A este periodo se le conoce como interestadio y ha sido ampliamente reconocido en el mundo como una etapa de altísima vulnerabilidad y riesgo. PROMESA logró crear un puente que permitió mayores oportunidades para que los niños que ingresaron al monitoreo mantuvieran y mejoraran las condiciones de su enfermedad, logrando entregar en muy buenas condiciones a la mayoría de estos niños para la segunda cirugía que requirieron.



El proyecto PROMESA es un programa con un relativo bajo costo, adaptado para las necesidades y recursos locales, que provee monitoreo en casa, fundamentado en un fuerte componente educativo y un alto grado de comunicación y seguimiento virtual/presencial. Asimismo, emplea tecnologías de telecomunicación como alternativa para mejorar la adherencia de los pacientes, disminuir el riesgo de deterioro, y muerte en esta frágil población durante el primer interestadio.





Referencias

1. Feinstein, J. A., Benson, D. W., Dubin, A. M., Cohen, M. S., Maxey, D. M., Mahle, W. T., ... & Martin, G. R. (2012). Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *Journal of the American College of Cardiology*, 59(1), 1-42. [doi: 10.1016/j.jacc.2011.09.022](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.022).
2. Hansen, J. H., Furck, A. K., Petko, C., Buchholz-Berdau, R., Voges, I., Scheewe, J., ... & Kramer, H. H. (2012). Use of surveillance criteria reduces interstage mortality after the Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 41(5), 1013-1018.
3. Husain, N., Texter, K., Hershenson, J., Allen, R., Miller-Tate, H., Stewart, J., ... & Rosen, K. (2012). Impact of interstage home monitoring after hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Journal of the American College of Cardiology*, 59(13), 47-52.
4. Rudd, N. A., Ghanayem, N. S., Hill, G. D., Lambert, L. M., Mussatto, K. A., Nieves, J. A., ... & Pike, N. A. (2020). Interstage home monitoring for infants with single ventricle heart disease: education and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Journal of the American Heart Association*, 9(16), 14548. [doi: 10.1161/JAHA.119.014548](https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014548)
5. Congenital STS ExecSummary Neonates. Table 3. Primary procedure, 35 most frequent for Neonates, Last 4 years (jul 2012-Jun 2016). Accessed May 22, 2017. http://www.sts.org/sites/default/files/documents/Congenital-STSExecSummary_Neonates_1.pdf.



Capítulo 2



Abordaje desde la enfermería en el manejo de niños con cardiopatías congénitas complejas: la experiencia del monitoreo en casa

AUTORES

Karol Melissa Castillo González ^{ID}

Profesional de enfermería, Especialista en auditoría de salud y gestión de la calidad.
Fundación Cardiovascular de Colombia.

Anderson Bermon Angarita ^{ID}

Médico, MSc Epidemiología, PhD Epidemiología y Bioestadística.
Fundación Cardiovascular de Colombia.



Abordaje desde la enfermería en la intervención de cardiopatías congénitas complejas: la experiencia del monitoreo en casa

Introducción

La cardiopatía congénita compleja es la tercera causa de mortalidad en menores de 5 años en Colombia con el 12,7 % del total de muertes en este grupo de edad [1]. La intervención quirúrgica que forma parte de su tratamiento se considera de alto riesgo y el cuidado posoperatorio apropiado es crucial para la recuperación y supervivencia, con tasas de sobrevida que varían según el nivel de complejidad de las intervenciones, oscilando entre el 60 % y el 90 % [2]. Los hospitales cuentan con enfermeras entrenadas para apoyar a estos niños y sus familias. Después de la cirugía, los niños suelen ser dados de alta con una recuperación en proceso y los cuidadores requieren entrenamiento para conocer al respecto del suministro de medicamentos y las necesidades de intervenciones posteriores como cateterismos cardíacos y segundas cirugías. Este entrenamiento es brindado la mayoría de las veces por el personal de enfermería capacitado para tal fin. No obstante, dado el nivel de complejidad de estas enfermedades, el nivel de estrés y ansiedad de los cuidadores [3] y la complejidad de solicitud de autorizaciones para acceder a los servicios de salud de Colombia, el papel de la enfermera se vuelve crucial al orientar tanto desde un punto de vista del cuidado como del acceso a los servicios de salud a los padres de paciente [4].

Los cuidadores manifestaron la necesidad de contar con mayor apoyo por parte del personal de salud, para identificar las necesidades de los cuidadores y brindarles una intervención específica que satisfaga sus necesidades [5]. Ante tal requerimiento, la Fundación Cardiovascular de Colombia, con el apoyo de la Universidad Pontificia Bolivariana, han generado un programa de monitoreo y educación para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas llamado "PROMESA". Con él, se busca brindar una intervención eficaz e individualizada para los cuidadores, diseñado con base en las experiencias internacionales publicadas, principalmente en Norteamérica y Europa.

El proyecto PROMESA fue ejecutado por un grupo multidisciplinario que incluían cardiólogo-pediatra, nutricionista, psicóloga, enfermera e ingeniero. La enfermera se encargó de vigilar, coordinar y brindar apoyo a todo el equipo, asegurando el cumplimiento de los procesos establecidos. De igual manera, fue la profesional que durante los 2 años de ejecución brindó seguimiento y acompañamiento continuo a los padres/cuidadores y a sus bebés. Se realizó siguiendo experiencias internacionales que han conseguido grandes resultados de supervivencia al primer periodo interestadio (periodo de



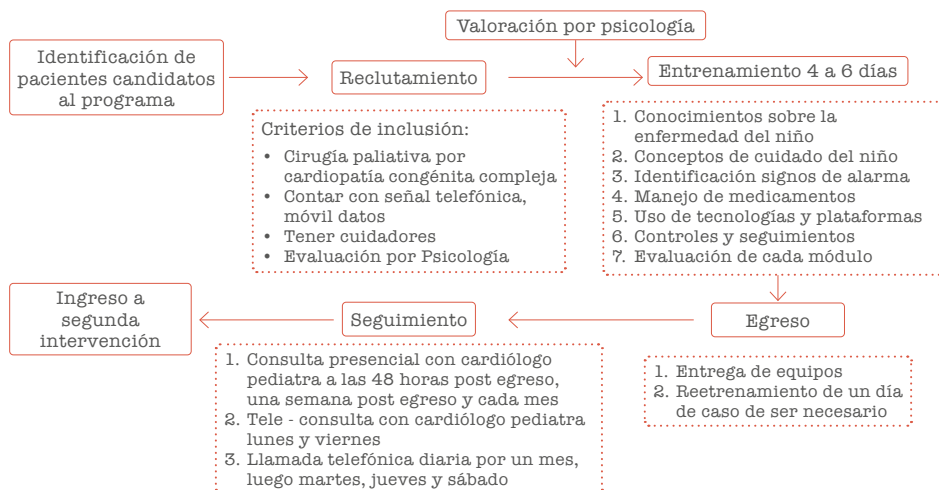
tiempo entre la primera cirugía y la segunda, el cual es considerado el tiempo con mayor riesgo de muerte) [8 - 10] y adaptándolos al contexto colombiano.

El programa PROMESA convierte al profesional de enfermería en uno de los ejes centrales de comunicación y cuidado de estos pacientes y cuidadores. El objetivo de este capítulo es mostrar las actividades que desempeñan este rol y la experiencia adquirida hasta el momento.

Actividades de enfermería

El programa contó con una enfermera coordinadora, quien era la encargada de articular las diferentes disciplinas y tenía el mayor número de contactos con los cuidadores. Cada proceso iniciaba cuando un cardiólogo pediatra identificaba un paciente candidato a ingresar al programa durante la ronda médica, junta médico quirúrgica, atención por urgencias o evaluación prequirúrgica. Luego informaba por medio de correo electrónico institucional a la coordinadora del estudio la identificación de dicho paciente, para que se realizara el primer contacto con los cuidadores, donde se explicaba el programa, los criterios de inclusión y se determinaba si los cuidadores y el paciente podrían participar. Luego del anterior proceso, la psicóloga del proyecto (informada por la coordinadora del estudio) realizaba la evaluación inicial de los candidatos donde se determinaba si tenían alguna limitación para ingresar al programa. Una vez superados los primeros filtros, la coordinadora del proyecto iniciaba los entrenamientos (figura 3).

Figura 3. Actividades de enfermería en el programa PROMESA



Fuente: elaboración propia.

Experiencia PROMESA

Realizar las cirugías para corrección de cardiopatías congénitas complejas requiere un alto nivel de entrenamiento y una infraestructura de alta tecnología. Por ello, no se practica en todos los países. Aquellos que tienen más experiencia en estos tipos de intervenciones han implementado desde hace varios años proyectos de seguimiento en casa, entrenamiento de cuidadores y monitoreo diario, ya sea presencial o vía telefónica, pero en Colombia hasta el momento no se tienen registros de ejecución de este tipo de programas, por lo que se considera pertinente publicar en detalle la metodología de trabajo y los resultados del proyecto PROMESA.

Un sinnúmero de experticias y lecciones aprendidas durante 2 años demuestran que la educación, seguimiento y acompañamiento continuo pueden modificar de manera positiva el desenlace de un niño/niña con diagnóstico de cardiopatía congénita compleja. El proyecto inicia la inclusión de pacientes en el año 2019 y finaliza en el año 2020 en la Fundación Cardiovascular de Colombia (Floridablanca, Colombia).

Educación en PROMESA

Proceso liderado por la psicóloga del programa, apoyado por la enfermera y el cardiólogo pediatra. Constituye la base fundamental para asegurar la adherencia a las actividades del programa. Para su aplicación con los padres/cuidadores, el equipo PROMESA elaboró cartillas educativas, láminas ilustrativas y videos realizados por el personal del proyecto. Los nodos temáticos estructurados para las actividades educativas se describen en la figura 4.

Figura 4. Segmentos educativos incluidos en la cartilla PROMESA



Nota: Esta figura muestra los nodos educativos priorizados en el proceso educativo de los padres o cuidadores y parte central de la cartilla educativa de PROMESA. Disponible para acceso y descarga libre: www.promesaencasa.com/padres-cuidadores. Fuente: elaboración propia.



La enfermera del proyecto tenía la responsabilidad de transmitir los conocimientos que los padres/cuidadores necesitaban saber respecto al cuidado de los niños/niñas con diagnóstico de cardiopatía congénita compleja. El proceso educativo fue aplicado a padres/cuidadores de diferentes culturas, estratos económicos y ciudades. Cada uno tenía una historia de vida diferente, lo cual le permitió a la enfermera identificar cómo realizar el proceso educativo de forma clara, precisa e identificar los refuerzos según necesidad (figura 5 y figura 6). Todos los padres/cuidadores antes de iniciar el entrenamiento fueron evaluados por la psicóloga del proyecto, quien determinaba la capacidad del padre/cuidador para ingresar a la fase educativa del proyecto. Aquella fase se realizaba en 5 días, cada día con una duración de dos horas dependiendo de la capacidad de aprendizaje del padre/cuidador. La educación se llevó a cabo de manera presencial individual y/o grupal o de forma virtual, la segunda fue una de las herramientas más utilizadas durante el periodo de pandemia por COVID-19.

Figura 5. Actividades de educación individualizadas



Nota: En la imagen se aprecia el entrenamiento individual realizado a madre/cuidadora, de derecha a izquierda. Paula Pérez (psicóloga), Karol Melissa Castillo (profesional en enfermería y coordinadora del proyecto), madre del paciente. Fuente: elaboración propia. Nota: cuenta con permiso de publicación de imagen.

Figura 6. Actividades de educación grupales



Nota: se aprecia en la imagen el entrenamiento grupal realizado a padres/cuidadores. Fuente: elaboración propia. Cuenta con permiso de publicación de imagen.

Con el fin de conseguir la mayor atención de los padres o cuidadores, el proceso educativo siempre se llevó a cabo dentro de las instalaciones de la clínica, pero fuera de la habitación del niño o niña. Durante 5 días, la interacción de saberes entre los cuidadores y el personal del programa permitían consolidar los conceptos básicos del cuidado de un infante, ahondar sobre las características específicas de la cardiopatía congénita de cada paciente, así como las estrategias y señales que permiten identificar los signos de alarma que llevan a una pertinente y pronta búsqueda de salud. Igualmente, se enseñaba un adecuado uso de los medicamentos del infante, el correcto registro de información del niño(a) en la app del proyecto para llevar un monitoreo diario de su peso, nivel de ingesta y oximetría. Finalmente, se hacía énfasis en la necesidad de controles y contactos asistenciales, ya fuera para procedimientos previos a la segunda intervención o evaluación de condición del infante. Adicionalmente, los cuidadores lograban tener mayor conocimiento



sobre los diferentes roles del personal de salud y del proyecto con el objetivo de saber con quién comunicarse según la necesidad. Evidenciamos cómo la obtención de esta información permitía a los padres o cuidadores tener mayor empoderamiento de los requerimientos del niño(a) y aumentar de esta manera su capacidad resolutive.

Al inicio del proyecto se evidenciaron actitudes y comportamientos de los padres/cuidadores como el enojo, la culpa, la desesperanza, el temor a preguntar y la más común entre todos ellos, el temor al futuro. Sin embargo, luego del entrenamiento, sus actitudes eran de esperanza y seguridad por el conocimiento adquirido.

El programa educativo tenía un enfoque de entrenamiento y buscaba que los padres obtuvieran experticia para tomar decisiones basadas en la adquisición de este conocimiento. Por este motivo, en el transcurso de cada tema se iba evaluando el cumplimiento de ítems específicos referentes a los conceptos necesarios a tener claros y al finalizar los 5 días se realizaba una valoración final y simulacros para determinar la consolidación de lo enseñado.

Una vez aprobado el programa educativo, el siguiente proceso era lograr que los padres/cuidadores cumplieran con los compromisos o actividades establecidos en el proyecto, las cuales se iniciaban una vez el paciente egresaba de la clínica hacia su casa donde pasaría el primer periodo interestadio o llamado por los padres/cuidadores "seguimiento en casa".

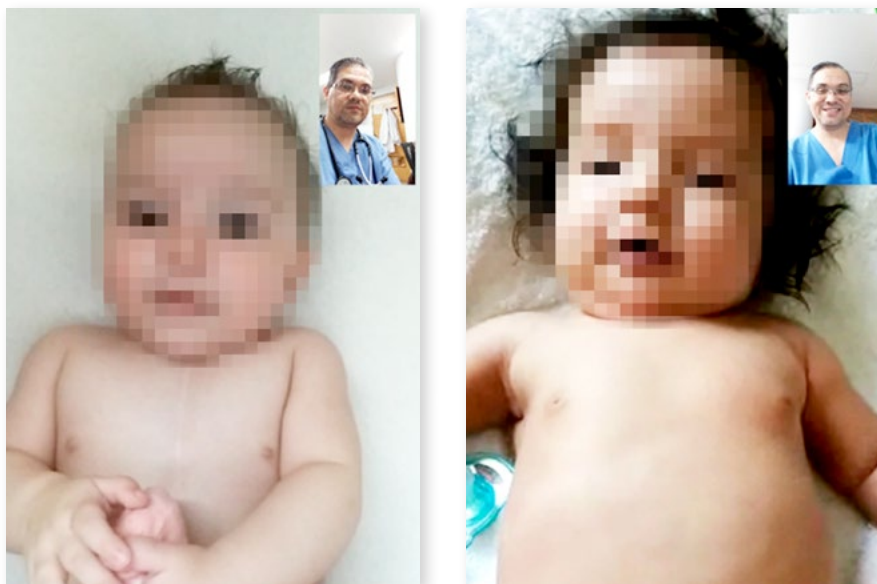
Actividades del proyecto

Diariamente, los padres/cuidadores debían tomar 2 oximetrías (una en la mañana y otra al finalizar la tarde), el peso (al medio día) y medir el volumen de ingesta del niño/niña (a cada ingesta). Los horarios fueron establecidos estratégicamente para hacer más sencilla la actividad a los padres/cuidadores. Todos los datos eran enviados a una aplicación web o backend llamada "centro de control" donde de manera diaria y continua la enfermera de PROMESA revisaba y analizaba los datos enviados. De este modo, dependiendo de los hallazgos, se brindaba soporte con recomendaciones o, si era necesario, se comentaban al cardiólogo pediatra, en caso de tendencias que llevaran a sospechar algún tipo de riesgo para los pacientes.

Durante el seguimiento los padres/cuidadores tenían clara la importancia de disponer del tiempo para recibir las llamadas telefónicas y las videollamadas (figura 7), procurando la calidad de estas. Algunos cuidadores ya tenían identificado un lugar en la casa donde la señal era óptima para evitar dificultades en la claridad de la señal. Para el caso de las videollamadas, los padres/cuidadores preestablecían un lugar donde la iluminación, comodidad, señal y seguridad fueran óptimas y preparaban con anticipación al infante, para que este estuviera desvestido y tranquilo para facilitar la evaluación por parte del cardiólogo

pediatra. Siempre se debía contar con el oxímetro para que el cardiólogo determinara los niveles de saturación en el niño(a). La anterior preparación para la videollamada era confirmada por la enfermera del programa antes de la consulta.

Figura 7. Videollamadas de seguimiento



Nota: se aprecia la videollamada realizada por integrantes del equipo de salud del proyecto. **Fuente:** elaboración propia. Cuenta con permiso de publicación de imagen.

Las llamadas telefónicas incluían la verificación del estado de salud del paciente, seguimiento de los signos de alarma, verificación del estado de los equipos, vigilancia de eventos adversos relacionado con la realización de alguna actividad del proyecto, cumplimiento al esquema de vacunación, nutrición y medicamentos. Dependiendo de los hallazgos, se generaban las respectivas recomendaciones ya fuera por enfermería o según fuera el caso se remitían a nutrición, psicología o pediatría.

La empatía jugaba un papel fundamental entre la enfermera y los padres/cuidadores, ya que es la persona que mantiene mayor comunicación con estos y representa el principal canal de comunicación con el equipo PROMESA.

Todas las comunicaciones de los cuidadores debían pasar inicialmente por enfermería y solo en caso de que la enfermera lo considerara necesario, se derivaban con alguna otra persona del proyecto. Era de conocimiento de los



cuidadores que todas las comunicaciones eran grabadas y que todas las recomendaciones eran registradas por enfermería a la plataforma del programa.

El programa tuvo claro que la totalidad de contactos con el paciente no podían ser suplidas por llamadas, por lo que se establecieron contactos presenciales a las 48 horas post egreso, a la semana del egreso y cada mes (figura 8). Durante estas consultas, el cardiólogo pediatra evaluaba las tendencias de los datos registrados en la plataforma, realizaba el examen físico y tomaba conductas con respecto al infante. Siempre la enfermera del estudio reforzaba conceptos referentes al cuidado y seguimiento del paciente.

Figura 8. Controles presenciales



Nota: en la figura se evidencia la madre durante la consulta ambulatoria presencial.
Fuente: elaboración propia. Cuenta con permiso de publicación de imagen.



Intervención

Seguimiento a las banderas rojas o signos de alarma

El proyecto PROMESA estableció 11 banderas rojas, las cuales los padres/cuidadores aprendieron a identificar y evaluar apoyados por la enfermera del proyecto de manera continua. La instrucción que tenían los padres/cuidadores era llevar al niño/niña al servicio de urgencias, si este presentaba alguno de estos signos de alarma: sudoración abundante, irritabilidad, coloración de la piel, vómito, fiebre, dificultad para respirar, dificultad para ganar peso, pobre alimentación, diarrea, saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca fuera de los rangos establecidos para cada uno de los pacientes. Sin embargo, era importante evaluar los signos de alarma que presentara el niño(a), ya que llevar al paciente de forma innecesaria al servicio de urgencias también representaba un riesgo a la integridad del paciente y su familia, especialmente luego del advenimiento de la pandemia por COVID-19. Es por esto que la enfermera evaluaba cada caso de manera individual junto con el cardiólogo pediatra y, según el hallazgo, se daba las respectivas recomendaciones, con el fin de darle manejo al paciente en casa y evitar la exposición innecesaria al ambiente hospitalario.

Durante la ejecución del proyecto, los padres/cuidadores fueron receptivos a las recomendaciones dadas por el equipo PROMESA; sin embargo, siempre tuvieron claro que las personas que más conocían al paciente eran ellos mismos. Por ello, si el niño o niña presentaba algún comportamiento fuera de lo habitual sin ser necesariamente un signo de alarma, tenían la instrucción de llevar al bebé al servicio de urgencias de forma inmediata sin dar espera a consultarlo con la enfermera o el médico del proyecto.

Seguimiento al esquema de vacunación

La enfermera llevaba un control de cada paciente concerniente al cumplimiento de los esquemas de vacunación. Cuando correspondían los tiempos para aplicación de estos (desde 2 semanas previas a la fecha establecida) recordaba a los padres/cuidadores la importancia de la aplicación de estas y se reforzaba en algunos casos la importancia e inocuidad de ellas. Se presentaron casos donde el personal asistencial de salud encargados de la vacunación dudaba en la aplicación de la vacuna para el paciente, refiriendo que estaba contraindicado por la enfermedad del infante y los padres/cuidadores debían insistir en que no se presentaban contraindicaciones de la misma por la condición cardíaca del niño o niña. En muchos de estos casos, se requirió establecer una comunicación directa con el cardiólogo pediatra del programa para que confirmara la necesidad de la vacunación y el no riesgo por la condición basal del infante. Este apoyo permitió tasas de cumplimiento óptimas de vacunación en la población del programa.



El día de vacunación, la enfermera del programa daba las recomendaciones del caso, entre las que estaba vigilar la presencia de fiebre, irritabilidad, signos de infección en el sitio de aplicación y advertía sobre cómo manejar cada situación según fuera el caso. Se evidenció que el evento presentado en la mayoría de los pacientes post vacuna fue la fiebre (manejada con acetaminofén) seguido de la irritabilidad. Ninguno de estos casos requirió búsqueda de atención por urgencias o consulta externa.

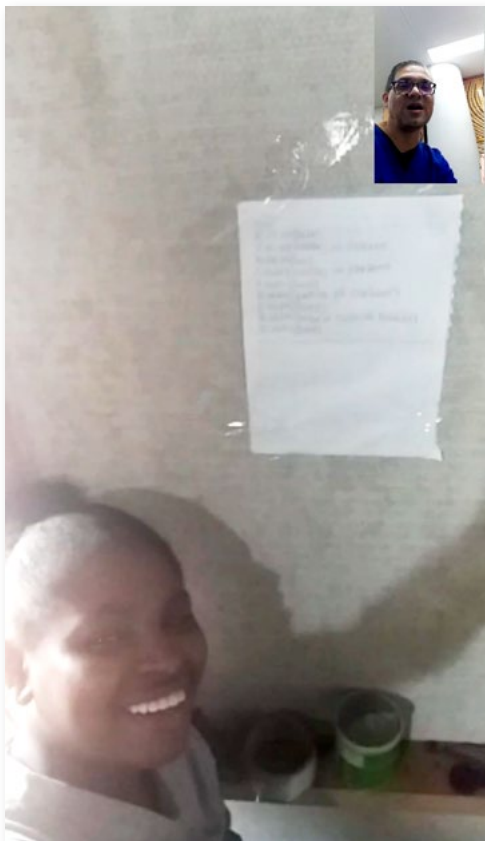
Medicaciones

Luego de su primera cirugía, los niños y niñas con cardiopatías congénitas complejas vuelven a casa con una variedad de medicamentos que requieren una dosificación exacta. No obstante, no es siempre fácil de calcular, debido a que algunas presentaciones del medicamento no se encuentran adaptadas a pacientes con tan bajo peso. El personal de enfermería que tiene la responsabilidad de enseñar a los padres cómo suministrar estos medicamentos realiza un meticuloso entrenamiento al respecto. Se ha descrito cómo los eventos adversos presentados en el cuidado en casa en pacientes posquirúrgico pueden llegar a generar mayor daño que otro tipo de eventos, debido a la alta fragilidad de las condiciones de estos pacientes [11].

Durante el entrenamiento, se les enseñaba a los padres/cuidadores la importancia de la verificación del nombre, concentraciones, condiciones de almacenamiento, diluciones y fechas de vencimiento. Además de verificar que el medicamento suministrado por la farmacia coincidiera con la fórmula ordenada por el médico.



Figura 9. Actividades durante videollamadas



Nota: Se evidencia en la imagen una madre ubicada en zona rural durante seguimiento con consulta ambulatoria virtual para orientar respecto a consumo de medicamentos del niño o niña. Se encuentra presentando listado de medicamentos. Fuente: elaboración propia. Cuenta con derechos de imagen.

El seguimiento a la correcta dilución y administración de todas las medicaciones para la cardiopatía congénita compleja en el niño o niña se realiza de manera diaria. Cuando se cambian los medicamentos, las dosis o formas de administración se consultaban con la enfermera del programa, quien en muchas ocasiones se respaldaba de imágenes y videos enviados por los cuidadores para confirmar el medicamento, sus concentraciones y correcta dilución. Como casos anecdóticos se presentaban llamadas donde el cuidador manifestaba que el regente de farmacia recomendaba un medicamento diferente al formulado o daban presentación de medicamentos para adultos.



Figura 10. Actividades durante videollamadas



Nota: imágenes enviadas con medidas de dosis a suministrar, etiquetados de medicamento y temperatura del paciente. Fuente: elaboración propia.

Medicamentos como warfarina, heparina o propranolol requieren grandes cuidados debido a los posibles eventos adversos que pueden derivarse de estos. Una experiencia que resaltamos fue cuando una paciente delegó la administración de medicamento a un familiar no entrenado, sin ser muy específica en la dosis a suministrar, lo que conllevó que el paciente fuera sobredosificado. Cuando el cuidador identificó que la dosis había sido muy superior a la establecida, consultó por medio de una llamada telefónica a la enfermera del programa, quien luego de consultarlo directamente con el pediatra, derivó de manera inmediata al infante a urgencias, donde se logró evitar complicaciones para el infante.

El palivizumab es un anticuerpo monoclonal que se utiliza para prevenir la infección de virus sincitial respiratorio. Su aplicación es indicada para bebés con diagnóstico de cardiopatía congénita compleja, y se trata de 5 dosis, una por mes [12]. A pesar de ser un medicamento de gran importancia para los pacientes con esta condición, ninguno de los pacientes participantes en el



proyecto logró completar las 5 dosis, por numerosas barreras de acceso interpuestas por los servicios de salud. Debido a esto, dentro de las actividades de enfermería se contempló asesoría de los procesos exigidos por la EPS para lograr por lo menos una dosis de la medicación.

Controles y seguimientos en entidades aseguradoras

No siempre era fácil conseguir los tratamientos médicos de un niño/niña con cardiopatía congénita compleja, ya que los padres/cuidadores debían superar diferentes barreras de acceso a los servicios de salud. Enfrentaban dificultades para obtener autorizaciones de medicamentos, citas, procedimientos diagnósticos, cirugías y medios de transporte para el traslado de los pacientes que vivían en territorios donde la cobertura en salud no supera el nivel 1 y 2 de atención. Todas estas barreras terminaban aumentando el estrés de manejar la patología del bebé, así como la angustia y desesperanza por no saber si el tratamiento ordenado será autorizado por su EPS (entidad promotora de salud). El programa PROMESA incluyó una asesoría dentro del seguimiento para superar estas barreras de acceso; sin embargo, al generar medios de comunicación entre los cuidadores (grupo de WhatsApp), se evidenció que entre ellos se daban soporte y consejería, compartiendo experiencias y dando recomendaciones administrativas. De esta manera, muchas madres de los pacientes encontraban entre sus compañeras las herramientas necesarias para dar solución a los requerimientos exigidos por la EPS o incluso los soportes jurídicos para acciones como derechos de petición o tutela para exigir los tratamientos para los niños y niñas. Esto demuestra la capacidad de empoderamiento que adquieren los padres/cuidadores no solo en el cuidado del niño o niña, sino también en los procesos administrativos que se deben realizar para obtener con éxito todos los tratamientos y servicios de salud establecidos para ellos. Cabe destacar que todos los niños del programa lograron autorización de los procedimientos quirúrgicos, diagnósticos y medicamentos (con excepción de la totalidad del Palivizumab) propios de su nivel de complejidad, algunos tras llevar a cabo una acción de tutela.

Un gran problema percibido en los cuidadores fue la tramitología que debían hacer para obtener el acceso a la atención necesaria. Gastos en pasajes, largas filas o espera en las líneas telefónicas para solicitar la cita hacían más complicado el proceso. Además, estaban las madres que debían acudir a las EPS para solicitar sus autorizaciones junto con sus bebés. Las situaciones mencionadas se mitigaron a partir de la pandemia causada por el COVID-19, ya que la tramitología pasó de ser presencial a virtual, lo cual facilitó para algunos los procesos. Por ejemplo, las citas con los cardiólogos-pediatras se pudieron realizar de forma virtual, beneficiando a los pacientes que vivían fuera del departamento de Santander.



Durante la ejecución del programa, se observó en algunas ocasiones desconocimiento del manejo de la patología del paciente por personal de salud de primer nivel debido al alto nivel de complejidad de estas patologías y su baja prevalencia. Por esta razón, el proceso educativo de PROMESA también incluyó la capacidad de los padres/cuidadores de explicar con sus propias palabras la patología del niño o niña, las consecuencias de la falta de atención oportuna e identificar los roles del personal de salud con el fin de saber a quién debían dirigirse en caso de urgencia. A veces el mismo equipo de salud llegaba a subestimar el conocimiento adquirido de los padres/cuidadores en el cuidado del paciente, sin saber que son los padres los que más conocen y saben identificar con plena certeza que al bebé le está pasando algo. Por tanto, se generaron canales de comunicación entre el personal de salud externo al programa y los especialistas de PROMESA, dando soporte a las necesidades de los pacientes e incluso en ocasiones ayudando a gestionar procesos de remisión para atención en tercer nivel de complejidad hospitalaria.

Órdenes médicas

La enfermera del proyecto llevaba un control de las órdenes médicas, incluyendo, además de los medicamentos, los procedimientos y consultas pendientes para brindar apoyo y acompañamiento a los cuidadores. Estos eran informados al cardiólogo pediatra del programa quien reforzaba su importancia durante los contactos que tuviera con el cuidador. Se contaba con un registro minucioso del cumplimiento de estas actividades y, en caso de presentar retrasos o incumplimientos, se pedía apoyo a psicología para tratar de intervenir a los cuidadores.

También se crearon estrategias para mejorar y facilitar los procesos que realizaban los padres/cuidadores durante la ejecución del proyecto. Si bien es cierto que el proyecto estipulaba un seguimiento exhaustivo, el objetivo no era causarles más estrés y ansiedad del que ya tenían por la patología del niño o niña. Dependiendo de las necesidades, costumbres, estilos de vida y entorno familiar de los padres/cuidadores, la enfermera adaptaba algunos procesos que ya estaban establecidos a estas necesidades, siempre y cuando no se afectaran los datos clínicos del paciente. Las conductas más comunes consistieron en adelantar o atrasar las horas establecidas para el proceso de toma de peso y oximetría. No se permitía omitir ningún procedimiento a menos que existiera una justificación, de modo que los padres/cuidadores tenían claro la importancia de avisar a la enfermera del proyecto en caso de incumplimiento de algún proceso por razones como otras citas, viajes o diligencias personales.

Se observó que la necesidad de acompañamiento a los padres/cuidadores durante la ejecución del proyecto fue variado; era predominantemente mayor al inicio y fue disminuyendo significativamente al final. Ello concuerda con estudios previos publicados en la literatura [13], donde comprender la experiencia de vida de las familias permite la implementación de intervenciones de salud.



El temor que sienten los padres/cuidadores del niño o niña cuando inician el cuidado del bebé en casa era evidenciado con el mayor número de contactos telefónicos hacia la enfermera, médico y psicóloga durante los primeros días de iniciado el seguimiento en casa, con preguntas en su mayoría relacionadas con presencia de signos de alarma y manejo de las herramientas tecnológicas entregadas en el proyecto. Estos contactos disminuyeron a menos del 50 % aproximadamente al mes de seguimiento.

Apoyo grupo de discusión

También se creó como estrategia de acompañamiento “El grupo de discusión”, un espacio de participación e interacción que está dirigido a compartir información valiosa sobre un tema en particular, en nuestro caso, temas referentes al cuidado de niños o niñas con cardiopatías congénitas complejas. La vía de comunicación es por la aplicación WhatsApp, con participación voluntaria de todos los padres/cuidadores que han tenido algún tipo de interacción con el proyecto. El grupo se considera un espacio de comunicación que sirve de apoyo y aprendizaje basado en las experiencias vividas con el objetivo de mejorar el cuidado de los niños o niñas con cardiopatía congénita compleja. En la actualidad, el grupo de discusión se mantiene, a pesar de que el seguimiento de los pacientes incluidos en el proyecto ya finalizó.

Durante estos grupos de discusión se manejaban reglas del chat para impulsar los mensajes exclusivamente relacionados con las condiciones de los niños. De esta manera, se proponía un tema semanal para conocer los conocimientos, prácticas, mitos y experiencias en torno a estos, ya sean propios o ajenos. También se promovía la realización de preguntas abiertas referentes a las enfermedades, ya fueran relacionadas con las cardiopatías o no. Por ejemplo, se incluían enfermedades propias del periodo de lactancia o preguntas relacionadas con trámites administrativos o acceso de atención en salud. Otra temática promovida fue la relacionada con los hitos o eventos culturales importantes, llegando a ser un espacio para compartir fotos del primer año de edad de los niños, celebración de fechas como el “día de brujas” con sus disfraces o la celebración de navidad. Así, se consideraba un impacto afectivo importante en los cuidadores el ver cómo muchos pacientes iban evolucionando de manera satisfactoria.

A continuación, mencionamos algunos comentarios de los padres/cuidadores relacionados con el acompañamiento continuo que realizó el equipo PROMESA.

“La tranquilidad de pensar que tenemos personas de la misma clínica que conocen a nuestros hijos, siempre dispuestos a atendernos cuando ellos lo requieran, eso es maravilloso, es la vida de nuestros hijos la que están salvaguardando, de antemano agradecer por lo aprendido, porque eso nunca se olvida”

“Mi bebé presentaba varias cosas y lo primero que hacía era preguntar a la enfermera. Ella va a estar las 24 horas, inclusive ella me acompañó a las 2:00



de la mañana, 3:00 de la mañana y me decía: “yo estoy acompañándola por si cualquier cosa y si requiere hablar con el doctor él también está disponible”, mientras ellos puedan a cualquier hora están con uno, esa es una de las cosas que yo quería recalcar y resaltar. En muchas ocasiones yo me sentía acompañada y por eso sin importar que su horario laboral fuese hasta las 5:00 p.m., el doctor seguía disponible. Cuando estuve en urgencias el doctor estaba conmigo, inclusive hablaba con los doctores de Cúcuta y les explicaba que el niño tenía un cerclaje, eso fue maravillosamente excelente”.

Difusión del programa PROMESA

Todo el equipo de profesionales del proyecto tenía como objetivo compartir los conocimientos relacionados con el manejo de los niños o niñas con cardiopatías congénitas complejas, así como difundir el proyecto a profesionales de la salud y la comunidad en general. El proyecto todavía maneja varios mecanismos de difusión, la página web www.promesaencasa.com; Facebook con promesa en casa; Instagram con @promesa en casa y contó con un curso de educación gratuito sobre cardiopatías, creado para los padres o cuidadores.

Dado que la enfermera coordinadora del proyecto contaba con el cronograma de contactos con personal de salud por parte de los pacientes, se generaban cartas personalizadas para invitar al personal de salud externo a participar de las redes sociales, acceder a los contenidos de entrenamiento y videos educativos concernientes al tema e incluso a tener comunicación directa con el personal del programa en caso de requerir apoyo o querer hacer recomendaciones. Se aclaraba siempre que el profesional que recibía la carta tenía la libertad de contactar al cardiólogo pediatra o cualquier miembro del equipo en caso de presentar dudas en el cuidado del paciente.

Pandemia COVID-19

El programa inició su ejecución el mes de enero del 2019 como una idea novedosa por la metodología utilizada, que incluía el manejo de herramientas tecnológicas y la virtualidad para el monitoreo de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas durante el primer periodo interestadio. Dicha metodología permitió que el proyecto, aún con la pandemia iniciada en el año 2020, continuara su ejecución sin mayores traumatismos. Las consultas presenciales pasaron a ser virtuales, dejando claro a los padres/cuidadores que la consulta virtual no remplazaba por ningún motivo la valoración presencial del paciente y, dependiendo de cada situación, debía realizarse para la toma de decisiones médicas, como la programación de la segunda cirugía. Las consultas y procedimientos presenciales se vieron afectado sobre todo en los pacientes que vivían fuera de Bucaramanga, ya que con el inicio de la cuarentena las autorizaciones de los traslados fueron aún más complicadas. Con

el apoyo del equipo PROMESA, la enfermera tuvo la responsabilidad de informar y realizar seguimiento a todas las directrices impuestas por la OMS (organización mundial de la salud) para evitar la propagación del virus COVID-19.

Finalización del seguimiento

El fin del seguimiento ocurre una vez el niño se admite a hospitalización para el segundo tiempo quirúrgico, entendiéndose superado el primer periodo interestadio. En ese momento, se realizaba un cierre de la participación en el programa mediante la entrega de un diploma (figura 11). Es de resaltar que muchos padres manifestaron ansiedad con el retiro del monitoreo continuo y de las actividades del programa; no obstante, se sentían seguros con los conocimientos adquiridos previamente, con empoderamiento del cuidado de los niños y niñas.

Figura 11. Finalización del seguimiento



Nota: se observa uno de los pacientes del proyecto con el diploma de graduación, lo cual indica que este paciente logró llegar a la segunda cirugía, objetivo principal de PROMESA. Fuente: elaboración propia. Cuenta con derechos de imagen.



Para finalizar, se considera que PROMESA logró demostrar que la identificación adecuada y oportuna de los signos de alarma por los padres/cuidadores de los niños y niñas con cardiopatías congénitas complejas lleva a una disminución en el número de atenciones a los servicios de urgencias. A su vez, disminuyen los costos por atenciones de urgencias que no son necesarias, así como la exposición del bebé a contagios por ser llevado a un ambiente hospitalario. Igualmente, se evitaron complicaciones por la falta de atención oportuna cuando el niño o niña sí requería ser llevado al servicio de urgencias para ser atendido de forma inmediata, lo que impactó en la reducción de la morbilidad y mortalidad de estos pacientes.

Este capítulo está dedicado a todos los padres/cuidadores de niños y niñas con cardiopatías congénitas complejas. Si alguno de ellos tiene la oportunidad de leerlo, sabrán que esta patología, cualquiera que sea el desenlace, los convierte en personas fuertes y aguerridas capaces de pensar y estar convencidos de que “el mejor cuidador para su hijo es usted”.

En memoria de los niños, niñas y familias que participaron.





Referencias

1. Departamento Administrativo Nacional de Estadística (DANE). Estadísticas vitales; 2016.
2. Jacobs ML, Jacobs JP, Hill KD, et al. The society of thoracic surgeons congenital heart surgery database: 2019. Update on Research. The Annals of Thoracic Surgery. 2019;108(3): 671–679. 2019. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.07.002>
3. Breithardt G. The need for specialized care for patients with grown-up congenital heart disease. European Heart Journal. 2017;38(12): 843–846. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx068>
4. Janssens A, Goossens E, Luyckx K, et al., y i-DETACH. Exploring the relationship between disease-related knowledge and health risk behaviours in young people with congenital heart disease. European Journal of Cardiovascular Nursing. 2016;15(4):231–240. <https://doi.org/10.1177/1474515114565214>
5. Ni Z. H, Lv H. T, Ding S, y Yao WY. Home care experience and nursing needs of caregivers of children undergoing congenital heart disease operations: A qualitative descriptive study. PloS One. 2019;14(3), e0213154. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0213154>
6. Nieves JA, Rudd, NA, y Dobrolet N. Home surveillance monitoring for high-risk congenital heart newborns: Improving outcomes after single ventricle palliation-why, how & results. Progress in Pediatric Cardiology. 2018;48:14-25.
7. Öhman A, Strömvall-Larsson E, Nilsson B, y Mellander M. Pulse oximetry home monitoring in infants with single-ventricle physiology and a surgical shunt as the only source of pulmonary blood flow. Cardiology in the Young. 2013;23(1):75-81.
8. Gardner M M, Mercer-Rosa L, Faerber J, et al. Association of a Home Monitoring Program With Interstage and Stage 2 Outcomes. Journal of the American Heart Association. 2019;8(10), e010783. <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.010783>
9. Hehir DA, Rudd N y Slicker J, et al. Normal interstage growth after the Norwood operation associated with interstage home monitoring. Pediatric Cardiology. 2012;33(8):1315–1322. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0320-x>
10. Rudd, NA, Ghanayem, NS, Hill, GD, et al. y American Heart Association Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Clinical Cardiology; and Coun-



- cil on Lifestyle and Cardiometabolic Health. interstage home monitoring for infants with single ventricle heart disease. *Journal of the American Heart Association*. 2020;9(16), e014548. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014548>
11. Woods DM, Thomas EJ, Holl JL, Weiss KB, y Brennan, TA. Ambulatory care adverse events and preventable adverse events leading to a hospital admission. *Quality & Safety in Health Care*. 2007;16(2):127–131. <https://doi.org/10.1136/qshc.2006.021147>
 12. Luna MS, Manzoni P, Paes B. Expert consensus on palivizumab use for respiratory syncytial virus in developed countries. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2020;33:35–44. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2018.12.001>
 13. Nayeri ND, Roddehghan, Z., Mahmoodi, F., & Mahmoodi, P. Being parent of a child with congenital heart disease, what does it mean? A qualitative research. *BMC Psychology*; 2021;9(1), 33. <https://doi.org/10.1186/s40359-021-00539-0>



Capítulo 3



Abordaje de psicología en el proyecto promesa

AUTORES

Paula Fernanda Pérez Rivero ^{ID}

Psicóloga, Especialista en psicología clínica, Magister en Ciencias Básicas Biomédicas.
Universidad Pontificia Bolivariana

María Paula Delgado Porras ^{ID}

Psicóloga, Magister en psicología.
Universidad Pontificia Bolivariana.

Claudia Patricia Bueno Castellanos ^{ID}

Psicóloga, Magister en psicología clínica, Doctora en psicología clínica.
Universidad Pontificia Bolivariana.



Abordaje de psicología en el proyecto promesa

Introducción

Como parte fundamental del proyecto PROMESA, se desarrolló y aplicó un programa de cuidado y educación teniendo como referente la propuesta de intervención psicológica. En el siguiente capítulo se describirá brevemente la estrategia y experiencia lograda.

Estrategia y experiencia

Debido a las múltiples necesidades que presentan los cuidadores y el impacto en sus vidas por ser padres y cuidadores de un niño con una patología cardíaca, especialmente en los casos complejos, se desarrollaron las fases de valoración, intervención y seguimiento psicológico, las cuales se ajustaron a las necesidades de los pacientes y los cuidadores. En el caso de PROMESA, se contó con evaluaciones psicológicas, talleres psicoeducativos, procesos de intervención individuales, grupales y de apoyo al entrenamiento de habilidades para el cuidado médico en casa.

La evaluación psicológica incluyó dos tipos de estrategias. La primera fue la medición con instrumentos psicométricos del estado de ánimo, estrés parental y percepción del apoyo familiar. También, mediante una encuesta estructurada, se recolectó información a propósito de las condiciones socioeconómicas y del sistema de salud que pudieran resultar en barreras para el acceso a los servicios de salud de forma oportuna. Estas evaluaciones se realizaron en tres oportunidades: línea de base o evaluación inicial, luego una durante el seguimiento en el periodo de monitorización y la última una vez finalizaba el programa de seguimiento en casa.

Por otro lado, se llevaron a cabo entrevistas individuales y grupos focales con el objetivo de describir la percepción de los cuidadores sobre el programa, así como sobre el impacto que la enfermedad y el tratamiento de sus hijos había tenido sobre sus vidas y las de sus familias. La información que se obtuvo, en especial de esta segunda estrategia, se utilizó como insumo para el diseño de las intervenciones grupales y para la constitución del grupo de apoyo de cuidadores pediátricos.

En referencia a las intervenciones individuales, fueron de tres tipos: apoyo al aprendizaje de habilidades para el cuidado, intervenciones psicoeducativas e intervenciones psicoterapéuticas. Las primeras comprendieron el diseño y acompañamiento de las actividades de formación realizadas por enfermería y cardiología pediátrica; se asesoró y entrenó a los profesionales en técnicas como modelado, instigación y sobre corrección. De este modo, podrían enseñar los contenidos temáticos a los cuidadores. También se instruyó en habili-



dades de comunicación y en primeros auxilios psicológicos, considerando la afectación emocional que presentan los cuidadores.

Las actividades psicoeducativas consistieron en brindar información sobre el cuidado del cuidador, haciendo énfasis en la importancia de reconocer los síntomas de estrés, fatiga y agotamiento físico y mental. Así mismo, se socializaron estrategias de manejo del estrés que pudieran integrarse fácilmente a las rutinas de los cuidadores, por ejemplo, tareas de atención plena no estructurada y técnica de relajación autógenas. En estos espacios también se sensibilizó sobre el riesgo derivado de la carga del cuidador en términos de salud mental.

Las actividades psicoterapéuticas consistían en intervenciones cortas basadas en *counselling*, dirigidas a apoyar el aprendizaje de estrategias para el manejo del estrés, los cambios de humor y otros síntomas afectivos que presentaran los cuidadores. También, se realizaban en los escenarios en los que durante el monitoreo surgían dificultades para cumplir con las tareas del monitoreo; en estos casos se solían utilizar técnicas basadas en solución de problemas y toma de decisiones.

Por su parte, las intervenciones grupales fueron de dos tipos: psicoterapéuticas, basadas en *mindfulness* y terapia narrativa; y la constitución y acompañamiento del grupo de apoyo de cuidadores pediátricos. Las primeras favorecían la expresión emocional, el manejo y elaboración del duelo y de las experiencias asociadas a la enfermedad y tratamiento de los hijos. En cuanto al grupo, se orientó en el establecimiento de normas y pautas de comunicación y se facilitaron espacios de formación en tópicos de interés para los cuidadores: autoestima, liderazgo, comunicación asertiva, afrontamiento de las barreras del sistema de salud, preparación de alimentos, manejo de pantallas y juego, estimulación temprana para bebés con cardiopatías y pronóstico y curso de la enfermedad cardíaca a lo largo del ciclo vital.

Por último, una vez los cuidadores terminaban su participación en el proyecto, se programaban dos sesiones de seguimiento orientadas a reforzar los conocimientos adquiridos durante el entrenamiento y monitoreo en relación con el cuidado del paciente, pero también referente al autocuidado. Cabe señalar que las actividades realizadas tuvieron lugar de forma presencial y remota, esto debido a que la mayoría de los pacientes provenían de otras ciudades, de este modo, el entrenamiento en el uso de dispositivos móviles fue fundamental para el buen desarrollo de las actividades no sólo de psicología, sino de todo el programa en general. De igual forma, el grupo de cuidadores se desarrolló mediante una plataforma virtual, permitiendo el acceso y la comunicación de las personas desde distintos lugares del país.

Segmento educativo

● Imagen de creación propia creada con IA: DALL-E2



Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas
complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a
padres y prestadores de salud



Capítulo 4



Cardiopatías congénitas y el periodo interestadio: aspectos generales

AUTORES

Claudia Ximena Flórez Rodríguez

Cardiólogo Pediatra.

Fundación Cardiovascular de Colombia.

Javier Mauricio Castro Monsalve^{id}

Cardiólogo Pediatra.

Fundación Cardiovascular de Colombia.

Maria Paula Delgado Porras^{id}

Magíster en Psicología.

Universidad Pontificia Bolivariana.



Resumen

Las cardiopatías congénitas son malformaciones del corazón que se originan desde la fase embrionaria. Representan el 10 % de las afecciones cardiovasculares que desencadena en el individuo graves consecuencias para la vida. Desde el ámbito médico, es fundamental educar al cuidador respecto a la patología para que este brinde la mejor asistencia al niño. Por lo anterior, este capítulo aborda las cardiopatías congénitas de manera general: su diagnóstico, factores desencadenantes y manifestaciones clínicas (signos y síntomas). Los padres o cuidadores de niños afectados por cardiopatías, así como el personal médico-asistencial, podrán encontrar en este capítulo información de alta calidad expuesta en un lenguaje que les permita entender y mejorar el cuidado de la enfermedad cardíaca de sus hijos o pacientes.

Palabras clave: Anomalías congénitas, Cardiopatías, Cardiopatías congénitas, Corazón, Cuidadores, Niño, Pacientes, Padres, Personal de salud, Diagnóstico, Educación.

Cardiopatías congénitas: aspectos generales

Las cardiopatías congénitas [CC] son enfermedades cardiovasculares relacionadas con alteraciones en el corazón y/o en los vasos sanguíneos. Estas se presentan desde la fase embriogénica, razón por la cual son denominadas congénitas, afectando muy tempranamente estructuras y funciones del corazón [1].

Aproximadamente, de 0,5 a 9 niños por cada 1.000 recién nacidos vivos presentan una cardiopatía congénita. Representan la principal causa de muerte en el primer año de vida y son la segunda causa de muerte en niños menores de 5 años. En Colombia, cerca del 65 % de los niños con cardiopatía congénita que requieren una cirugía no logran acceder a ella [2]. Por otro lado, cada vez más niños sobreviven a su cardiopatía y es así como la proporción de los adultos con cardiopatías congénitas va en aumento. En países como los Estados Unidos, hay un mayor número de adultos que niños con historia de cardiopatía congénita [3].

Evolución de la malformación cardíaca

El corazón es el primer órgano en formarse en el feto; a la tercera semana después de la concepción, ya existe un corazón primitivo en formación, que se trata inicialmente de una estructura en forma de tubo que va desarrollando sus diferentes partes, como los tabiques y válvulas. Así, en la semana 10 de gestación, el corazón ya ha completado su desarrollo anatómico y está funcionando, bombeando sangre a todo el cuerpo del feto [4]. El inicio de la



malformación puede generarse desde los catorce días de la concepción hasta la octava semana de vida embrionaria [5]. En general, los fetos permanecen estables y crecen bien estando dentro del útero, pero una vez nacen, al perder la asistencia del útero materno y el corazón con su sistema circulatorio, deben asumir independientemente el trabajo, y pueden presentar deterioro temprano o tardío, según la severidad de la cardiopatía [6].

Posibles factores asociados a la incidencia de las cardiopatías congénitas

Aunque todavía se desconoce la principal causa de las CC, actualmente se le atribuye en un 5 al 8 % un componente hereditario, seguidos de un 2 % a factores teratógenos o generadores de malformaciones, como pueden ser elementos químicos, biológicos, físicos y tóxicos a los cuales se exponga la madre durante el proceso de gestación.

Factor hereditario

El riesgo aumenta cuando uno de los padres o el hermano(a) tienen cardiopatía. Si es la madre, el riesgo aumenta a un 10 %, si es el padre o un hermano a un 3 %, si son dos hermanos a un 8 %. El 85 y 90 % se presentan sin una causa conocida, al azar. Pacientes con alteraciones en los cromosomas son más propensos a tener problemas cardíacos, por ejemplo, el 50 % de los niños con síndrome de Down tienen alguna malformación cardíaca y en forma similar sucede con múltiples síndromes genéticos [7].

Factores químicos, tóxicos, virales, biológicos y ambientales

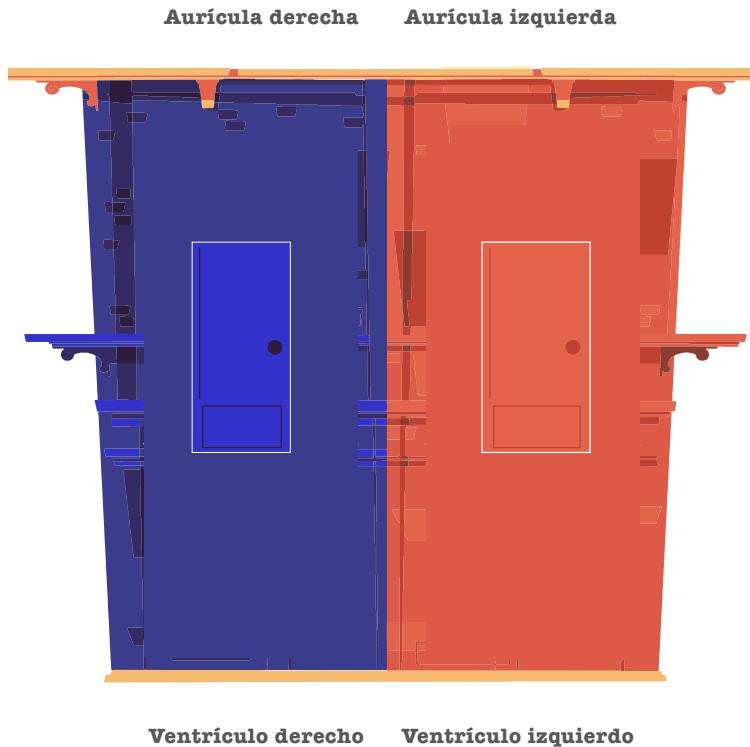
La ingesta durante el embarazo de agentes químicos (litio, talidomida, anticonvulsivantes), tóxicos (alcohol, SPA: sustancias psicoactivas) puede desencadenar el desarrollo de la malformación. Así mismo, factores virales (rubeola gestacional), biológicos (diabetes, lupus) y ambientales (zonas de minería) suponen una posible asociación con la aparición de estas malformaciones cardíacas [8, 9].

Corazón normal.

Para poder entender cómo funciona el corazón portador de una cardiopatía congénita, es necesario primero explicar cómo funciona el corazón normal. El corazón normal tiene 4 cavidades: dos aurículas en la parte superior y dos ventrículos en la parte inferior. Una pared o tabique divide el lado derecho del lado izquierdo, quedando separados una aurícula y ventrículo derechos de una aurícula y ventrículo izquierdos. Esta separación corresponde a que cada lado se encarga de un circuito sanguíneo diferente.

Cada aurícula se comunica con su ventrículo por medio de una válvula que funciona como una puerta. Entre la aurícula y el ventrículo derechos esta puerta se llama válvula tricúspide y en forma similar al lado izquierdo se encuentra la válvula mitral (figura 12, 13 y 14).

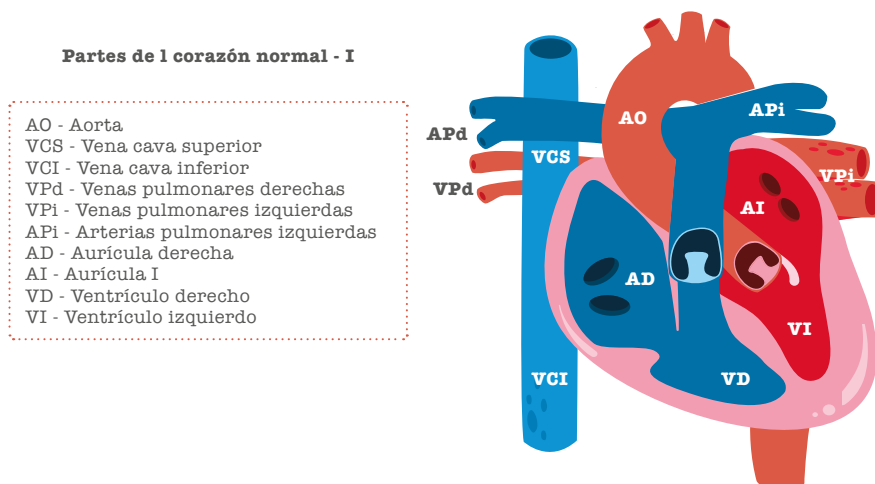
Figura 12. Diagrama de las cámaras del corazón humano normal



Nota: similar a un edificio, el corazón normal está estructurado en dos pisos. En el piso de abajo, están dos cámaras grandes, llamadas ventrículos. En el segundo piso, están dos cuartos más pequeños, llamadas aurículas. Las dos del lado derecho se comunican entre sí por una puerta que es la válvula tricúspide y se pinta de azul, por estar llena de sangre desoxigenada. En forma similar se distribuyen las del lado izquierdo, comunicándose por una puerta llamada válvula mitral. Es roja, pues están llenas de sangre rica en oxígeno. Nótese que las cámaras de la derecha no se mezclan con las de la izquierda. Fuente: elaboración propia. Imagen a la derecha realizada por Javier Castro, en parte con GPT-3, el modelo de generación de lenguaje a gran escala de OpenAI. Utilizó el software de inteligencia artificial DALL-E. Al generar el borrador del lenguaje, el autor revisó, editó y revisó el lenguaje a su gusto y asume la responsabilidad final por el contenido de esta publicación.

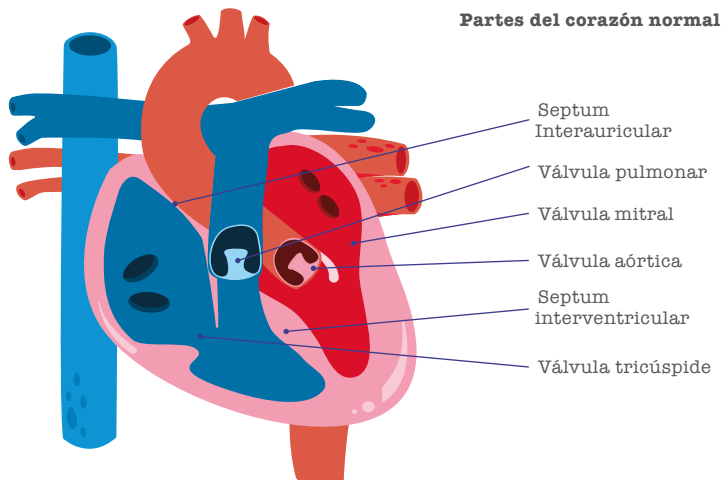


Figura 13. Cámaras del corazón normal



Nota: se ilustran las cámaras y grandes vasos del corazón anatómicamente normal.
Fuente: elaboración propia.

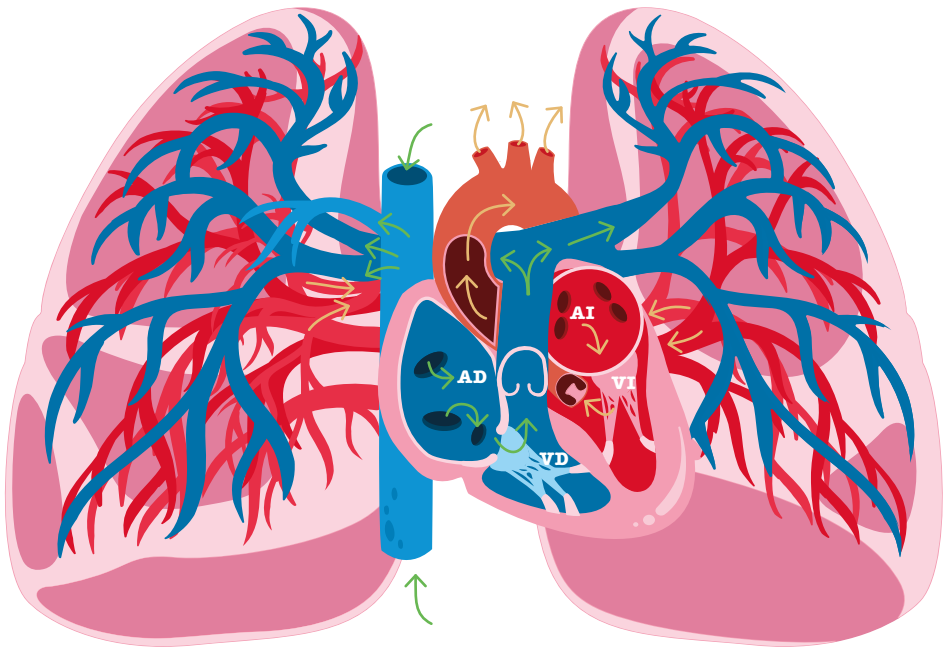
Figura 14. Válvulas y tabiques del corazón normal



Nota: se ilustran las válvulas y tabiques que normalmente separan cada una de las cámaras cardíacas. Fuente: elaboración propia.

El corazón funciona como una bomba que continuamente recibe e impulsa sangre. El lado derecho recibe la sangre pobre en oxígeno (dibujada de color azul) ya utilizada por el cuerpo. Esta sangre llega por dos grandes estructuras vasculares llamadas vena cava superior, que trae sangre de brazos, cabeza principalmente y cava inferior que la recoge del resto del cuerpo; ambas desembocan a la aurícula derecha, luego la sangre pasa por la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho que la bombea a través de la arteria pulmonar hacia los pulmones para ser oxigenada. La sangre pasa por los pulmones, se carga con oxígeno y es devuelta al corazón por las venas pulmonares que llegan a la aurícula izquierda. Cuando la aurícula izquierda se llena, se abre la válvula mitral y la sangre pasa al ventrículo izquierdo. De allí, esta sangre oxigenada (de aspecto rojo intenso e igualmente dibujada así) es bombeada a través de la arteria aorta al resto del cuerpo (figura 15).

Figura 15. Diagrama del flujo de la sangre en la relación corazón-pulmón normal



Nota: la dirección del flujo de la sangre normal dentro de las cámaras cardíacas se ilustra iniciando por las flechas verdes que representan el retorno de la sangre no oxigenada, que llega a la aurícula derecha (AD) pasa al ventrículo derecho (VD) y de allí sale por la arteria pulmonar a ambos pulmones. Se oxigena y retorna a las cavidades izquierdas, llegando al atrio izquierdo (AI), pasando al ventrículo izquierdo (VI) quien la impulsa por la arteria aorta que la lleva a todo el cuerpo. Fuente: elaboración propia



Diagnóstico de las cardiopatías congénitas

Para la definición del diagnóstico clínico, el personal médico-asistencial lleva a cabo un proceso metodológico denominado *enfoque diagnóstico*. Comprende dos fases: identificación y análisis de los síntomas y signos del paciente y posteriormente se complementa con exámenes de tamizaje.

Identificación de signos y síntomas

En primer lugar, se consideran los síntomas (lo que siente el paciente) y los signos (las manifestaciones en el cuerpo del niño que el médico busca durante el examen físico) que pueden denotar alarma, la mayoría de ellos por ser evidentes a los ojos del cuidador o paciente. Su identificación temprana promueve la consulta oportuna a los servicios de salud dado que, ante algún hallazgo positivo, se debe sospechar una cardiopatía congénita [10] (ver tabla 1).

Tabla 1. Síntomas y signos frecuentes en niños con cardiopatías congénitas

Síntomas	Signos
» No se observa crecimiento. » No se observa aumento de peso. » Se muestra fatigado o cansado durante la alimentación. » Presenta sudoración excesiva ante el esfuerzo físico. » Presenta síntomas respiratorios recurrentes.	» Cianosis: coloración morada en la piel y mucosas (labios, lengua). » Taquipnea: respiración rápida. » Taquicardia: Frecuencia cardíaca alta. » Precordio hiperdinámico: pecho exaltado, provocado por el latido cardíaco incrementado. » Soplo cardíaco. » Hígado grande. » Pulsos saltones o por el contrario débiles. » Extremidades frías persistentemente. » Diferencial de presiones arteriales entre miembros superiores e inferiores

Fuente: elaboración propia

Desarrollo de exámenes de tamizaje

En segundo lugar, se desarrollan usualmente los tres exámenes de tamizaje fundamentales para complementar el diagnóstico médico: pulsioximetría, radiografía de tórax y el ecocardiograma.

Pulsioximetría: es una prueba rápida e indolora que valora el nivel de oxígeno en la sangre y la frecuencia cardíaca. Se realiza a partir de un dispositivo pequeño similar a una pinza denominado *oxímetro de pulso* el cual utiliza un

tipo especial de luz que atraviesa la piel [10]. La prueba puede realizarse en el consultorio médico, clínica, hospital o en casa. Durante la pulsioximetría, se coloca el dispositivo en una parte del cuerpo, en general en la yema del dedo, el pie o en el lóbulo de la oreja del paciente y en niños más pequeños o bebés, se colocan unas bandas que se enrollan en la mano o en el pie. Los resultados se suelen dar como niveles de saturación de oxígeno. Un nivel de saturación de oxígeno normal oscila entre el 95 % y el 100 %. Si la medición es menor a 94 % puede ser ocasionada por una malformación cardíaca, entre otras opciones, y de acuerdo con las malformaciones cardíacas del paciente, este valor podrá estar alterado en forma significativa y concomitantemente el aspecto del niño [10] (figura 16, 17 y 18).

Figura 16. Medición de pulsioximetría



Nota: paciente sin cianosis, con saturación de oxígeno adecuada (98 %), con frecuencia cardíaca levemente elevada. Fuente: elaboración propia. Cuenta con derechos de imagen.

Figura 17. Posición correcta del sensor de pulsioximetría



Fuente: elaboración propia.

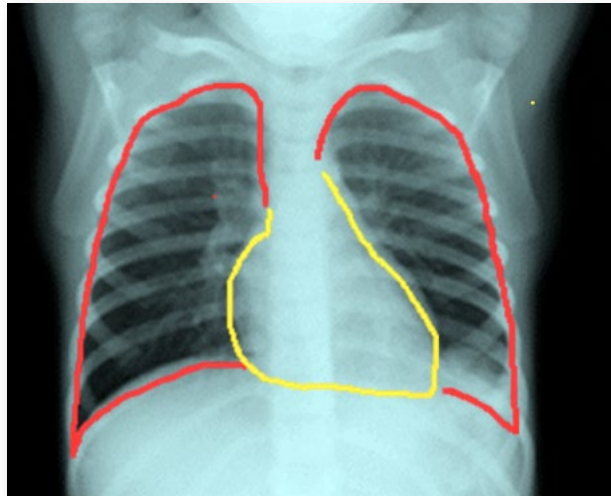
Figura 18. Posición incorrecta del sensor de pulsioximetría



Fuente: elaboración propia.

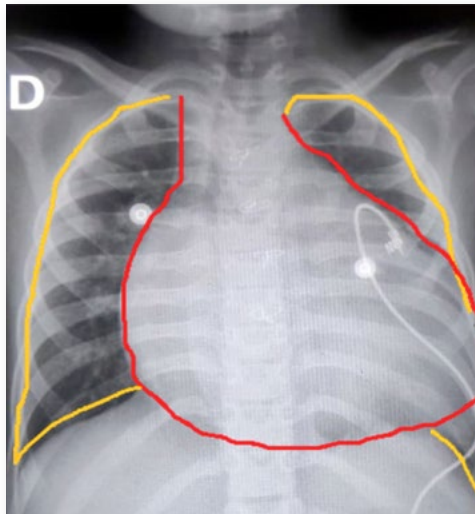
Radiografía de tórax: comúnmente llamado placa de tórax, es el examen de diagnóstico por rayos X más comúnmente realizado. Este procedimiento genera imágenes del corazón, los pulmones, las vías respiratorias, los vasos sanguíneos y los huesos de la columna y el tórax. En cuanto al corazón, permite identificar si el tamaño es normal o está incrementado (cardiomegalia). También permite detectar la presencia y/o ausencia de enfermedades pulmonares, así como aproximar la cantidad de sangre o flujo sanguíneo que llega a los pulmones. En la placa, los pulmones usualmente se ven “negros” en la imagen, con algunas líneas usualmente uniformes, muy finas que corresponden a los vasos sanguíneos que llegan y salen de ellos. Cuando la cantidad o flujo de sangre hacia los pulmones está aumentado, estas marcas son más intensas e incluso es posible visualizar una imagen blanquecina difusa que puede ser causada por el exceso de sangre. Cuando el flujo de sangre está disminuido, los pulmones se ven “muy negros” y casi sin marcas [10] (figura 19 y 20).

Figura 19. Radiografía de tórax normal



Nota: silueta de los pulmones delineada en rojo, silueta del corazón en amarillo. Fuente: elaboración propia.

Figura 20. Radiografía de tórax con cardiomegalia



Nota: se observa cardiomegalia (corazón grande) delineada por la línea roja, en contraste con la imagen anterior, donde se aprecia la silueta cardíaca de tamaño normal. Fuente: elaboración propia.



Ecocardiograma: aunque con los estudios previamente mencionados se puede tener una idea de cuál podría ser el tipo de cardiopatía, un médico especialista en cardiología pediátrica es quien confirma el diagnóstico mediante el tercero de los estudios fundamentales, el ecocardiograma [10].

También conocido como ultrasonido cardíaco, es una prueba que usa ondas sonoras de alta frecuencia para producir imágenes del corazón. Con el ecocardiograma se puede valorar la anatomía cardíaca, es decir, las partes del corazón, su correcta ubicación y la conexión de sus partes, las válvulas cardíacas y su funcionamiento, la contracción cardíaca y su efectividad. También se pueden valorar los tejidos que rodean al corazón, como el pericardio, y si hay engrosamiento o exceso de líquido en él. De igual manera, aporta datos sobre la circulación y las presiones pulmonares [10].

Esta técnica se realiza tanto en el paciente hospitalizado como en el que está fuera del hospital (ambulatorio). A partir de los hallazgos positivos de signos y síntomas, así como de las pruebas tamizaje, es posible tener una aproximación del tipo de CC. Sin embargo, se requiere de este último examen para confirmar el diagnóstico y plantear opciones de manejo [10] (figura 21).

Figura 21. Ecocardiograma



Nota: Enfermera sonografista especializada en cardiopatías congénitas mientras realiza un estudio de ecocardiograma en un niño. Fuente: elaboración propia.



Clasificación de las cardiopatías congénitas

Las malformaciones encontradas en las CC son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan o de las válvulas o tractos de salida (zonas ventriculares) y pueden presentarse lesiones sencillas aisladas o la presencia de varias malformaciones en un mismo paciente, motivo por cual se han descrito múltiples cardiopatías, unas de carácter, evolución y tratamiento más simple y con buen pronóstico, y otras más severas y de pronóstico reservado. Por tanto, para su comprensión, se presentan dos formas para clasificar las CC.

Cianóticas - no cianosante

La clasificación más popular de las CC toma en cuenta la presencia o ausencia de cianosis, coloración morada o azulada en la piel de algunos pacientes (ver definición amplia en el glosario).

Cardiopatías congénitas cianóticas

Los defectos congénitos cianóticos se producen por la obstrucción del flujo sanguíneo hacia los pulmones o por la mezcla en las cavidades de sangre venosa insaturada con sangre arterial completamente saturada. El signo clínico de estas cardiopatías congénitas es la cianosis, la cual hace referencia al color morado o azulado presente generalmente en manos, pies y boca. Puede ser observada por el cuidador cuando el paciente presenta una saturación de menos de 82 % a 84 %, lo que indica que el nivel del oxígeno en la sangre está por debajo de lo normal [11].

Cardiopatías congénitas no cianosantes

Los defectos congénitos no cianosantes son aquellos que, a pesar de la malformación cardíaca, no producen por lo general dentro del abanico de hallazgos en el niño la coloración morada de la piel. Lo anterior no implica que, debido a las variaciones particulares en cada niño, puedan tener un menor o mayor grado de gravedad para el paciente [11].



Según la fisiopatología

En esta se complementa la presencia o ausencia de cianosis con la fisiopatología, entendida como la distribución del flujo de la sangre dentro del cuerpo. En especial, se refiere hacia dónde se distribuye, en poca o gran cantidad, ya sea entre los pulmones o la circulación mayor y las repercusiones que esto ocasiona en el cuerpo [12, 13]. Se pueden subdividir en 4 grandes grupos:

- a. Cardiopatías no cianosantes con flujo sanguíneo pulmonar aumentado.
- b. Cardiopatías no cianosantes de flujo sanguíneo pulmonar normal.
- c. Cianosantes de flujo pulmonar aumentado con cortocircuito y mezcla circulatoria.
- d. Cardiopatías cianosantes de flujo sanguíneo pulmonar disminuido.

Un término importante para comprender esta clasificación es cortocircuito, que significa comunicación anormal entre dos cavidades que permite el paso anormal de sangre (ver glosario para una definición ampliada). A continuación, se describirán:

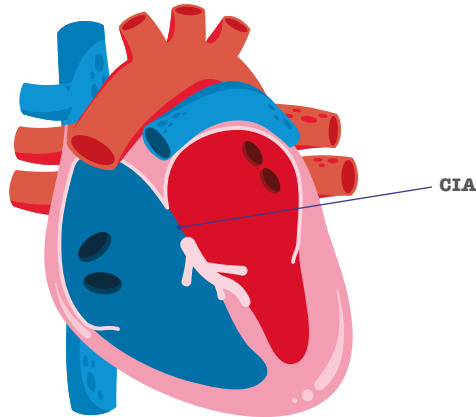
Cardiopatías NO cianóticas con flujo sanguíneo pulmonar aumentado

Su principal efecto es la excesiva cantidad de sangre que llega a los pulmones. En este grupo están los cortocircuitos de izquierda a derecha. Estos niños tienen niveles de oxígeno por encima de 90 %. Usualmente, son defectos-orificios anormales en las paredes que dividen el lado izquierdo del lado derecho del corazón. La sangre que vuelve del pulmón recién cargada de oxígeno llegará al lado izquierdo de la circulación. Este circuito tiene 3 veces más presión que el lado derecho. Esta presión hace que la sangre se desvíe por los defectos mencionados, volviendo a los pulmones antes de tiempo, sin haber llevado el oxígeno a los tejidos que lo necesitan. De este modo, se sobrecarga por exceso de sangre, lo que causa también incremento en la presión de la sangre dentro de las arterias pulmonares y fuerza al corazón.

Si el orificio se encuentra entre las dos aurículas, se llama comunicación interauricular (CIA); si se encuentra entre los dos ventrículos, se conoce como comunicación interventricular (CIV) (figura 23 y 24); si está a nivel de las grandes arterias, aorta y pulmonar, se le llama ductus arterioso persistente (DAP). Este último es un conducto que normalmente se encuentra en la vida fetal y que al nacer usualmente en la primera semana de vida se cierra de forma espontánea.

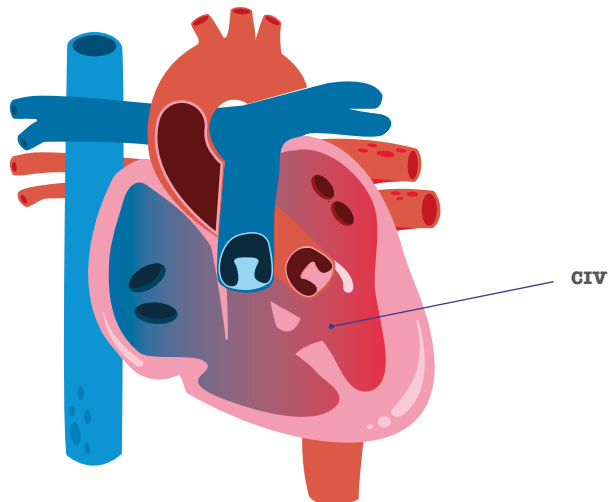
CIA: Nótese que este defecto usualmente genera menos problema o repercusión en el corazón (figura 22), que la CIA y el CANAL. En la CIA, la cardiomegalia (corazón aumentado de tamaño) y el exceso en el flujo pulmonar son menores.

Figura 22. Comunicación interauricular - CIA



Nota: en la figura la flecha señala el defecto llamado comunicación interauricular (CIA).
Fuente: elaboración propia.

Figura 23. Comunicación interventricular - CIV



Nota: en la figura la flecha señala el defecto localizado en la pared que separa los dos ventrículos (CIV). Fuente: elaboración propia



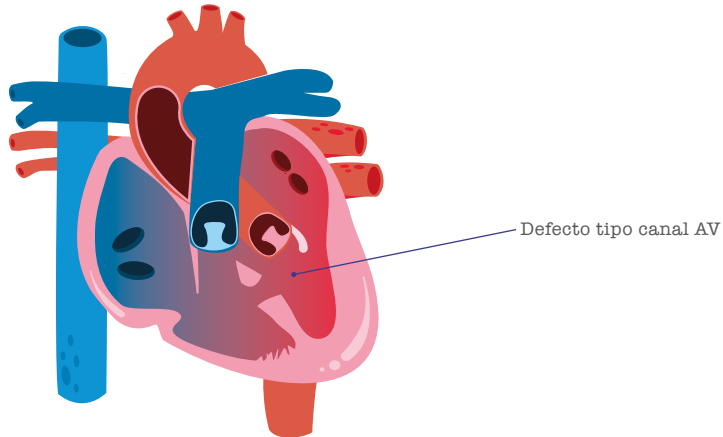
Figura 24. Radiografía de tórax en paciente con CIV



Nota: en la radiografía de tórax se observa el corazón más crecido que en la CIA e igualmente mayor congestión pulmonar por exceso de sangre que va al pulmón. Fuente: elaboración propia.

En otro grupo de malformaciones más complejas como en el denominado canal auriculoventricular (CANAL), el corazón tiene una combinación de defectos: CIA, CIV y las dos válvulas mitral y tricúspide están fusionadas en única válvula que comunica las aurículas con los ventrículos [14] (figura 25). Como la sangre irá del sitio de mayor presión, el lado izquierdo, hacia el sitio de menor presión, el lado derecho, hay un exceso de flujo sanguíneo hacia los pulmones y estos se verán inundados de sangre, lo cual es evidente en una radiografía de tórax (figura 26). El flujo sanguíneo que se dirige al cuerpo está disminuido. Estos niños no lucen morados, pero están con “falla cardíaca”, es decir, tienen poca cantidad de sangre que irriga al cuerpo, mientras que los pulmones, por el contrario, están congestionados. Los niños se ven cansados, con dificultad para respirar, sudan mucho al alimentarse, se les dificulta ganar peso y tienen las extremidades frías [15].

Figura 25. Canal auriculo-ventricular o canal AV



Nota: el defecto tipo canal auriculoventricular (AV) consta entre otros defectos de orificios en la pared que separa las cámaras superiores o atrios y las cámaras inferiores, ventrículos. Fuente: elaboración propia.

Figura 26. Radiografía de tórax en canal AV



Nota: en la imagen en forma similar a la previa hay marcado hiperflujo. Fuente: elaboración propia.



Este primer grupo tiene las cardiopatías más frecuentes y la CIV es defecto aislado del 20 % de todas las cardiopatías. La CIA 5 al 10 %. El ductus arterioso es del 5 al 10 %. El canal AV 4 %, aunque en niños con alteraciones genéticas como el síndrome de Down, se incrementa notablemente la frecuencia de presentación de todas las cardiopatías. Dependiendo del tamaño de los defectos, en algunos casos, se pueden manejar por un tiempo con medicamentos y observando al paciente, ya que existe la posibilidad de cierre espontáneo en los defectos pequeños. Defectos medianos o grandes y el canal auriculoventricular siempre van a requerir cirugía. La sobrevida con tratamiento adecuado es alta, mayor al 95 % [16].

Cardiopatías no cianosantes de flujo sanguíneo pulmonar anterógrado normal

Son malformaciones que esencialmente no generan cianosis y la cantidad de sangre que sale del corazón hacia los pulmones es normal. Entre estas están:

- Obstructivas del lado izquierdo: se trata de malformaciones que limitan, obstruyen o disminuyen la cantidad de sangre que sale del ventrículo izquierdo, como, por ejemplo:

Estenosis mitral congénita: estenosis hace referencia al estrechamiento de alguna parte anatómica. En este caso, la válvula que comunica la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo, la mitral, se estrecha y la sangre pasa con dificultad hacia el ventrículo izquierdo, limitando el volumen de sangre que es posible enviar al resto del cuerpo y provocando un remanso y congestión de sangre hacia atrás de la válvula, similar a una autopista congestionada por una obstrucción en la vía.

Estenosis aórtica: la válvula aórtica es la que permite la salida de la sangre desde el ventrículo izquierdo hacia el cuerpo a través de la arteria aorta. En este caso, la válvula se estrecha en mayor o menor grado y la sangre no puede ser bombeada hacia el cuerpo con facilidad, generando un fenómeno similar a la estenosis mitral.

Coartación de aorta: la arteria aorta que lleva la sangre para distribuirla en el cuerpo está obstruida, lo que provoca que la sangre quede represada por encima del sitio afectado y se disminuya la cantidad de sangre desde el sitio de la estrechez para abajo. Los órganos que queden por debajo de la restricción sufrirán de falta de sangre. Los niños con estas enfermedades presentan disminución en el flujo de sangre que irriga el cuerpo; la sangre se acumula en el corazón y en los pulmones, lo que genera congestión pulmonar por acumulación retrógrada. Cuando el compromiso es importante, se ven en mal estado, con dificultad para respirar, fríos, pálidos o “moteados”, con taquicardia (frecuencia cardíaca alta), los pulsos disminuidos, el pecho hiperdinámico, el corazón se torna grande (cardiomegalia). Necesitan atención urgente o el riesgo de muerte es alto [16].

Cianosantes de flujo pulmonar aumentado con cortocircuito y mezcla circulatoria

Implica que hay exceso de cantidad de sangre al pulmón generado por la malformación, la cual tiene un cortocircuito por alguno de los defectos que permite mezcla de sangre azul desoxigenada, con la roja oxigenada lo que puede generar la coloración morada o cianótica. Como ejemplo están:

Truncus arterioso: la característica principal consiste en que solo existe un único tubo (vaso sanguíneo) que sale del corazón, y de este se originan las arterias que llevan sangre a todo el cuerpo y a su vez a los pulmones (normalmente salen por aparte y de lados diferentes). Tanto la sangre del ventrículo derecho como la del ventrículo izquierdo (mezcla de sangre roja con la azul) es bombeada a través de un único vaso hacia las tres circulaciones:

- Circulación sistémica (hacia el cuerpo).
- Circulación pulmonar (hacia los pulmones).
- Circulación coronaria (hacia el corazón mismo).

Los pacientes muy pronto sufren de falla cardíaca, pues después de nacer, la presión en los vasos pulmonares normalmente disminuye hasta ser una tercera parte de la presión de la circulación sistémica. En la medida que disminuye la presión en los vasos pulmonares, la sangre prefiere dirigirse hacia los pulmones, quedando menor cantidad para irrigar el cuerpo. El bebé se torna frío, irritable y con dificultad para respirar, sin lograr adecuada ganancia de peso. Es necesaria la pronta corrección quirúrgica para evitar su deterioro progresivo hasta la muerte. No es posible corregir esta enfermedad solo con medicamentos, siempre es necesario llevar el paciente a cirugía [17].

Conexión venosa pulmonar anómala total: las venas pulmonares son las encargadas de traer de regreso la sangre con oxígeno desde el pulmón al corazón. Normalmente llegan a la aurícula izquierda, pero en esta patología están mal conectadas al lado derecho de la circulación, a la aurícula derecha. Puede ser en forma directa (conexión venosa pulmonar intracardiaca) o indirecta, es decir, pueden estar conectadas con la vena cava superior (conexión venosa pulmonar supracardiaca) o con la vena cava inferior (conexión venosa pulmonar infracardiaca), lo que finalmente lleva a que la sangre oxigenada llegue erróneamente al lado derecho de corazón en las cámaras derechas y una buena parte de este volumen de sangre pase directamente al pulmón sin haber ido a oxigenar el cuerpo. Nuevamente hay mezcla de la sangre azul que llega por las venas cavas con la sangre roja que llega por las venas pulmonares; lo anterior implica que toda la sangre del cuerpo que vuelve al corazón tanto de lado izquierdo como del derecho confluyen al lado derecho del corazón. La naturaleza usualmente se adapta con la presencia de una comunica-



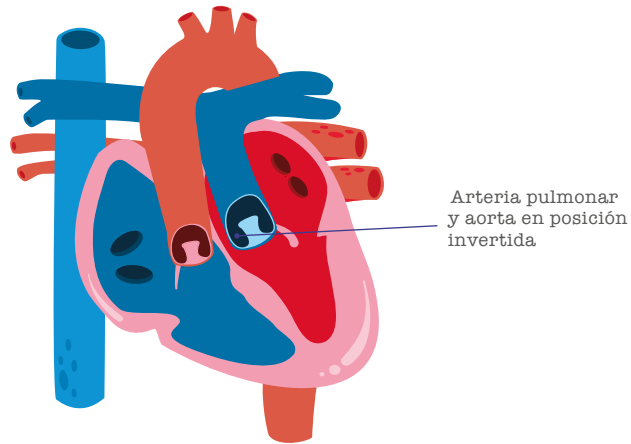
ción interauricular (CIA) para que parte de la sangre pase al lado izquierdo del corazón y pueda salir a irrigar el cuerpo, de lo contrario, el paciente fallece en el corto plazo.

Estas conexiones anormales de las venas pulmonares ocasionalmente pueden tener algún grado de obstrucción. En los niños que NO tienen obstrucción, pueden presentarse signos de falla cardíaca con dificultad para respirar, cianosis leve (por la mezcla de sangre roja y azul), frialdad en extremidades, pobre ganancia de peso. El corazón del lado derecho se agranda, pues recibe mayor cantidad de sangre que el lado izquierdo y consecuentemente hay exceso de sangre hacia el pulmón. Los síntomas pueden controlarse con medicamentos por un tiempo mientras se espera mayor edad y peso. Así, se considera la posibilidad de corrección quirúrgica entre los 4 a 6 meses de edad o antes, dependiendo del estado clínico del paciente.

Las conexiones que tienen obstrucción en algún punto ocurren frecuentemente en las llamadas de tipo infracardíacas. Dado que estos bebés tienen obstruida la llegada de las venas pulmonares, tienen la sangre represada en el pulmón, sin que logre llegar al corazón. Por tanto, el corazón luce pequeño en la radiografía de tórax, ya que en parte no se llena bien, y ello genera una descompensación tan grave que después de nacer, requieren cirugía de emergencia.

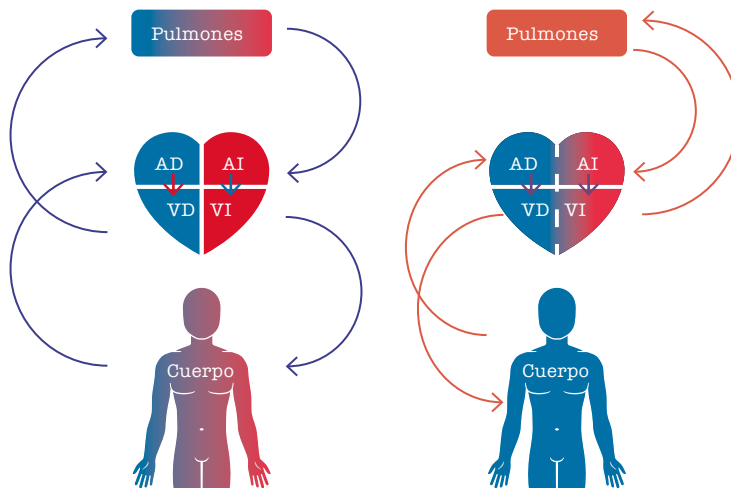
Transposición de grandes vasos: el problema consiste en la inversión de la conexión normal que debe haber de los grandes tubos o vasos sanguíneos con el corazón. La aorta y la pulmonar se desarrollan de forma intercambiada, lo que finalmente trae como consecuencia que la circulación mayor (del corazón al resto del cuerpo) y la circulación menor (del corazón a los pulmones) queden desconectadas y, peor aún, invertidas con respecto a lo normal. La arteria aorta normalmente sale del ventrículo izquierdo, llevando la sangre oxigenada al cuerpo. Sin embargo, en esta cardiopatía se conecta con el ventrículo derecho y permite que la sangre desoxigenada (azul) que acaba de llegar de todo el cuerpo ya sin oxígeno, salga nuevamente a través de la aorta hacia el cuerpo, sin cargarse de oxígeno en los pulmones. Por su parte, cuando el ventrículo izquierdo está conectado con la arteria pulmonar, la sangre que ya se encuentra recién cargada de oxígeno por retornar de los pulmones oxigenada (roja) se devuelve de nuevo a los pulmones sin haber pasado por los órganos y tejidos soltando la carga de oxígeno [18] (figura 27 y 28).

Figura 27. Transposición de grandes arterias



Nota: la flecha señala la arteria pulmonar. Nótese cómo las grandes arterias o tubos de salida están invertidos (comparar con ilustración de corazón normal). Fuente: elaboración propia.

Figura 28. Comparación de la circulación normal con la circulación anormal en la transposición de las grandes arterias (TGA)



Nota: a la izquierda la circulación normal, a la derecha se puede ver la repercusión de la inversión de la conexión de las grandes arterias señalado por las flechas. Ver explicación en el texto. Fuente: elaboración propia.



En la transposición de grandes arterias se crean dos circuitos en paralelo, donde la sangre desoxigenada (azul) siempre va al cuerpo y la oxigenada (roja) al pulmón. Son necesarios, entonces, sitios de intercambio donde se mezcle la sangre roja y la azul. Estos sitios están en la pared que divide el corazón en derecho e izquierdo, bien sea a nivel de las aurículas, comunicación interauricular CIA (el más efectivo); a nivel de los ventrículos, comunicación interventricular CIV; o a nivel de los grandes vasos, ductus arterioso [18].

Si el paciente nace sin ninguno de estos defectos, fallece rápidamente después de nacer. Afortunadamente, los bebés usualmente nacen con una CIA que les permite mantenerse con vida durante un tiempo. Esta cardiopatía requiere corrección quirúrgica idealmente antes del mes de vida. Otros pacientes nacen con CIA y CIV, lo que les permite esperar más tiempo para ser llevados a cirugía. En ellos, es más evidente el aumento del flujo sanguíneo hacia el pulmón [18].

Cardiopatías cianosantes de flujo sanguíneo pulmonar disminuido

Obstructivas del lado derecho: en estas, no llega sangre a los pulmones debido a una obstrucción que impide la salida de la sangre del ventrículo derecho, adicionalmente, sin hay un defecto, como una CIV, entonces la sangre azul se ve obligada a pasar al lado izquierdo mezclándose con la sangre roja y saliendo por la aorta hacia el cuerpo. Tanto la mezcla de sangre del lado derecho con el izquierdo como la obstrucción generaran cianosis. Como ejemplos tenemos la tetralogía de Fallot, anomalía de Ebstein.

Tetralogía de Fallot: es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente. Consiste en la combinación de 4 defectos (tetralogía):

- Comunicación interventricular: orificio en el tabique que separa las dos cámaras grandes o ventrículos.
- Cabalgamiento: la arteria aorta está conectada corrida a la derecha del corazón, lo que la sitúa sobre el tabique interventricular y no a un lado como usualmente ocurre.
- Estenosis pulmonar: obstrucción en la válvula pulmonar, genera disminución del flujo sanguíneo hacia los pulmones.
- Hipertrofia del ventrículo derecho: aumento en el grosor del ventrículo.

Al existir una obstrucción al flujo que va para los pulmones, la sangre azul se ve forzada a pasar del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo a través del orificio de la CIV y pasando al ventrículo izquierdo y luego a la aorta, generando la cianosis. La hipertrofia ventricular derecha se produce cuando este ventrículo tiene que hacer una mayor fuerza para intentar expulsar la sangre hacia la arteria pulmonar que está obstruida [19].

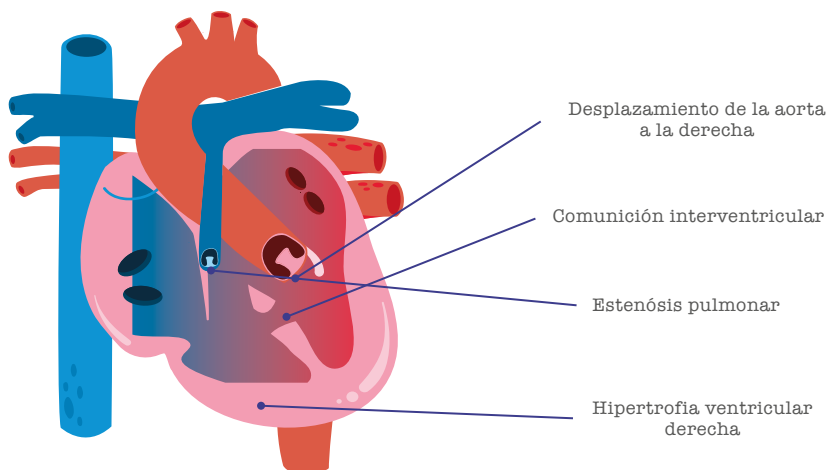
El grado de cianosis depende del grado de obstrucción pulmonar, entre mayor la obstrucción, menos sangre pasa al pulmón y mayor cantidad de sangre azul se desvía hacia la aorta. Dado que la obstrucción se genera por un músculo, suele ser dinámica, esto significa que de acuerdo con las condiciones del niño “se aprieta o afloja”. Por ejemplo, en pacientes con llanto, se “aprieta” por el estrés, o en niños dormidos se “afloja” al estar relajado. Pacientes agitados, irritables, con el corazón acelerado, deshidratados o anémicos, pueden presentar “crisis de hipoxia”. En esta situación, el paciente se pone intensamente morado o cianótico; cae la saturación de oxígeno por debajo de 50 %, se tornan confusos, decaídos y pueden perder la conciencia.

Es muy importante que estos pacientes se mantengan bien hidratados, sin irritabilidad y sin fiebre, para evitar la presencia de estas crisis que pueden comprometer la vida del niño. Aparte de la cianosis, el bebé puede presentar rechazo al alimento, decaimiento, o un mayor riesgo de contraer una infección en las capas internas del corazón, llamada endocarditis. Igualmente, hay mayor riesgo de tener un ritmo irregular del corazón, llamado “arritmia”, daño en el funcionamiento de los riñones, llamado “falla renal”, mareos, desmayos o convulsiones debido a los bajos niveles de oxígeno en la sangre y retrasos en el crecimiento y el desarrollo. La radiografía de tórax presenta una imagen típica que ha sido descrita como “corazón en sueco o bota”, donde la silueta del corazón se diferencia porque no se ve la sombra que genera la arteria pulmonar, denominada el cono de la pulmonar. En contraste, se ve excavado, debido a que no creció por la falta de sangre. La punta del corazón estará levantada por el engrosamiento o hipertrofia ventricular derecha [19] (figuras 29 y 30).





Figura 29. Tetralogía de Fallot



Nota: se ilustran los cuatro defectos cuya sumatoria dan el nombre de la malformación, tetralogía. Fuente: elaboración propia.

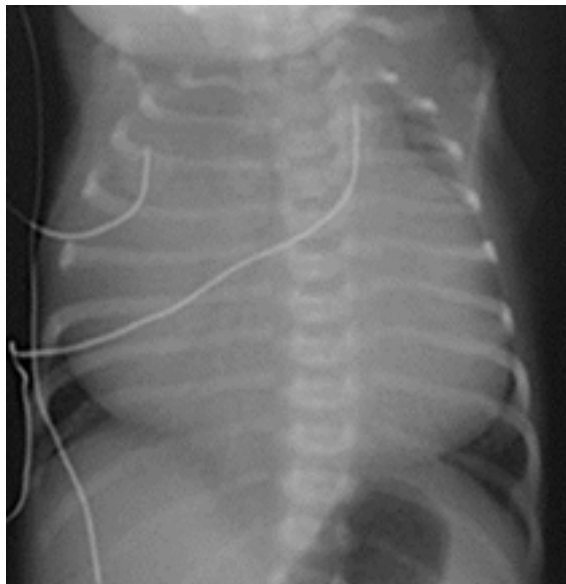
Figura 30. Radiografía de tórax de un paciente con tetralogía de Fallot



Nota: La atresia pulmonar con CIV representa el espectro más severo de la tetralogía de Fallot. En este caso la válvula pulmonar no se formó. Fuente: elaboración propia.

Anomalia de Ebstein: el compromiso está en la válvula tricúspide, que es la que comunica la aurícula con el ventrículo derecho. La válvula está malformada y puede estar pegada a la pared ventricular, siendo incapaz de abrirse y de cerrarse en forma adecuada. La válvula se inserta más abajo en el ventrículo, transformando una mayor o menor porción de cavidad ventricular en aurícula, sin la actividad contráctil y de bombeo que un ventrículo normalmente tiene (lo que en terminología medica se denomina atrialización ventricular). La válvula tricúspide se puede comportar como una estenosis u obstrucción que impide el paso de sangre desde la aurícula hacia el ventrículo o con insuficiencia, es decir, que la sangre que pasa al ventrículo se devuelve hacia la aurícula con la contracción ventricular. La salida de la sangre desde el ventrículo también puede verse limitada por la presencia de estenosis pulmonar. Como en las otras malformaciones, hay un espectro de enfermedad, con unos casos leves y otros severos. En los casos más severos la aurícula derecha se vuelve gigante dando el aspecto característico en la radiografía de tórax con un tamaño cardíaco muy agrandado de pared a pared (figura 31). Adicionalmente, el flujo hacia el pulmón está disminuido dependiendo de la cantidad de sangre que se devuelve hacia la aurícula y del grado de obstrucción a nivel de la válvula pulmonar.

Figura 31. Radiografía de tórax en la anomalia de Ebstein



Nota: en la radiografía de tórax puede verse el gran tamaño del corazón que llena casi todo el tórax de pared a pared. Fuente: elaboración propia.

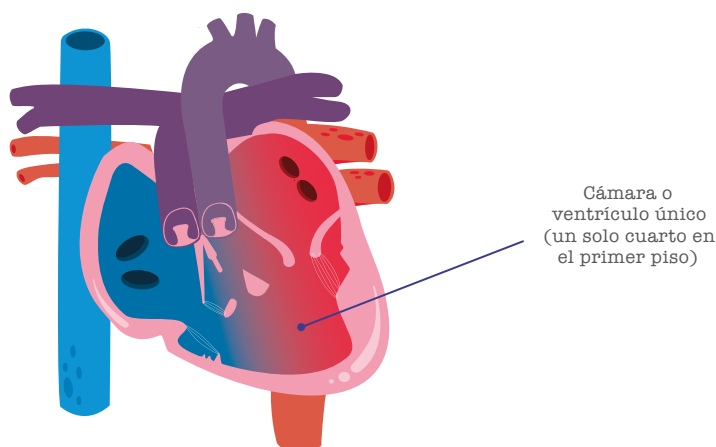


Los niños con anomalías severas sufren de falla cardíaca desde que están en el útero de la madre (situación poco frecuente en los pacientes con cardiopatías congénitas, ya que suelen estar compensados dentro del vientre materno) y al nacer, lucen con dificultad para respirar, fríos, cianóticos, con el hígado grande. Otros niños con presentaciones leves de la enfermedad tendrán síntomas más tardíamente en la vida y algunos incluso pueden llegar a ser adultos antes de ser sintomáticos.

Cardiopatías tipo ventrículo único (Univentricular)

Bajo esta denominación, suelen agruparse los pacientes cuyo rasgo principal es que la bomba del corazón está conformada solamente por una sola cavidad o ventrículo, esto se hace debido a que hay consideraciones especiales en su manejo (figura 32).

Figura 32. Ejemplo de corazón con una sola cámara o univentricular



Nota: En la ilustración puede verse cómo en lugar de los dos ventrículos que están normalmente, solo hay uno que debe hacer el trabajo de los dos. Fuente: elaboración propia.

Todas las malformaciones del corazón que cursen con un solo ventrículo o cámara necesariamente generan la mezcla de sangre no oxigenada (azul) con la oxigenada (roja) y por lo tanto serán cianosantes. Normalmente estos niños tendrán saturaciones entre 75 y 85 %. Respecto al manejo con cirugía, al disponer de un solo ventrículo funcional, se sigue el esquema de la vía univentricular, el cual implica una serie de intervenciones a lo largo de la vida para poder compensar al paciente. Mencionando brevemente, en la primera apro-

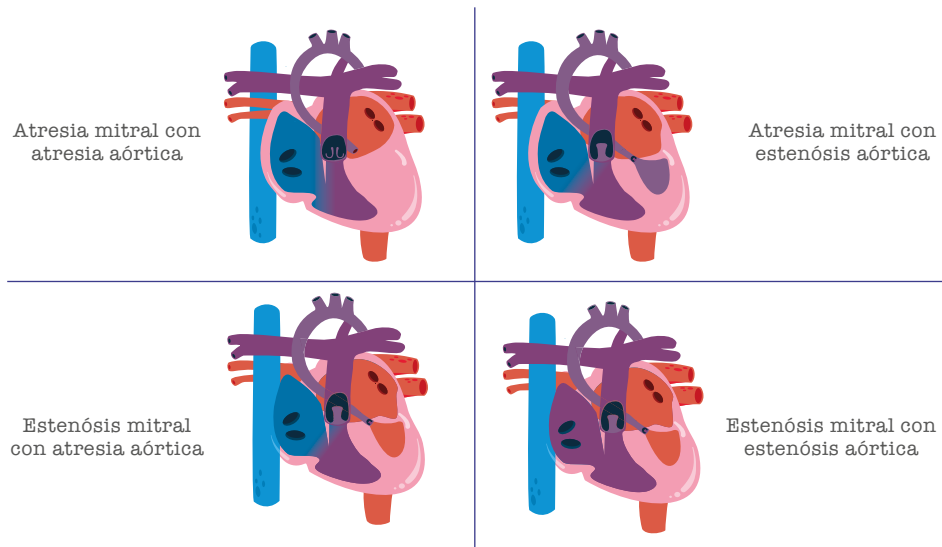
ximación, si es poca la sangre que llegue a los pulmones, se puede optar por hacer una fistula sistémico-pulmonar, que es un tubo que conecta la arteria aorta con la pulmonar. Si va mucha sangre a los pulmones, se hará un cerclaje en la arteria pulmonar, donde se cierra con una banda, para que pase menos sangre. Posteriormente, se hará la cirugía de Glenn a los 6 meses y cirugía de Fontan entre los 3 a 4 años.

Existen muchos tipos de cardiopatías univentriculares. A continuación, solo se describirán las más representativas: el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, donde falta el ventrículo izquierdo y la atresia tricúspide, donde falta el ventrículo derecho.

Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico

Se caracteriza por un menor desarrollo (hipoplasia) de las estructuras que conforman el lado izquierdo del corazón, que incluyen la aurícula izquierda, la válvula mitral, el ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y la aorta. Las válvulas aórtica y mitral pueden estar atrésicas, es decir no se formaron y no pasa sangre a través de ellas o están muy pequeñas y parcialmente cerradas (estenóticas) y solo dejan pasar una cantidad mínima de sangre. La presencia de atresia o estenosis de cada una de las dos válvulas del lado izquierdo pueden combinarse en 4 formas [18] (figura 33).

Figura 33. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Nota: se ilustran las cuatro variedades de presentación posibles en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Fuente: elaboración propia.

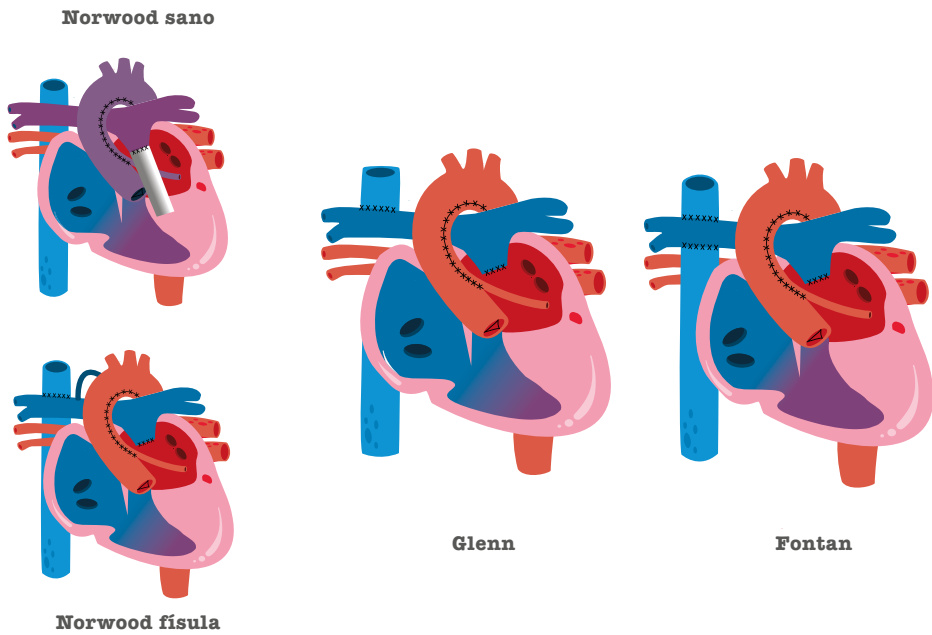


En el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, la presencia de un orificio en el tabique entre las aurículas o comunicación interauricular y de un ductus arterioso son absolutamente necesarios, ya que sin ellos la vida no es posible, como se explicará a continuación. Cuando la sangre oxigenada (roja) proveniente del pulmón llega a la aurícula izquierda, encuentra una válvula mitral atrésica o estenótica, a través de la cual no puede pasar o pasa muy poca cantidad. Se desvía, entonces, hacia la aurícula derecha a través de la comunicación interauricular y allí se mezcla con la sangre desoxigenada (azul) que viene de las venas cavas, pasando al ventrículo derecho (frecuentemente denominado ventrículo único funcional), el cual bombea la sangre a la arteria pulmonar. De allí la sangre debe poder llegar a todo el cuerpo. Una cantidad irá a los pulmones de la forma normal a través de las ramas pulmonares (ver figura anatomía normal), pero necesita de una estructura para pasar hacia el resto del cuerpo, esto se hace a través del ductus o conducto arterioso, que al mantenerse abierto crea una especie de puente que salva el lado izquierdo que no se formó bien [18].

Al nacer, en general el niño se encuentra bien. Sin embargo, pocos días después del nacimiento, en forma natural el ductus arterioso se cierra y deja sin sangre la aorta y por lo tanto, los órganos del cuerpo, causando shock circulatorio, seguido de muerte. La sangre que no puede pasar al cuerpo será desviada a los pulmonares y existirá también un exceso de flujo de sangre hacia los pulmones (hiperflujo pulmonar). El bebé en estas condiciones se observa muy agitado, con severa dificultad respiratoria, dificultad para comer, con pulsos débiles y si no recibe atención médica de urgencia su vida corre mucho riesgo. Idealmente, estos bebés deben mantener saturaciones de oxígeno entre 75 y 85 % y requieren al nacer el inicio de un medicamento llamado prostaglandina para mantener el conducto arterioso abierto mientras son llevados a cirugía [18].

En total, se requieren de tres cirugías: cirugía de Norwood y fistula sistémico pulmonar a la primera semana de vida (figura 34). Entre los 5 y 6 meses, cirugía de Glenn; y alrededor de los 3 años, cirugía de Fontan. Estas cirugías se mencionarán más adelante.

Figura 34. Vía univentricular



Nota: Ejemplo de manejo con la vía univentricular en la malformación, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Fuente: elaboración propia.

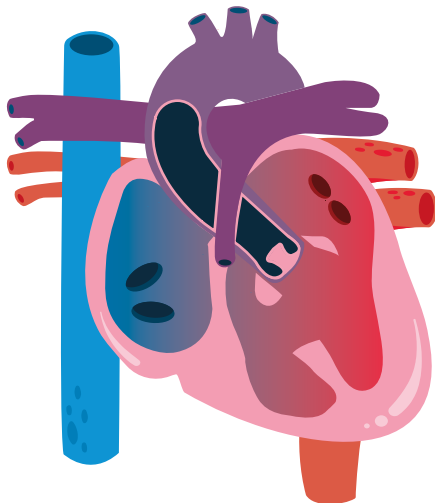
Atresia tricúspide

En esta enfermedad, la válvula tricúspide que conecta la aurícula derecha con el ventrículo derecho no se desarrolla, está ausente. Se hace necesaria la presencia de una comunicación interauricular pues la sangre no puede pasar hacia el ventrículo derecho. La sangre que retorna por las venas cavas hacia la aurícula derecha (sangre azul) pasa a la aurícula izquierda por la comunicación interauricular mezclándose con la sangre roja que viene de las venas pulmonares. La sangre mezclada pasa al ventrículo izquierdo que tiene tamaño normal (único funcional) para salir por la aorta hacia el cuerpo [18]. En esta enfermedad, la sangre desoxigenada (azul) puede llegar a los pulmones a oxigenarse en las siguientes formas:

Atresia tricúspide con estenosis o atresia pulmonar: cuando la válvula pulmonar está completamente obstruida (tipo A) o estrecha (tipo B). Se requiere de una estructura que permita pasar sangre a los pulmones y este papel lo hace el ductus, quien dejara pasar sangre desde la aorta hacia los pulmones. La malformación puede ser aún más compleja cuando las grandes arterias o vasos se invierten en forma similar o lo que ocurre en la transposición (figura 35).



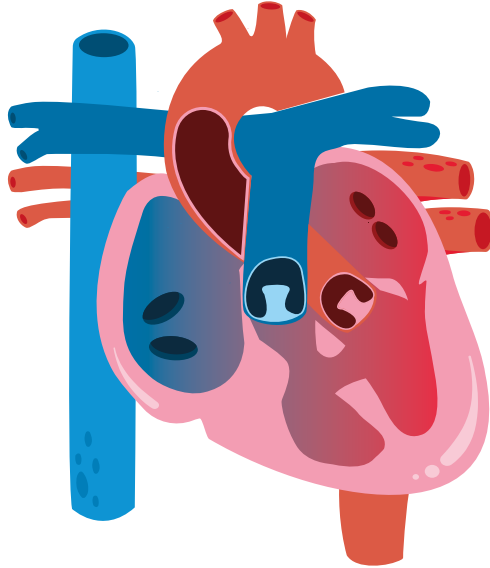
Figura 35. Atresia tricúspide con atresia pulmonar o tipo IA



Nota: se ilustra una malformación llamada atresia tricúspide, específicamente de tipo IA que implica que tanto la válvula Tricúspide como la pulmonar no se formaron, adicionalmente la arteria pulmonar es muy pequeña o hipoplásica. Fuente: elaboración propia.

Atresia tricúspide con válvula pulmonar normal: en esta variante, la sangre que llega al ventrículo izquierdo pasa al ventrículo derecho por un orificio entre los dos ventrículos o CIV; de allí va a los pulmones sin restricción debido a que la válvula pulmonar está bien. Esta forma se conoce como tipo C. Los síntomas se presentan poco tiempo después de nacer. Dependiendo de la cantidad de sangre que va hacia los pulmones, pueden estar muy cianóticos (si va poca cantidad) o con falla cardíaca y dificultad para respirar (si la cantidad de sangre que se dirige a los pulmones es excesiva), algunos pocos están balanceados, es decir, la cantidad de sangre que va a los pulmones es justo la necesaria y estos pacientes pueden lucir de buen aspecto por más tiempo (figura 36).

Figura 36. Atresia tricúspide con válvula pulmonar normal o tipo I C



Nota: En la atresia tricúspide 1C, la válvula pulmonar es de tamaño casi normal. Fuente: elaboración propia.

Conclusiones

Las cardiopatías congénitas tienen gran variedad de malformaciones, combinaciones y manifestaciones. No obstante, de base existen defectos principales con repercusiones similares en el organismo que permiten agruparlas y entenderlas con menor dificultad. Los temas contenidos en el presente capítulo brindan una base sólida de conocimiento a padres y personal de salud de primer nivel, para entender y cuidar mejor a los niños con malformaciones cardíacas.



Referencias

1. Portal YS, Álvarez MDN, Casanova, RIM, Cuesta, OLV y Campos AC. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*. 2013;17(2):46-57.
2. Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. *Revista Colombiana de Cardiología*. 2015;22(1):1-2.
3. Gilboa SM, *et al*. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010. 2016; *Circulation*;134(2):101-109.
4. Giancotti A, *et al*. Functions and the emerging role of the foetal liver into regenerative medicine. *Cells*. 2019;8(8): 914.
5. Donovan MF, y Cascella M. *Embryology, Weeks 6-8*. StatPearls Publishing; 2022.
6. Santos, J. *Manual para padres de niños con cardiopatía congénita*. España: Ibáñez y Plaza Editorial; 2006.
7. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, y Feltes TF. *Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. Lippincott Williams & Wilkins.
8. López L, Fernández Z., y García C. Factores de riesgo prenatales relacionados con la aparición de las cardiopatías congénitas. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*. 2012;38(3):313-321.
9. Madrid A y Restrepo J. Cardiopatías congénitas. *Revista Gastrohnap*. 2013;15(1): 56-72.
10. Johnson WH y Moller JH. *Pediatric cardiology: the essential pocket guide*. John Wiley & Sons; 2014.
11. Elosegui I. *Estudio de los defectos congénitos en el Hospital Universitario Araba*; 2021.
12. Peña-Juárez RA, Corona-Villalobos C, Medina-Andrade M, Garrido-García L, Gutierrez-Torpey C, y Mier-Martínez, M. Presentación y manejo de las cardiopatías congénitas en el primer año de edad. *Archivos de cardiología de México*. 2021;91(3):337-346.
13. Romera G, y Zunzunegui, JL. *Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita*. Madrid: Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe; 2008.
14. Singh Y, y Lakshminrusimha S. Perinatal cardiovascular physiology and recognition of critical congenital heart defects. *Clinics in Perinatology*. 2021;48(3):573-594.



15. Upadhyay E, y Raina S. Congenital cardiac anomalies in the newborn: causes, effects and treatment. Examination of the Newborn and Neonatal Health E-Book: A Multidimensional Approach; 2020.
16. Singh Y, y Tissot C. Echocardiographic evaluation of transitional circulation for the neonatologists. *Frontiers in Pediatrics*. 2018;6:140.
17. Jonas, R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. CRC press; 2002.
18. Muñoz R, Morell V, da Cruz EM, Vetterly C, y da Silva, JP. (Eds.). Critical care of children with heart disease: Basic medical and surgical concepts. London: Springer; 2010.
19. Mildner YL, Zillmer, FC, Burmann, JC, Marion, JR, y Souza, JG. Tetralogia de fallot em pacientes pediátricos: uma revisão integrativa da literatura. *Mostra de Extensão, Ciência e Tecnologia da Unisc*. 2022;(3)138.



Capítulo 5



Panorama sobre las intervenciones o cirugías iniciales en el manejo de niños con cardiopatías congénitas complejas

AUTORES

Diana Patricia Fajardo

Médica cirujana, especialista en Cirugía Cardiovascular Pediátrica.
Fundación Cardiovascular de Colombia.

Javier Mauricio Castro Monsalve ^{ID}

Cardiólogo Pediatra .
Fundación Cardiovascular de Colombia.



Panorama sobre las intervenciones o cirugías iniciales en el manejo de niños con cardiopatías congénitas complejas

Resumen

Además de ser de las malformaciones cardíacas más frecuentes al nacer, las cardiopatías congénitas son muy variadas en cuanto al tipo y número de defectos que pueden componerlas, ocurriendo lo mismo con las opciones de tratamiento disponibles; lo cual frecuentemente dificulta la comprensión y el manejo a padres y personal de salud.

En este capítulo se presenta un breve resumen de los avances históricos que precedieron el desarrollo de la moderna cirugía cardíaca disponible para estos niños seguido de un breve panorama sobre los procedimientos correctivos y paliativos.

La explicación en lenguaje sencillo de los tratamientos, además de dar un contexto general sobre la cirugía cardíaca en niños, brinda información crucial para mejorar el entendimiento y comunicación entre pacientes, familias y proveedores de salud.

Palabras clave: Anomalías congénitas, Cardiopatías congénitas, Cirugía torácica, Comunicación, Monitoreo, Niño, Padres, Personal de salud, Terapéutica.



Introducción

La cirugía cardíaca actual ha tenido un desarrollo progresivo, que se vio acelerado durante la segunda mitad del siglo XX en el mundo y en Colombia. Hoy en día, se encuentra al nivel de las expectativas mundiales para el manejo de estas enfermedades (figura 1). Para su tratamiento, las cardiopatías congénitas pueden recibir un manejo estabilizador con medicamentos, pero finalmente requerirán diversos tipos de intervenciones y procedimientos para ser corregidas. Algunas, por las condiciones del niño, tales como muy bajo peso y/o un grave compromiso de su estado general, etc., requerirán intervenciones llamadas paliativas que, aunque no “corrigen” la cardiopatía, ofrecen soluciones para mejorar la calidad y el tiempo de vida de los pacientes. A continuación, se hará una breve reseña de la historia de la cirugía cardíaca, con el fin de mostrar los enormes retos superados para lograr el nivel actual y posteriormente se describirán en una forma sencilla las diversas formas de tratamiento actualmente disponibles.

Figura 37. Sala de cirugía cardíaca contemporánea



Nota: imagen de una sala de cirugía cardiovascular durante un procedimiento real de corrección de cardiopatías congénitas, en la foto se está realizando un ecocardiograma transesofágico para evaluación de la corrección realizada por el equipo quirúrgico. A la izquierda se observa la máquina de Bypass cardiopulmonar y el operador de este equipo. Fuente: elaboración propia.

Aportes del desarrollo de la cirugía cardíaca en el mundo y en Colombia

En el año 460 A.C., Hipócrates, considerado el padre de la medicina, escribió “una herida en el corazón es mortal”, y por cientos de años fue una verdad insuperable y reafirmada a lo largo de la historia por las palabras de otros cirujanos eminentes en la historia de la medicina. Los primeros avances exitosos en el manejo quirúrgico de cardiopatías fueron en pediatría, cuando en 1938 el Dr. Robert Gross en Boston pudo cerrar un ductus arterioso (tubo que comunica la arteria aorta con la arteria pulmonar y es anormal que persista abierto después de nacer) en una niña de 7 años.

En el año 1944, impulsados por la idea de la cardióloga pediatra Helen Taussig, el cirujano cardíaco Alfred Blalock y Vivien Thomas, su ayudante, desarrollaron la primera cirugía de paliación efectiva para los llamados “niños azules”, afectados por la malformación cardíaca denominada tetralogía de Fallot, cuyo principal problema lo constituye la poca sangre que puede llegar al pulmón cuando la salida dentro del corazón está tapada y, al desviarse sin oxigenarse al resto del cuerpo, sumado a la reducida cantidad de sangre que llega a los pulmones, causa la coloración azulada o cianosis. La cirugía concebida fue la fístula sistémico pulmonar o de Blalock- Thomas - Taussig, con la cual, el 18 de noviembre de 1944, ayudaron una niña de 18 meses con tetralogía de Fallot. De la previamente mencionada técnica se derivan las fístulas actualmente usadas (figura 38).

Figura 38. Pioneros de la cirugía cardiovascular pediátrica



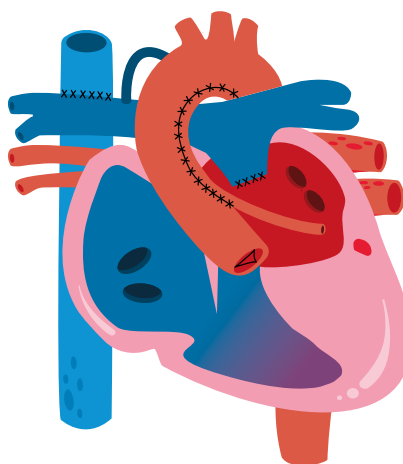
Nota: de izquierda a derecha, Vivien Thomas, Alfred Blalock y Helen Taussig. Just One More | Vivien Thomas: Remembering a Pioneering Legend. (s/f). American College of Cardiology.



Otro gran avance fue el soporte cardiopulmonar, que busca asistir o reemplazar la función de los órganos, minimizando o evitando daños a los mismos. Esto se buscó inicialmente con hipotermia (enfriamiento del paciente) en algunos casos y luego entre 1954 y 1955 se ideó la circulación cruzada, donde la circulación del niño se conectaba directamente con uno de los padres y este servía como máquina de corazón-pulmón. Esta última fue abandonada cuando al poco tiempo fue creada la máquina de corazón-pulmón o bypass cardiopulmonar, la cual reemplaza la función del corazón y los pulmones por un tiempo mientras este órgano se detiene para realizar las intervenciones en el corazón.

En los años siguientes, la cirugía cardíaca avanzó en forma notable y en 1983 se desarrollaron dos procedimientos quirúrgicos, hoy en día hitos en el manejo de cardiopatías congénitas complejas: la paliación del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico por el Dr. Bill Norwood (figura 39) y la primera corrección neonatal de una transposición de grandes arterias simple, por el Dr. Castañeda y Norwood.

Figura 39. Dr William Norwood e ilustración del procedimiento de Norwood



Norwood fístula

Nota: A la izquierda, el Doctor William Norwood, creador de la técnica quirúrgica para el primer estadio en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Fuente: Hospital de Niños de Filadelfia. A la derecha se muestra la intervención de los resultados de la cirugía de Norwood. Fuente: elaboración propia.

En Colombia se reportó la sutura de una herida cardíaca en 1914 y hacia 1958 se realizó la corrección de defectos intracardíacos en un número significativo de pacientes. En 1968 se realizó el reemplazo de una válvula mitral por una prótesis biológica, con una válvula hecha artificialmente con material biológico (válvula de cerdo). Es importante resaltar que la primera cirugía de derivación cavo pulmonar parcial fue realizada por el Dr. William Glenn en 1958 y en 1959 por el Dr. Patiño colombiano que ayudó al Dr. Glenn a desarrollar el procedimiento.

Figura 40. Doctor José Félix Patiño



Nota: José Félix Patiño: El gran maestro de la medicina. Fuente: Uniandes.

Un hito en el país fue en 1985, cuando se realizó el primer trasplante cardíaco en Colombia. Concomitantemente, en Santander, el Dr. Franklin Quiroz lideró desde principios de los 80 la búsqueda de soluciones para los niños cardiopatas; en una época donde ningún tipo de defecto, así fueran simples, tenían solución en Colombia y terminaban causando sufrimiento y muerte a los niños y sus familias. La primera opción dependía de lograr trasladar los niños fuera del país para su cirugía y algunos casos a la ciudad de Medellín donde el Dr. Villegas realizó ciertos procedimientos.

Posteriormente, el Dr. Víctor Castillo logró apoyo internacional e inició el exitoso programa “Corazón a Corazón”, trasladando hasta tres niños por semana a los Estados Unidos para tratamiento. Después se logró traer equipos médicos y hacer jornadas quirúrgicas en Santander. Para 1990, se creó la Fun-



dación Cardiovascular, institución que a lo largo de los años ha logrado crecer y desarrollar un programa de cardiocirugía pediátrica líder en Colombia con la capacidad de dar cuidados médicos y quirúrgicos de primer nivel a todo tipo de cardiopatías congénitas figura 41, 42 y 43.

Figura 41. Paciente colombiana durante su atención en el exterior por el programa “corazón a corazón”



Nota: Paciente con cardiopatía congénita compleja durante su atención para el segundo estadio de la vía univentricular en EE. UU. Foto cedida por la paciente, actualmente mayor de edad.

Figura 42. Doctores Víctor Castillo y Franklin Quiroz



Nota: A la izquierda el doctor Víctor Castillo, cirujano cardiovascular, presidente de la FCV, a la derecha el doctor Franklin Quiroz, cardiólogo, miembro fundador FCV. Fuente: Fundación Cardiovascular ICV.

Figura 43. Equipo de cardiocirugía pediátrica



Nota: equipo médico del servicio de Cardiocirugía Pediátrica de la Fundación Cardiovascular de Colombia para el año 2021, conformado por hemodinamistas, cardiólogos clínicos y ecocardiografistas, electrofisiología pediátrica, falla cardíaca, anestesiología cardiovascular pediátrica y dos cirujanas cardiovasculares de congénitas.



Tratamiento de las cardiopatías congénitas

El tratamiento incluye medicamentos y procedimiento, ya sea por hemodinámica o cirugía y en algunos casos la combinación de todos. La elección y el momento de cada uno de estos tratamientos dependerá fundamentalmente de la severidad de los síntomas y también significativamente de si el niño tiene dos cámaras ventriculares o solo una (univentricular). De igual forma, de acuerdo con la complejidad del caso, la intervención será correctiva, que es lo ideal, o paliativa.

Medicamentos

Los medicamentos son empleados cuando sea necesario estabilizar y mantener la condición del niño durante cualquier momento de su vida. Usualmente, se hace en la fase inicial para compensar al niño y permitirle ganar peso y mejores condiciones para un procedimiento. Incluye el uso de medicamentos que modifican la presión de los vasos sanguíneos o tienen efectos sobre producción de orina y, por ende, en la cantidad de agua en el organismo. Finalmente, por tratarse de malformaciones en la estructura del corazón o grandes vasos, un procedimiento es necesario en muchas ocasiones. Es importante mencionar que los elementos de manejo generales como una adecuada nutrición y vacunación son fundamentales para el manejo integral de estos niños.

Procedimiento

Pueden ser por intervención hemodinámica o quirúrgica. Buscan corregir o mejorar (paliar). Corregir y mantener un funcionamiento normal mediante un procedimiento es lo ideal. Esto se puede lograr con mayor o menor dificultad en niños con dos cámaras ventriculares adecuadas, reconociendo que no todas las patologías se pueden enfrentar de esta forma. En niños con un solo ventrículo, las cirugías paliativas son actualmente la única opción y permiten estabilizar para que el paciente continúe viviendo, pero sin dar la posibilidad de tener un corazón con forma o función normal. No curan, pero dan tiempo y mejoran la calidad de vida.

Para hablar del tratamiento, se hará por grupos de la clasificación fisiopatológica mencionada en el capítulo 1 y posteriormente en el grupo de corazón univentricular. Se mencionará brevemente el manejo inicial con medicamentos para lograr estabilizar al niño. En este punto, es importante resaltar que todo medicamento debe emplearse bajo la dirección de un médico entrenado en el manejo de este tipo de pacientes. Posteriormente, se describirán en una forma básica algunos de los principales procedimientos por hemodinamia o cirugía que pueden considerarse en cada caso.

Tratamientos según la clasificación fisiopatológica en pacientes con dos ventrículos

Cardiopatías no cianosantes de alto flujo sanguíneo pulmonar: cortocircuitos de izquierda a derecha

- Claves en el cuidado y manejo con medicamentos: cuando el corazón se contrae, la cantidad de sangre que se dirige al pulmón debe ser igual a la que se dirige hacia el cuerpo. El oxígeno produce dilatación de los vasos pulmonares y, al tratarse de malformaciones que producen un aumento del flujo hacia el pulmón como puede ser una CIV (ver capítulo 1), se debe evitar la administración de este gas. Es común encontrar que al observar al paciente con dificultad para respirar se cometa el error de colocarle oxígeno, aumentando aún más la cantidad de sangre hacia los pulmones con mayor deterioro del patrón respiratorio en el niño. Por el contrario, los medicamentos que producen dilatación de las arterias que irrigan el cuerpo si están indicados; por ejemplo, los medicamentos llamados inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, como el Captopril o Enalapril. Los medicamentos que favorecen la producción de orina son ideales, por ejemplo, Furosemida, ya que ayudan a que el paciente descongestione los pulmones al eliminar el exceso de agua. Estos niños también requieren profilaxis para endocarditis bacteriana (ver segmento respectivo adelante) [1].
- Manejo quirúrgico: en la mayoría consiste en cerrar el defecto, intervención que suele hacerse con cirugía, aunque cada día con mayor frecuencia se puede hacer con métodos por hemodinamia (a través de los vasos sanguíneos sin abrir el pecho). En pacientes con limitaciones para hacer la corrección, como puede ser bajo peso, se puede considerar una cirugía compensadora o paliativa como un cerclaje o banding pulmonar, el cual se describirá más adelante y en el glosario.

Los pacientes de este grupo usualmente tienen buen pronóstico, son cardiopatías que pueden ser corregidas con una mortalidad menor al 2 %, y que después de corregidas requieren seguimiento de por vida por la especialidad.

Cardiopatías no cianosantes: obstructivas del lado izquierdo

- Claves en el cuidado y manejo con medicamentos: primero mantener el flujo sanguíneo salvando la obstrucción. El flujo de sangre hacia el cuerpo está disminuido en estas enfermedades, como puede ser en el caso de una coartación de aorta (obstrucción de la aorta) o en una estenosis de la válvula aórtica (la única salida del lado ventrículo izquierdo) o una estenosis de la válvula mitral (la única entrada al ventrículo izquierdo). En las tres



situaciones anteriores, entre otras alteraciones, la sangre se congestiona desde el punto de la obstrucción hacia atrás y genera problemas, sobre todo cuando se congestionan los pulmones y no pueden hacer bien su trabajo. Por lo anterior, en un recién nacido se debe mantener una vía de escape que permita a la sangre salir hacia el resto del cuerpo, y en estos niños se busca mantener el conducto arterioso abierto con este objetivo fundamental para mantener el paciente vivo, al permitir que el conducto lleve la sangre hacia el cuerpo entero “saltando el punto de obstrucción”. Lo anterior se fundamenta en que el conducto arterioso normalmente está presente en la vida fetal y comunica las dos grandes arterias que emergen del corazón: la aorta y la pulmonar.

Después de nacer, el conducto se cierra en forma espontánea en la primera semana de vida, usualmente en las primeras 48 horas; sin embargo, si se administra un medicamento llamado Prostaglandina, es posible mantenerlo abierto. A través de este conducto pasa sangre de la arteria pulmonar hacia la aorta que tiene limitado el flujo en este caso, logrando mantener irrigados los órganos del cuerpo. Este medicamento solo se puede administrar por vía intravenosa y por un tiempo limitado, mientras se logra estabilizar al paciente para pasarlo a la corrección quirúrgica. Otras consideraciones con los medicamentos incluyen la regulación de la administración de oxígeno, que, aunque no está contraindicada, solo se debe usar lo necesario para lograr niveles de oxígeno cercanos al 90 %.

Los medicamentos que producen vasodilatación en los vasos del cuerpo están contraindicados, pues es necesario mantener una determinada presión dentro de los vasos para lograr que la sangre llegue hasta los diferentes órganos. Si la fuerza de contracción del corazón está disminuida, se requerirá el uso de drogas que la aumenten. Como se explicó previamente, en los pulmones se queda retenida la sangre que no puede salir del corazón, por lo que el uso de diuréticos ayuda a descongestionarlos. Otras consideraciones importantes son la profilaxis para endocarditis bacteriana (ver más adelante). Estos pacientes requieren pronta atención médica y una vez se estabilizan, se plantea la corrección quirúrgica en el corto plazo.

- Manejo quirúrgico: consiste en liberar la obstrucción mediante técnicas de intervención o cirugía, según el caso. El pronóstico para estos pacientes depende de la severidad de los defectos, en general la mortalidad está por debajo del 8 % con la corrección quirúrgica. Pueden quedar defectos residuales, especialmente cuando los problemas están a nivel de las válvulas mitral aórtica. Requieren seguimiento de por vida por la especialidad [1].

Cardiopatías cianosantes de alto flujo sanguíneo pulmonar y mezcla circulatoria

- Claves en el cuidado y manejo con medicamentos: al igual que en el primer grupo y por las mismas razones, estos niños no necesitan oxígeno suplementario, ni infusión de Prostaglandina. Los medicamentos que producen vasodilatación sistémica (abre los vasos sanguíneos de las arterias de la circulación mayor) permiten, en caso necesario, equilibrar la distribución al favorecer que vaya más sangre a la circulación mayor y menos a la circulación menor o pulmonar. Igualmente, los diuréticos son de utilidad al reducir la cantidad de agua dentro de la sangre y el cuerpo en los casos en que esta acumulada. Requieren profilaxis para endocarditis [1].
- Manejo quirúrgico: la cirugía correctiva debe programarse en los primeros meses de vida y será de acuerdo con el caso específico, por el ejemplo el niño con trasposición de grandes arterias se beneficiará de ser llevado a la cirugía correctiva, llamada switch o cirugía de Jatene, donde se reimplantan las arterias que están anormales en su posición correcta, esto idealmente en los primeros días de vida. El pronóstico de los pacientes con conexión venosa anómala es bueno, con mortalidad menor al 5 % con la corrección quirúrgica, la cual consiste en reimplantar correctamente las venas pulmonares. Pacientes con conexiones obstructivas (infracardiacas) y truncus arterioso tienen una mortalidad mayor con la corrección quirúrgica del 12-14 %, aunque sin tratamiento, la mortalidad es del 100 %. Requieren seguimiento de por vida por la especialidad.

Cardiopatías cianosantes de flujo pulmonar disminuido: obstructivas del lado derecho

- Claves en el cuidado y manejo con medicamentos: en este caso el flujo sanguíneo está disminuido hacia los pulmones. Mantener el ductus abierto con infusión de prostaglandina ofrece la posibilidad de mantener paso de sangre desde la aorta hacia la arteria pulmonar. La administración de oxígeno no está contraindicada, puede utilizarse incluso a dosis alta. Desafortunadamente, por tratarse de un problema cardíaco y no respiratorio, el aumento en la saturación de oxígeno será muy poco ante el suministro de oxígeno suplementario. Los pulmones, en este caso, no necesitan descongestionarse. Por el contrario, les falta sangre, así que los diuréticos están contraindicados. Aumentar la presión sanguínea en la aorta obliga a la sangre a vencer la obstrucción a la salida pulmonar, por lo tanto, los vasodilatadores sistémicos también están contraindicados. Por el contrario, se prefiere administrar medicamentos que aumenten la presión sanguínea. Un número significativo de estos niños se logra estabilizar con medicamentos en forma suficiente para permitirles un tiempo de ganancia de peso y crecimiento y ser llevados a una corrección en forma



programada [1]. Cuando no se logra con medicamentos, se requerirá la paliación (se mencionará más adelante).

- Manejo quirúrgico: en general el manejo es muy individualizado, dependiendo de las condiciones particulares del niño y la malformación cardíaca que lo afecta. Por ejemplo, alrededor del sexto mes de vida, con peso adecuado, usualmente se corregirá a las malformaciones, como la tetralogía de Fallot, que es la más representativa de este grupo. El pronóstico de los pacientes con tetralogía de Fallot es bueno con una mortalidad del 4 % con la corrección quirúrgica. Sin tratamiento, la función del ventrículo derecho y el flujo hacia los pulmones disminuirá en forma progresiva, con deterioro en su calidad de vida y eventualmente fallecen.

Con otras enfermedades como la estenosis pulmonar, se hacen procedimientos de dilatación con cateterismo, aliviando la obstrucción. Estas pueden ser necesarias en varias oportunidades. En el caso de la anomalía de Ebstein, si el niño se encuentra estable, se vigilará y se maneja solo con cuidados o medicamentos, y se le permitirá crecer y ganar peso por el mayor tiempo posible mientras las buenas condiciones persistan. Algunos de estos pacientes necesitarán cirugía correctiva eventualmente. El momento dependerá de las condiciones de cada paciente. En particular, los recién nacidos con anomalía de Ebstein y muy malas condiciones requerirán de una paliación en la etapa neonatal si las condiciones de los niños lo exigen. Finalmente, todas requerirán un mayor o menor seguimiento de por vida y a futuro posiblemente nuevas intervenciones [2].

Procedimientos paliativos

Cuando no es posible realizar una corrección completa de una cardiopatía congénita, se realiza una cirugía con el objetivo de proporcionar tiempo y calidad de vida. Las cirugías paliativas pueden considerarse en niños con cardiopatías congénitas que tienen dos ventrículos funcionales o en los niños con un solo ventrículo funcional. En los niños con dos ventrículos, permiten mejorar las condiciones del paciente para más adelante llevarlo a una cirugía correctiva, logrando finalmente un funcionamiento cardíaco normal. En niños con un solo ventrículo, por lo general el manejo será paliativo. Estas cirugías permiten estabilizar, para que continúe viviendo con una fisiología diferente; pero sin dar la posibilidad de tener un corazón normal. Es importante resaltar que los procedimientos empleados en los niños con dos ventrículos y en los univentriculares en algunas ocasiones son los mismos y en esencia, compensan problemas iniciales similares, como puede ser muy poca llegada de sangre a los pulmones o, por el contrario, excesivo flujo sanguíneo.

Paliaciones en niños con dos ventrículos

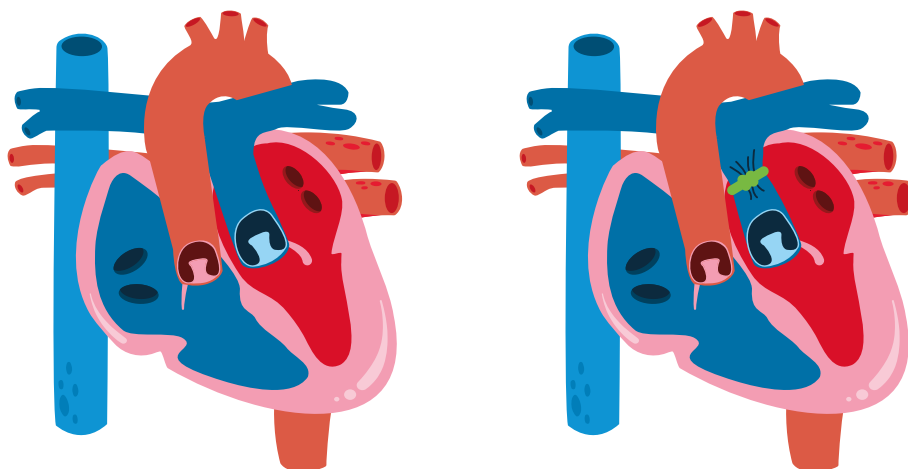
A continuación, se mencionarán los procedimientos iniciales que pueden ser considerados en los niños que tienen dos buenos ventrículos como estrategia para compensarlos. El tipo específico de paliación a considerar dependerá del problema que se quiere controlar en cada paciente, los cuales se describirán a continuación:

- **Falta de flujo sanguíneo pulmonar:** en múltiples malformaciones cardíacas, la cantidad de sangre que llega al pulmón puede estar restringida severamente. La paliación en este caso busca solventar esta obstrucción. Esto puede hacerse por cirugía o cateterismo.
 - » **Cirugía:** se realiza para llevar flujo a los pulmones. Es importante aclarar que este tipo de procedimiento también se puede usar en algunos casos de corazón univentricular junto a otros procedimientos más complejos. La fístula sistémico pulmonar es un pequeño tubo de material sintético que conecta la circulación sistémica con la pulmonar. Es decir, a través del tubo, conecta la sangre oxigenada procedente de la circulación sistémica: la aorta o alguna de sus ramas a la circulación pulmonar: la arteria pulmonar o alguna de sus ramas. Existen muchas variedades de fístulas, la más frecuente que se realiza en la FCV se llama fístula Blalock-Thomas-Taussig modificada (BT modificada) y consiste en un pequeño tubo que conecta la arteria subclavia con la arteria pulmonar para garantizar que la sangre procedente de la aorta pase al pulmón a oxigenarse [1].
 - » **Cateterismo:** se realiza mediante una dilatación de la zona estrecha que impide el paso de sangre al pulmón, usando un balón y/o el implante de un *stent*, puede ser una estructura estrecha como una válvula. El *stent* también puede implantarse sobre estructuras que ofrecen un paso alternativo de sangre, como el conducto o también llamado ductus arterioso, estructura que normalmente existe durante la vida fetal, pero se cierra inmediatamente después del nacimiento. Lo anterior se logra mediante tubos especiales a través de los vasos sanguíneos que permiten posicionar el balón o *stent* sobre la zona de obstrucción y se infla para dilatar la zona estrecha y abrir el *stent* para mantenerla abierta. Lo anterior para mejorar las condiciones del paciente y lograr una intervención definitiva más tardía en los casos que sea necesario, por ejemplo en tetralogía de Fallot [1].
 - » **Cerclaje o banding pulmonar:** En este caso se busca limitar el flujo de sangre que va a los pulmones y se realiza mediante una cirugía, haciendo un cerclaje o banding de la arteria pulmonar que consiste en ponerle un cinturón o banda a la arteria pulmonar que limita la cantidad de sangre que pasa a través de ella. Es importante aclarar que,



al igual que las fístulas, según el caso, este procedimiento se usa tanto en paliaciones de univentriculares como en las paliaciones de niños con dos buenos ventrículos. Se abre el pecho y pone una cinta alrededor de la arteria pulmonar para apretarla y restringir el flujo sanguíneo a través de esta. Funciona como ponerle un cinturón a un tubo. Con la realización del cerclaje de la arteria pulmonar, se disminuye la cantidad de sangre que va a los pulmones y el paciente mejora los síntomas de falla cardíaca como: dificultad para respirar, pobre ganancia de peso, sudoración y cansancio con la alimentación. El cerclaje también se emplea en enfermedades donde por medio de este procedimiento se busca “entrenar” al ventrículo, lo anterior como consecuencia del esfuerzo que tiene que hacer para vencer la resistencia impuesta por la banda. Como se ve en la figura 44, esta preparación se utiliza en situaciones como correcciones tardías de la malformación conocida como transposición de grandes arterias (TGA).

Figura 44. Cerclaje en la transposición de grandes arterias



Nota: Ejemplo del uso del cerclaje pulmonar en la transposición de grandes arterias, a la derecha, una vez cerclada la arteria pulmonar para entrenar el ventrículo izquierdo como preparación para una eventual corrección. Fuente: elaboración propia.

- » Obstrucción al flujo de sangre que va a todo el cuerpo: en este caso, se realizan cirugías o procedimientos que liberan la obstrucción; el procedimiento depende del lugar y la extensión de la obstrucción. Por ejemplo, si la obstrucción o estenosis es a nivel de la válvula aórtica, se realizará una cirugía o procedimiento por cateterismo para abrir la válvula aórtica que se denomina valvuloplastia aórtica o valvuloplastia con balón, en caso de realizarse por cateterismo. En caso de que la obstrucción sea en la aorta ascendente y el arco aórtico, se realizará una cirugía para ampliar el tamaño de la aorta y reconstruir el arco aórtico. Esta cirugía se realiza, por ejemplo, en los casos de interrupción del arco aórtico o en los casos de hipoplasia del arco aórtico. Si la hipoplasia de la aorta ascendente y el arco aórtico se acompaña de hipoplasia del ventrículo izquierdo, se realizará la cirugía de Norwood. Si la obstrucción es más distal y puntual en la aorta, como en el caso de la coartación de aorta, se realizará una cirugía para retirar el segmento de aorta que está estenótico y se realiza una sutura uniendo la aorta en su lado sano. Esta cirugía se denomina una coartectomía.

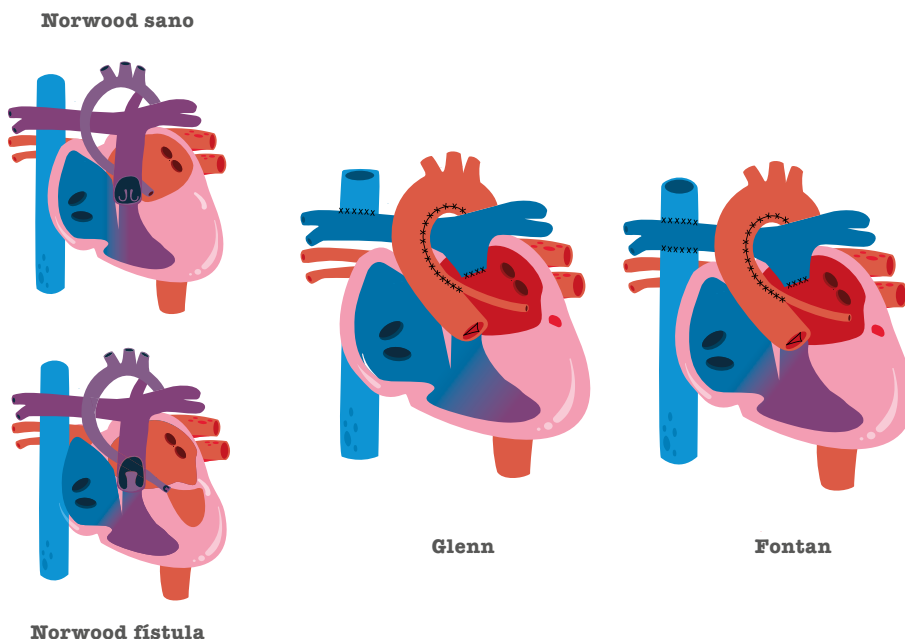
Paliaciones en niños con un solo ventrículo (univentricular)

Las cardiopatías univentriculares no pueden incluirse en la clasificación previamente mencionada y los procedimientos que se puedan hacer en estos en estos niños siempre serán paliaciones, dado que una corrección hacia una anatomía normal actualmente no está disponible. No obstante, en los últimos años varios grupos en el mundo han estado investigando al respecto. La estrategia en estos niños es conocida como la vía univentricular y es el camino que usualmente todos estos pacientes recorrerán (figura 45).





Figura 45. Ejemplo de la vía univentricular en síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Nota: se ilustra todo el camino o vía univentricular para el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Fuente: elaboración propia.

- » La vía univentricular: es el término que usa el personal de salud para explicar la serie de cirugías que requieren los pacientes con hipoplasia del corazón izquierdo o derecho. Implica en la mayoría de los casos al menos 3 cirugías para lograr que el paciente viva con “medio corazón”. El objetivo final de estos procedimientos es lograr de forma secuencial, separar la circulación sistémica (que va a todo el cuerpo) de la circulación menor (la que va al pulmón) y que la sangre azul o pobre en oxígeno (la que ya fue utilizada por el cuerpo) llegue directamente a los pulmones sin pasar por el corazón y así se logren separar las dos circulaciones. A cada cirugía, en algunos casos, se les llama por el nombre de la persona que desarrolló el procedimiento y/o el orden en el que se espera realizar el procedimiento. Generalmente son 3 pasos:
- » Primer estadio: según cada caso, se podrá contemplar cirugía, procedimiento de hemodinamia o híbrido. La cirugía de Glenn será el segundo paso y cirugía de Fontan en el tercer paso. Nótese que para el segundo y tercer paso la opción solo es quirúrgica. El tiempo que hay entre cada una de estas cirugías se llama “interestadio”. Más adelante se explicará su relevancia. A continuación, se mencionarán cada una

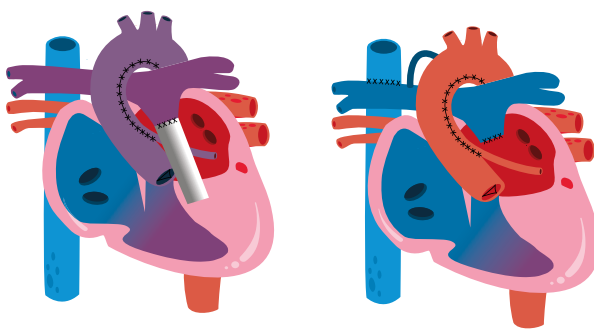
de las cirugías paliativas practicadas en los pacientes que requieren esta estrategia de manejo, conocida como “vía univentricular” [1].

De manera similar a las demás cardiopatías, el tipo de cirugía para lograr la compensación inicial se escogerá de acuerdo con el problema que se quiere controlar; los niños con un solo ventrículo pueden tener una de las siguientes condiciones o escenarios al nacer, los tres primeros son problemas que requieren atención inmediata:

Escenario 1. Hay obstrucción al flujo de sangre para la circulación mayor y la sangre llega en exceso a los pulmones (denominado hiperflujo pulmonar). El ejemplo representativo es el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Para esta malformación en el primer paso, hay dos opciones:

- a. **Cirugía de Norwood:** la cirugía de Norwood es la primera de las tres cirugías previamente mencionadas en pacientes que tienen el síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo. En estos casos, además de que el ventrículo izquierdo es pequeño, la aorta tampoco es funcional porque es muy pequeña, lo que convierte el ventrículo derecho en el único ventrículo que bombea sangre al cuerpo. El procedimiento consiste en unir el tronco de la arteria pulmonar con la pequeña aorta para formar una única arteria grande (figura 46). Se reconstruye adicionalmente el arco aórtico que también es muy pequeño usando un parche de injertos especiales. Las ramas de la arteria pulmonar se separan y se les aporta flujo bien sea por una fístula sistémico pulmonar (previamente explicada) o con una fístula de sano (tubo entre el ventrículo y las ramas pulmonares) (figura 44).

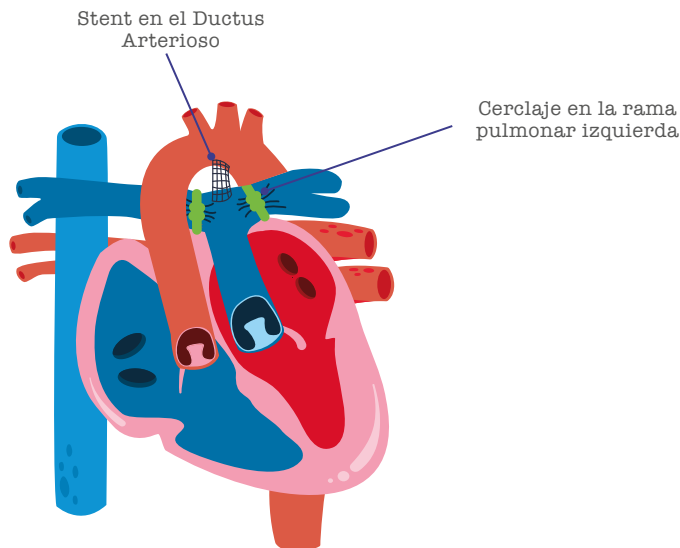
Figura 46. Primer estadio - Cirugía de Norwood con tubo de sano



Nota: Primera etapa de la vía de paliación en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Las dos opciones quirúrgicas son una variación de la cirugía de Norwood, específicamente con respecto a la forma de llevar la sangre a los pulmones. A la izquierda, técnica de tubo de sano, a la derecha, fístula de Blalock Taussig. Fuente: elaboración propia.

- b. En el procedimiento híbrido, se unen las técnicas y competencias de los cardiólogos y de los cirujanos. Se llama híbrido a todo procedimiento que requiere la intervención del cirujano y del cardiólogo intervencionista para llevarse a cabo y se realiza para dar solución temporal a cardiopatías muy complejas además de SCIH. En este último caso, en donde hay poco flujo sanguíneo hacia el cuerpo y mucho flujo sanguíneo hacia los pulmones. El objetivo es balancear el flujo de sangre que se dirige a ambas partes en cantidades similares. Para ello, se realiza un cerclaje o banding, diferente al previamente mencionado, en el que se aplica a cada una de las ramas pulmonares la banda que restringe el paso de sangre a los pulmones y luego el cardiólogo hemodinamista a través de un cable especial (catéter) que se pasa por una arteria del cuello o de la ingle, implanta una malla de material sintético llamada *stent* en el ductus arterioso (conducto normalmente permeable en la vida fetal y en los primeros días de vida que comunica la aorta con la pulmonar) con el fin de prevenir que se cierre y mantener el paso de flujo sanguíneo hacia la aorta (hacia el cuerpo). Esta estrategia es una alternativa para varios pacientes [2].

Figura 47. Procedimiento híbrido



Nota: ejemplo del uso combinado del procedimiento de stent en el ductus y cerclaje pulmonar en procedimiento híbrido para síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Fuente: elaboración propia.



Escenario 2. Les llega sangre en exceso a los pulmones (denominado hipoflujo pulmonar) y necesitarán disminuir y regular este caudal de sangre, lo cual se hace con un cerclaje de la arteria pulmonar.

Escenario 3. Están con escaso flujo de sangre al pulmón (denominado hipoflujo pulmonar) y necesitarán la creación de una estructura que provea la sangre que falta. En este caso puede ser la ya mencionada fístula sistémico pulmonar o, en caso de ser posible, un cardiólogo hemodinamista podrá poner un stent dentro de la estructura conocida como ductus o conducto arterioso y con esto mantener sangre hacia los pulmones mientras llega el segundo estadio.

Escenario 4. El paciente está compensado y la sangre que va al cuerpo y los pulmones está bien equilibrada en forma natural, es decir con un flujo pulmonar ideal, usualmente hay un factor anatómico como una estrechez o estenosis moderada que regula la cantidad que pasa, e inicialmente no requerirán ninguna intervención de primer paso, pero eventualmente es muy posible que sea necesario el segundo y tercer paso.

Cirugía de segundo estadio

La cirugía de Glenn o derivación cavo pulmonar parcial, también conocida como Glenn bidireccional, consiste en desconectar la vena cava superior de la aurícula derecha y conectarla directamente a la arteria pulmonar derecha. Usualmente esta cirugía se realiza a la edad de 6 meses. En algunas ocasiones, los niños tienen dos venas cavas y se realiza en procedimiento conectando cada una de las venas cavas a la rama pulmonar derecha e izquierda. Este procedimiento se llama Glenn bilateral bidireccional.

Cirugía de tercer estadio

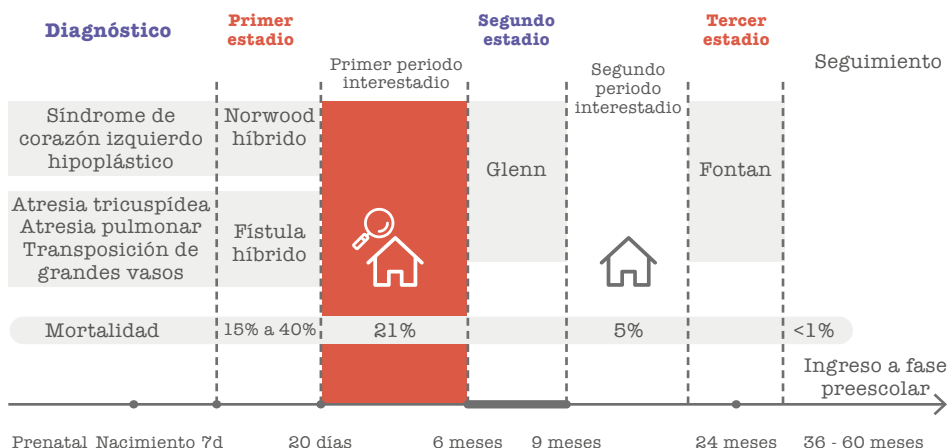
La cirugía de Fontan consiste en desconectar la vena cava inferior de la aurícula derecha y conectarla a la arteria pulmonar utilizando un tubo de material sintético. Esta cirugía se realiza cuando el paciente tiene entre 3 y 4 años. Con estas tres cirugías se logra tener un ventrículo único que bombea al cuerpo solo la sangre que llega oxigenada (roja) procedente de los pulmones. La sangre no oxigenada (azul) no es bombeada por el corazón, sino que pasa directamente a los pulmones a oxigenarse, prolongando así la vida útil del ventrículo único [2].

Periodos interestadio

Como se mencionó previamente, es el tiempo que hay entre la primera y la segunda cirugía o la segunda y la tercera cirugía. Usualmente inicia cuando el paciente sale a su casa luego del procedimiento respectivo.



Figura 48. Etapas o estadios del manejo por la vía univentricular



Nota: Las etapas o estadios para el manejo univentricular se dividen en tres etapas principales, siendo la segunda y tercera por lo general comunes a todos los pacientes. Fuente: elaboración propia.

- **Primer periodo interestadio:** este periodo de tiempo es el más difícil de todos y el que más atención merece. Es importante ser estricto con los controles programados por el médico tratante y estar muy atentos a los cambios en el peso, la oxigenación y la evolución en general del niño. Es el período en donde más complicaciones se presentan, por lo que es importante mantener contacto estrecho con el servicio de salud, administrar la medicación indicada a la hora y la dosis exacta, etc. La meta de oxigenación en este período interestadio es de saturaciones entre 75 y 85 %, y se debe promover una ganancia de peso debe estar entre 20 – 40 gr al día. El alto nivel de vulnerabilidad de estos niños ha motivado la creación de los sistemas de monitoreo en casa, como lo es PROMESA, pionero en Latinoamérica [3].
- **Segundo periodo interestadio:** tiempo transcurrido entre la segunda y la tercera cirugía. En este período de tiempo los pacientes ya suelen estar más grandes, con mayor peso y las complicaciones, aunque se pueden seguir presentando son menos frecuentes. Es importante recordar que los pacientes con fisiología univentricular no tienen un corazón con forma, ni función normal, de modo que estas cirugías se realizan para lograr que el paciente se conserve con vida durante un tiempo. Por lo general y dependiendo de las características anatómicas, fisiológicas y la evolución del paciente, después de la tercera cirugía el paciente puede vivir hasta la segunda o tercera década con ciertas limitaciones para el ejercicio, pero con un desarrollo relativamente adecuado. Después de este tiempo el corazón empieza a fallar y se debe considerar un trasplante cardíaco.



Otros aspectos generales clave en el manejo de niños con cardiopatías congénitas

Crisis de hipoxia

Por su gravedad, se estima importante mencionarla. Se trata de un fenómeno que puede ocurrir en malformaciones cardíacas del grupo IV, siendo tal vez más frecuente en la tetralogía de Fallot. Este se produce ante situaciones que generan estrés en el niño: dolor, llanto, fiebre, ejercicio, deshidratación [4]. Las anteriores situaciones aumentan la necesidad de oxígeno en el cuerpo, pero al existir una obstrucción mecánica fija en el conducto de salida hacia el pulmón, el flujo de sangre pulmonar, que ya es poco, se reduce aún más al acentuarse el desequilibrio en la distribución de sangre [5]. La sangre azul se desvía hacia el lado izquierdo (por medio del orificio llamado CIV que tiene esta malformación) contaminando la sangre roja (oxigenada), bajando la concentración oxígeno al mezclarse y disminuyendo la cantidad que sangre rica en oxígeno que llega al cuerpo [6].

Sumado a lo anterior, la respuesta de estrés genera contracción del músculo que ya está engrosado en la salida del ventrículo derecho y este “espasmo” reduce aún más la cantidad de sangre que puede salir hacia el pulmón y genera aun mayor cantidad de sangre que debe escapar hacia el lado izquierdo a través del orificio de la CIV [7]. Todo lo anterior desencadena un compromiso grave y potencialmente mortal en el niño. Las siguientes son recomendaciones para evitar las crisis de hipoxia:

- Tranquilice al niño (a), evite la irritabilidad y el llanto.
- Manténgalo bien hidratado, si el niño presenta vómito o diarrea debe consultar en forma prioritaria al servicio de urgencia.
- Si llega a presentar fiebre, controle rápidamente administrando acetaminofén. Si persiste la fiebre consulte al servicio de urgencias.

Manejo de las crisis de hipoxia

- Calme al niño si está llorando.
- Acuéstelo sobre su espalda y suba las piernas sobre su abdomen haciendo compresión sobre ellas o si es más grande pídale que asuma la posición de cuclillas.
- Llevar al servicio de emergencias para evaluación médica mientras realiza las anteriores medidas.



Endocarditis bacteriana

La endocarditis es la inflamación del revestimiento interior del corazón, incluidas las válvulas. Los niños con cardiopatías congénitas en general son más propensos a tener endocarditis infecciosa. Esta inflamación es secundaria a una infección bacteriana o más raramente por hongos. Las bacterias se adhieren unas a otras, generando coágulos que crecen hasta formar “vegetaciones” que pueden desprenderse y afectar órganos vitales ocasionando la muerte. Es importante que los niños(as) portadores de cardiopatías congénitas tengan especial cuidado con la higiene bucal, con lavado de dientes 3 veces al día y adecuado uso de la seda dental. Además, deben tener buen cuidado de la piel, que debe mantenerse hidratada y sin lesiones o irritación. También deben evitar el contacto con personas resfriadas pues son más susceptibles a infectarse y a tener problemas respiratorios [8].

Los síntomas de esta enfermedad son: fiebre alta, anemia, taquicardia (frecuencia cardíaca elevada), manchas en la piel o en las uñas. Al no encontrarse la causa de la fiebre debe sospecharse endocarditis infecciosa [8]. Para la prevención de esta complicación, se recomienda la administración de un antibiótico oral o intravenoso de acuerdo con el caso, y previo a la situación que genera el riesgo de endocarditis. Usualmente la profilaxis se realiza tomando antibiótico: amoxicilina (cefalexina o clindamicina si hay alergia a la penicilina) 50 mg/kg 30 a 60 minutos antes del procedimiento. Se recomienda para los pacientes con:

- Cardiopatías no cianóticas, o con defectos en las válvulas cardíacas, no corregidas.
- Cardiopatías cianóticas sin corrección o con defectos residuales.
- Cardiopatías corregidas con material protésico por cirugía o en forma percutánea (cateterismo) hasta 6 meses después del procedimiento.
- Válvulas protésicas.
- Antecedente de endocarditis infecciosa previa.

A continuación, se describirán las situaciones en que estos niños deben recibir antibiótico profiláctico, es decir, para prevenir esta enfermedad:

- Cualquier procedimiento de cirugía dental que incluya sangrado o manipulación de las encías inflamadas.
- Procedimientos invasivos de la mucosa respiratoria como extracción de las amígdalas o de las glándulas adenoides.
- No se recomienda para procedimientos de diagnóstico como broncoscopia, endoscopia, colonoscopia, cistoscopia, ecocardiograma transesofágico.

Conclusiones

Las opciones que existen actualmente para el manejo de las cardiopatías congénitas han sido un logro sorprendente de la medicina moderna, que hoy en día brinda una oportunidad de vida a los pacientes con cardiopatías congénitas. Hay gran variedad de aproximaciones en el manejo, inicialmente quirúrgicos y cada día cobran más relevancia las intervenciones por hemodinamia y los procedimientos híbridos. Este breve panorama busca ofrecer a los lectores unos conocimientos básicos para comprender mejor las posibilidades terapéuticas que pueden tener a la mano sus hijos o pacientes. Este conocimiento ayudará en la toma de decisiones informadas y mejores cuidados para estos niños.





Referencias

1. Peña-Juárez RA, Corona-Villalobos C, Medina-Andrade M, Garrido-García L, Gutierrez-Torpey C, y Mier-Martínez, M. Presentación y manejo de las cardiopatías congénitas en el primer año de edad. Archivos de cardiología de México. 2021;91(3):337-346.
2. Muñoz R, Morell V, da Cruz EM, Vetterly C, y da Silva, JP. (Eds.). Critical care of children with heart disease: Basic medical and surgical concepts. London: Springer; 2010.
3. Nieves JA, Rudd, NA, y Dobrolet N. Home surveillance monitoring for high-risk congenital heart newborns: Improving outcomes after single ventricle palliation-why, how & results. Progress in Pediatric Cardiology. 2018;48:14-25.
4. Alva C. Tetralogía de Fallot: actualización del diagnóstico y tratamiento. Revista mexicana de cardiología. 2013;24(2):87-93.
5. Ávila-Mellizo GA, Roza-Gutiérrez N, y Forero-Motta D. Monitoring model of unusual behaviors or conglomerates of birth defects at the departmental, district and municipal levels, Colombia, 2018. Revista de la Universidad Industrial de Santander. 2022;54.
6. Mildner YL, Zillmer, FC, Burmann, JC, Marion, JR, y Souza, JG. Tetralogía de fallot em pacientes pediátricos: uma revisão integrativa da literatura. Mostra de Extensão, Ciência e Tecnologia da Unisc. 2022;(3)138.
7. Moncayo PMA, Ortega MBD, Coloma MFA, y Herrera PGF. Tetralogía de Fallot. RECIMUNDO: Revista Científica de la Investigación y el Conocimiento. 2022;6(1): 25-33.
8. Knirsch W, y Nadal D. Infective endocarditis in congenital heart disease. European journal of pediatrics. 2011;170(9):1111-1127.
9. Allen, H. D., Driscoll, D. J., Shaddy, R. E., & Feltes, T. F. (2013). Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. Lippincott Williams & Wilkins.
10. Jonas, R. (2002). Comprehensive surgical management of congenital heart disease. CRC press.
11. Muñoz, R. (2007). Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. Colombia. Editorial Distribuna. 2008
12. Nieves, J. A., Rudd, N. A., & Dobrolet, N. (2018). Home surveillance monitoring for high risk congenital heart newborns: Improving outcomes after single ventricle palliation-why, how & results. Progress in Pediatric Cardiology, 48, 14-25.

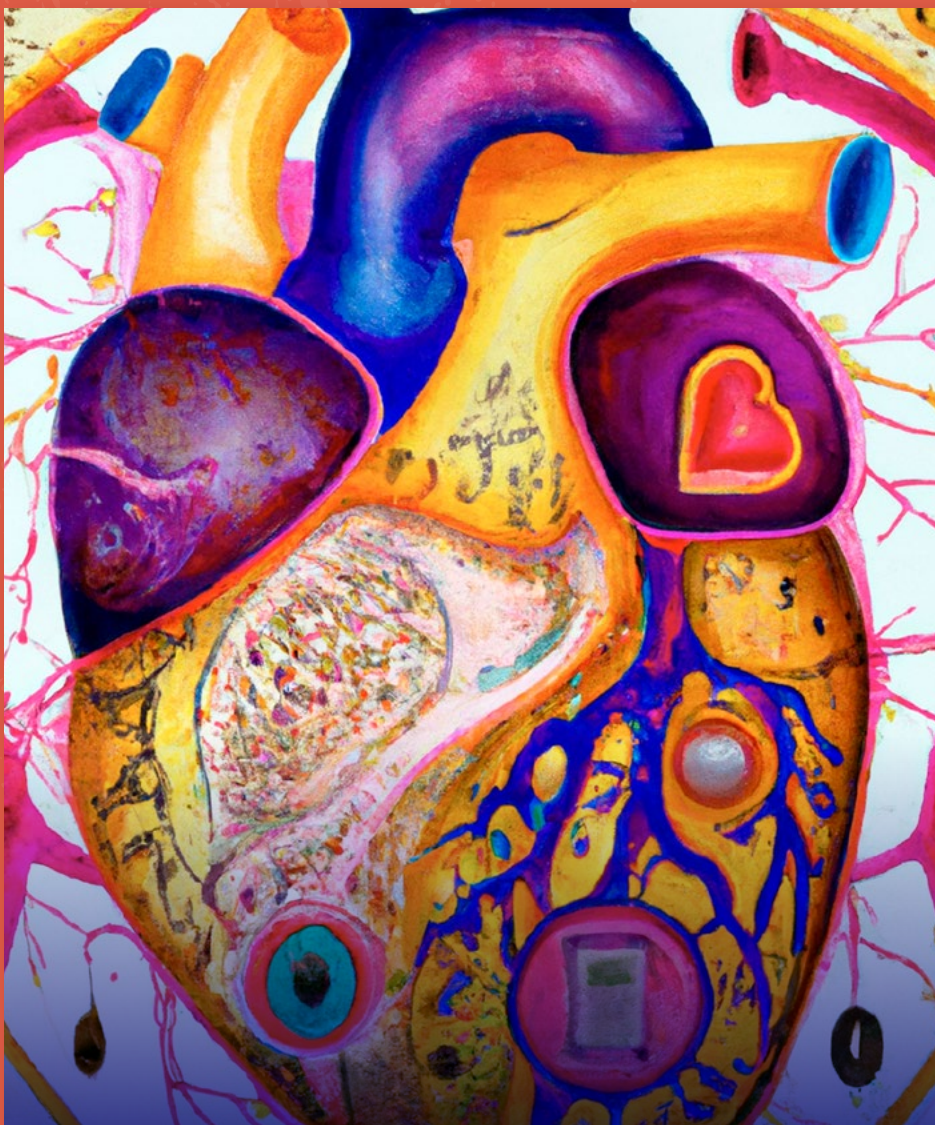


13. Portal, Y. S., Álvarez, M. D. N., Casanova, R. I. M., Cuesta, O. L. V., & Campos, A. C. (2013). Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 17(2), 46-57.
14. Öhman, A., Strömvall-Larsson, E., Nilsson, B., & Mellander, M. (2013). Pulse oximetry home monitoring in infants with single-ventricle physiology and a surgical shunt as the only source of pulmonary blood flow. *Cardiology in the Young*, 23(1), 75-81.



Segmento de conocimiento especializado

● Imagen de creación propia creada con IA: DALL-E2



Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a padres y prestadores de salud



Capítulo 6

Generalidades acerca del manejo nutricional de los niños con cardiopatías congénitas complejas

AUTORES

Doris Cristina Quintero-Lesmes[®]

Nutricionista y dietista, Magister en Epidemiología, Doctora en Demografía.
Fundación Cardiovascular de Colombia.



Generalidades acerca del manejo nutricional de los niños con cardiopatías congénitas complejas

Resumen

Se busca contribuir con una revisión técnica sobre el abordaje nutricional que se debe tener en cuenta en la intervención de las cardiopatías congénitas complejas como un completo para mantener el peso y el estado nutricional de los niños y niñas que son llevados a cirugía.

En este capítulo se describe la provisión de nutrición y alimentación para los pacientes con cardiopatía congénita, en la cual se incluyen los requisitos calóricos, las consideraciones prácticas para proporcionar una nutrición y alimentación adecuada para este tipo de pacientes en edades comprendidas entre 0 a 12 meses, con una indicación entre la primera y segunda cirugía. Se tienen en cuenta los lineamientos para población infantil de la "Guía técnica del componente de alimentación y nutrición para los programas y proyectos misionales del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (ICBF)". Además, se presenta la experiencia en el Programa PROMESA de este abordaje nutricional.

La nutrición y la alimentación independiente de la vía de administración (vía oral, enteral o gastrostomía), debe ser administrada de forma continua y con el aporte calórico adecuado. Dicha estrategia funcionó en el programa PROMESA de manera eficiente, aumentando el aporte calórico y mejorando el estado nutricional de los niños y niñas con cardiopatía congénita.

Palabras clave: Aprovechamiento, Dieta, Estado nutricional, Guía, Segunda cirugía.

Introducción

Las cardiopatías congénitas son anomalías estructurales en el corazón o en los grandes vasos intratorácicos que tienen o pueden tener una consecuencia de tipo funcional. En Colombia entre el 2001 y el 2014 la prevalencia de cardiopatías congénitas fue de 15,1 por cada 10.000 recién nacidos (IC95 % 13,94-16,36). De este modo, se encontraron tres categorías de malformaciones cardíacas: una leve, la cual no compromete el crecimiento y desarrollo normal del recién nacido; una moderada; y una grave con un compromiso del estado nutricional que afecta el crecimiento y el desarrollo, además de un aumento en la morbilidad y mortalidad de los recién nacidos.

Este compromiso del estado nutricional se ve afectado principalmente en el primer periodo interestadio que puede llevar a los recién nacidos a desnutrición. La desnutrición se considera multifactorial, sin embargo, depende de la gravedad de la repercusión hemodinámica de la cardiopatía. Aquello se re-



laciona con la ingesta insuficiente de calorías y un gasto energético en reposo incrementado, lo que lleva al recién nacido a tener una tasa metabólica basal muy descompensada y a complicaciones en la función inmunitaria, dificultad para cicatrizar, disminución en la albumina y pérdida de tejido muscular.

El apoyo nutricional a partir de una alimentación precoz y apropiada antes o después de la cirugía cardíaca es un elemento básico para evitar una desnutrición que altere el crecimiento y desarrollo óptimo del recién nacido y mejore el pronóstico de la segunda cirugía correctora definitiva. Una alimentación adecuada garantiza una ingesta calórica correcta y desempeña un papel vital en el curso de la enfermedad y la recuperación de pacientes que se encuentran críticamente enfermos.

Por esta razón, el grupo de Pediatría de la Fundación Cardiovascular de Colombia, junto con los integrantes del Proyecto PROMESA, buscan aportar con este capítulo una revisión técnica sobre la provisión de nutrición y alimentación para los pacientes con cardiopatía congénita. En ella, se incluyen los requisitos calóricos, las consideraciones prácticas para proporcionar una nutrición y alimentación adecuada para este tipo de pacientes en edades comprendidas entre 0 a 12 meses, con una indicación entre la primera y segunda cirugía. Esta revisión se ajustó según los lineamientos para población infantil de la "Guía técnica del componente de alimentación y nutrición para los programas y proyectos misionales del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (ICBF)", en el consenso para las prácticas de alimentación complementaria en lactantes sanos [1]; y en la (Complementary feeding: a position paper) por el comité de nutrición de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.

Manejo nutricional

Lactancia materna exclusiva o alimentación con fórmulas infantiles

Hasta los seis meses de edad, la leche materna debe ser el primer y único alimento que debe recibir el niño o niña, pues le proporciona todos los nutrientes requeridos para su crecimiento y desarrollo adecuados. Además, la leche materna contiene factores inmunológicos que no provee ninguna fórmula infantil del mercado, favorece el desarrollo de defensas en el organismo del niño o niña protegiéndolo de la mayoría de las enfermedades contagiosas, previene las alergias y el asma en lactantes con predisposición, y provee las concentraciones adecuadas de nutrientes que se requieran. Al igual que en los niños y niñas sanos, aquellos con cardiopatías congénitas la lactancia materna debe ser a libre demanda, es decir cada vez que el lactante lo requiera.

Por otra parte, la leche materna está disponible a toda hora, es totalmente higiénica, favorece el fortalecimiento del vínculo madre – hijo y no genera costos adicionales en dinero para la familia [1].

En aquellos casos en los que la lactancia materna no puede ser posible debido a diversas condiciones como: ausencia de la madre, situaciones clínicas de la madre o de sus hijos [2] incapacidad de la madre para lactar, falla en el proceso de relactancia, niños y niñas con desnutrición o a riesgo, en quienes el proceso de lactancia materna exclusiva no ha sido exitoso o no sea suficiente, como es el caso de los niños y niñas con cardiopatías congénitas; es recomendable incluir en la alimentación una fórmula infantil de inicio fortificada con hierro y otros nutrientes, que provea la cantidad y calidad de macro y micronutrientes necesarios para lograr una alimentación balanceada y adecuada a la necesidad de energía que requiera [1].

Para el caso de los lactantes con cardiopatía congénita, donde se debe mantener la recomendación de energía, es necesario el uso de estrategias que complementen las fórmulas comerciales para aumentar el aporte energético en calorías. Para ello, el grupo de PROMESA diseñó el siguiente esquema de alimentación de acuerdo con la mejor opción para el lactante. En primer lugar, se sugiere que para un aporte de 25 kcal por onza de fórmula infantil, la opción 1 es enriquecerla con Nessucar¹. El cálculo para su preparación será de la siguiente manera: por 4 onzas² de fórmula infantil preparada (4 medidas de fórmula infantil + 120 ml de agua) se debe adicionar 1 medida de Nessucar (5 gramos).

En caso de no poder optar por la opción 1 de Nessucar, la opción 2 propuesta es adicionar aceite de oliva a la fórmula infantil, de la siguiente manera: a 3 onzas² de fórmula preparada (3 medidas de fórmula infantil + 81 ml de agua) adicionar 1 ml de aceite de oliva, con esta adición se llega a un aporte de 25 Kcal.

De esta manera, para ninguna de las dos opciones la osmolaridad de la fórmula infantil se aumenta y conseguimos un aporte de 25 Kcal por onza consumida. Tal indicación pediátrica garantiza el aporte energético para el lactante con cardiopatía congénita.

1. NESSUCAR es un complemento nutricional instantáneo, a base de maltodextrina obtenida a partir de la hidrólisis del almidón de maíz. Indicado especialmente para enriquecer en energía la alimentación diaria. Disponible en Colombia a través de Nestlé.

2. Una onza de agua son 30 ml (opción 1). Para el caso de la opción 2, la onza de agua será 27 ml, menos cantidad de agua para que la fórmula infantil quede más concentrada.



Indicación por tiempos de consumo semanal de fórmula infantil

Grupo de edad: 0 a 5 meses (29 días)

Cálculo de formula infantil para lactantes

[1] Esta indicación se establece solamente para niños con cardiopatías congénitas, cuyo aporte calórico debe aumentar a 25 kcal por cada onza consumida. Este aumento de kcal se puede realizar teniendo en cuenta dos opciones: 1) Adicionando Nessucar; 2) Adicionando aceite de oliva. Esta minuta se ajustó por parte de una nutricionista y siguiendo las indicaciones/recomendaciones del médico pediatra.





Tabla 2. Cálculo de fórmula para grupos

Tipo de fórmula	Edad cumplida		Peso promedio por edad (kg) [2]		Recomendación Energética [3] día (Kcal/Kg)
	Días de vida	Meses cumplidos	Niños	Niñas	
Fórmula de iniciación o etapa 1 lactante Sano	0 - 29	0	3,3	3,2	110
	30 - 59	1	4,5	4,2	102
	60 - 89	2	5,6	5,1	98
	90 - 119	3	6,4	5,8	91
	120 - 149	4	7	6,4	90
	150 - 179	5	7,5	6,9	89
Opción 1. Fórmula de iniciación o etapa 1 + Nessucar	0 - 29	0	3,3	3,2	115
	30 - 59	1	4,5	4,2	107
	60 - 89	2	5,6	5,1	103
	90 - 119	3	6,4	5,8	96
	120 - 149	4	7	6,4	95
	150 - 179	5	7,5	6,9	94
Opción 2. Fórmula de iniciación o etapa 1 + aceite de oliva [7]	0 - 29	0	3,3	3,2	115
	30 - 59	1	4,5	4,2	107
	60 - 89	2	5,6	5,1	103
	90 - 119	3	6,4	5,8	96
	120 - 149	4	7	6,4	95
	150 - 179	5	7,5	6,9	94

[2] Peso para la edad - Estudio Multicéntrico OMS 2006-2007

[3] Resolución 3803 de 2016. Recomendaciones de calorías y nutrientes para la población colombiana. Ajustadas de acuerdo con la indicación por el pediatra, relacionada con el aumento del peso y su respectivo aumento de calorías.

[4] Para determinar el No. de onzas de fórmula/día, se dividió la energía requerida/día, en 20 (una onza de fórmula aporta en promedio 20 calorías). Si establece opción 1 y 2 el aporte de calorías que aporta en promedio una onza de fórmula de iniciación + (Nessucar / aceite oliva) es de 25 calorías.

[5] Para determinar el No. de tarros/mes, se multiplicó el No. de onzas de fórmula/día por el peso promedio de una medida de polvo de las fórmulas de iniciación (4,3 gr), multiplicado por 30 días del mes y dividido por el contenido de polvo del tarro de fórmula (400 gr)



Energía requerida / día		No. de onzas de fórmula / día [4]		No. de tarros/mes Fórmula iniciación [5]		No. de tarros / mes Nessucar [6]	
Niños	Niñas	Niños	Niñas	Niños	Niñas	Niños	Niñas
363	352	18	18	6	6		
459	428	23	21	7	7		
549	500	27	25	9	8		
582	528	29	26	9	9		
630	576	32	29	10	9		
668	614	33	31	11	10		
380	368	15	15	6	6	2	2
482	449	19	18	7	7	2	2
577	525	23	21	9	8	3	2
614	557	25	22	9	9	3	2
665	608	27	24	10	9	3	3
705	649	28	26	11	10	3	3
380	368	17	17	5	5	Tenga en cuenta la forma de preparación [7]	
482	449	22	20	6	6		
577	525	26	24	8	7		
614	557	28	25	8	7		
665	608	30	28	9	8		
705	649	32	29	9	9		

[6] Para determinar el No. de tarros/mes de Nessucar, se multiplicó el No. de onzas de fórmula/día por el peso promedio de una medida de polvo de la fórmula de Nessucar (5,0 gr), multiplicado por 30 días del mes, dividido por el contenido de polvo del tarro de fórmula (500 gr) menos el No. de tarros/mes de fórmula de iniciación.

Opción 1. Fórmula de iniciación o etapa 1 + Nessucar. Por 4 onzas de fórmula iniciación preparada (4 cucharadas planas de fórmula infantil x 4 onzas de agua) se debe adicionar 1 medida de Nessucar (5 gramos).

[7] Para 3 onzas de fórmula preparada (En 27 ml se debe adicionar 1 medida de fórmula infantil) recordar que la onza es (30 ml) en este caso se adiciona menos agua para que quede más concentrada hasta ahí quedaría 1 onza aportando 22 Kcal para llegar a 25 Kcal a esas 3 onzas de fórmula preparada se le adiciona 1 ml de aceite de oliva.

Fuente: elaboración propia con información del ICBF 2017 (1), y Romero-Velardea E, et al., 2016 (3).

**Tabla 3.** Cálculo de fórmula individual

Para calcular la cantidad de fórmula de iniciación por toma, se debe	
$[\text{Peso actual}] \times [3] = [\text{energía requerida / día}]$	1. Multiplicar el peso actual del niño o niña por la recomendación energética/día definido para la edad, para obtener el total de energía que debe consumir el bebé diariamente.
$[\text{Energía requerida / día}] \div 20 = [\text{No. de onzas de fórmula / día}]$	2. Dividir el total de energía requerida/día por 20 calorías, que es el aporte promedio de una onza de fórmula de iniciación, para obtener el No. de onzas de fórmula /día.
$[\text{No. de onzas de fórmula / día}] \div [\text{peso actual}] = [\text{No. de tomas / día}]$	3. Dividir el No. de onzas de fórmula /día por el peso actual del niño o niña, para obtener el No. de tomas/día que el niño debe recibir (ver aclaraciones).
Para calcular la cantidad de tarros de fórmula de iniciación mensual para cada infante, se debe	
$[\text{No. de onzas de fórmula/día}] \times 30 \text{ días} = [\text{No. de onzas de fórmula/mes}]$	1. Multiplicar el No. de onzas de fórmula/día por 30 días del mes, para obtener el No. de onzas de fórmula /mes.
$[\text{No. de onzas de fórmula / mes}] \times \text{peso de la medida de fórmula} = \text{cantidad requerida polvo /mes}$	2. Multiplicar el No. de onzas/mes por la cantidad de gramos que tiene cada medida de polvo, para obtener la cantidad requerida de polvo/mes.
$[\text{Cantidad requerida polvo / mes}] \div \text{contenido de polvo del tarro} = \text{No. de tarros /mes}$	3. Dividir la cantidad requerida de polvo/mes por el contenido de polvo del tarro de fórmula, para obtener el No. de tarros/mes.

Fuente: elaboración propia con información del ICBF 2017 (1), Romero-Velardea E, et al., 2016 (3)

Tabla 4. Observaciones generales

Es necesario acompañar y ofrecer educación a los cuidadores sobre el buen manejo y manipulación de la fórmula infantil y el uso de elementos adicionales.

Para la preparación de cada onza de fórmula láctea, se requiere una medida de fórmula en polvo. Cada fórmula láctea tiene cuchara medidora y contenido de la lata en pesos diferentes.

La capacidad gástrica de los lactantes es de una onza por kilo de peso por toma. En este sentido, la máxima cantidad de onzas de fórmula por toma no debe superar el número de kilos de peso.

En general, el número de tomas diarias por edad puede estar alrededor de: 0 - 2 meses cumplidos: 8 tomas; 3 - 4 meses cumplidos: 7 tomas; 5 meses cumplidos: 6 tomas. La reducción del número de tomas deberá hacerse en el horario nocturno.

Fuente: elaboración propia con información del ICBF 2017, Romero-Velardea E, et al., 2016.



Alimentación complementaria

La transición de lactancia materna exclusiva o alimentación con fórmulas infantiles a una alimentación complementaria es una fase crítica y en muchos casos contribuye a una disminución del estado nutricional, considerando que el aporte de sustancias inmunológicas y de proteínas de alto valor biológico se restringen por la ingestión de una menor cantidad de leche materna o de fórmula infantil consumida. Otro factor es una inadecuada manipulación o preparación de los alimentos, situación que conduce a una mayor frecuencia de enfermedades diarreicas, respiratorias, a tener pesos oscilantes y hacia la disminución del peso signo de alarma a tener muy en cuenta en la cardiopatía congénita.

Por lo tanto, es importante que los lactantes reciban alimentos complementarios de calidad, adecuados e inocuos que garanticen el paso correcto de la lactancia materna o alimentación con fórmula infantil a una dieta que aporte a la recomendación de energía y que su alimentación se adapte a los mismos alimentos que consume toda la familia. En la tabla 4 se presenta un esquema de alimentación adaptado para esta patología, en el cual se distribuye el tipo de alimento que se puede iniciar de acuerdo con la edad, además de la frecuencia y la consistencia del tipo de alimento. Se debe tener en cuenta que este esquema corresponde al inicio de una alimentación vía oral, sin ningún problema de deglución o reflujo, el manejo cuando se quiere otra vía de alimentación (gastrostomía) se debe adaptar con la ayuda de un médico pediatría de acuerdo con las recomendaciones. Sin embargo, se puede seguir el mismo esquema de introducción de alimentos, pero en consistencia líquida para que pase por la sonda (licuados).

Tabla 5. Esquema de alimentación complementaria ajustado según ICBF.

Edad cumplida (meses)	Alimentos a introducir	Frecuencia	Consistencia
0-6	» Lactancia materna exclusiva	A libre demanda	» Líquida
6-7	» Carne (ternera, pollo, pavo, res, cerdo, hígado) *	3 – 4 veces al día	» Purés » Papillas
	» Verduras		
	» Frutas » Cereales (arroz, maíz, trigo, avena, centeno, amarando, cebada, pan galletas, pastas, cereales infantiles precocidos, adicionados)		
7-8	» Leguminosas (frijol, haba, garbanzo, lentejas, alubias)	3 veces a la semana	» Purés » Picados finos » Alimentos machacados



Edad cumplida (meses)	Alimentos a introducir	Frecuencia	Consistencia
8-12	» Derivados de leche (queso, yogurt y otros) » Huevo** » Pescado**	3 a 4 veces al día	» Picados finos, trocitos
> 12	» Frutas cítricas, leche entera*** » El niño o niña se incorpora a la dieta familiar	4 a 5 veces al día	» Trozos pequeños

Fuente: Romero-Velardea E, et al., 2016 (3) y ajustado de acuerdo con las indicaciones del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (1)

* Excepto embutidos o carnes frías elaborados con cualquiera de estas carnes.

** Se deben introducir si no existen antecedentes familiares de alergia al alimento; si es así, introducirlo después de los 12 meses.

*** La leche entera de vaca no se recomienda antes del primer año.

Se recomienda introducir solo un alimento nuevo a la vez por dos o tres días, con el propósito de valorar su tolerancia y descartar alergia al mismo.

Es conveniente garantizar el aporte de hierro y zinc por medio de la alimentación complementaria, por lo que se recomienda a partir de los seis meses de edad, el consumo diario de carne y otros alimentos de origen animal (1-2 onzas). De esta manera, se pueden incluir alimentos de forma escalonada que permitan identificar cuáles pueden estar afectando al lactante en cuanto a alergias, malestar estomacal, distensión abdominal, entre otras. Se debe tener en cuenta también la cantidad máxima de alimentos y de líquidos recomendados por tiempo de comida. Este ajuste se debe hacer cuando el niño o la niña con cardiopatía congénita además tengan gastrostomía. En la tabla 6 se identifica por grupos de edad.

Tabla 6. Cantidad máxima de alimentos* y líquidos recomendados por tiempos de comida

Edad (meses)	Capacidad gástrica (gramos)	Cantidad máxima de alimentos por tiempo de comida	Cantidad máxima de líquidos o leche acompañando a los alimentos sólidos
6-8	249	¼ a ½ taza = 60-120 g	130 – 180 ml
9-11	285	½ taza = 120 g	160 ml
12-23	345	¾ a 1 taza = 180-250 g	95 – 165 ml

Fuente: Romero-Velardea E, et al., 2016 (3) y ajustado de acuerdo con las indicaciones del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (1).

*Esta capacidad máxima de alimentos también aplica a niños y niñas con gastrostomía.



Los criterios para tener en cuenta para ir incrementando la cantidad de alimento se presentan en la tabla 7, la cual informa cuántas cucharadas por edad se deben aumentar de acuerdo con el grupo de alimento.

Tabla 7. Cantidad de incremento de porciones* por cada grupo de alimento según rango de edad (meses)

Alimento	6-8 meses (cucharadas)	9-11 meses (cucharadas)	12-23 meses (cucharadas)
Frutas	2-4	4-6	6-8
Verduras	2-4	4-6	6-8
Carne (res o pollo)	1-2	2-3	3-4
Leguminosas		1-2	2-3
Cereal infantil en polvo	2	2-4	
Cereales/papa/arroz/sopa de pasta	2	3-4	8-10
Derivados lácteos		1-2	2-4
Aceites		1/3 – 1/2	1
Azúcares			1-2

Fuente: Romero-Velardea E, et al., 2016 (3) y ajustado de acuerdo con las indicaciones del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (1)

*Este incremento de porción de alimentos también aplica a niños y niñas con gastrostomía.

Equivalencias

Cucharadas: 1 cucharada sopera = 15 gramos de fruta o verdura; 7-9 gramos de leguminosas; 8-10 gramos de cereal infantil en polvo; 9-10 gramos de arroz, sopa de pasta, papa; 5 gramos de carnes o pollo; 10-15 gramos derivados lácteos; 10-15 gramos de aceites o azúcares.

Una vez se tiene claro cuáles y en qué cantidades se deben iniciar los alimentos en este grupo poblacional, es importante identificar cuál es el porcentaje de aporte de energía por cada tipo de alimentación. La tabla 8 muestra por grupos de edad cuál debe ser este porcentaje.

Tabla 8. Porcentaje de consumo de energía por leche materna/fórmula y alimentos complementarios en lactantes de diferentes edades

	% Energía		
	6-8 meses	9-11 meses	12-23 meses
Leche humana	60 %	47 %	38 %
Alimentos complementarios	40 %	53 %	62 %
	6-8 meses	9-11 meses	12-23 meses
	6-8 meses	9-11 meses	12-23 meses
Fórmula infantil	50 %	44 %	39 %
Alimentos complementarios	50 %	56 %	61 %

Fuente: Romero-Velardea E, et al., 2016 (3) y ajustado de acuerdo con las indicaciones del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (1).

Los niños y niñas con cardiopatías congénitas deben aumentar su peso en 20 gramos al día aproximadamente. Es decir, un infante con esta patología debe aumentar por mes un peso aproximado de 600 gramos. Para realizar el ajuste de cuántas kilocalorías debe consumir un niño o niña con cardiopatía congénita, ajustamos este aumento tomando como referencia el peso de un infante sano según las recomendaciones [1, 3], donde este aumento se traduce en 17 kcal/día de energía que debe ser aportada por los alimentos (fórmula infantil y alimentación complementaria). Este ajuste se presenta en la tabla 6, teniendo en cuenta la edad en meses y a la recomendación de energía diaria por la ingesta de alimentos complementarios y alimentación fórmula infantil. Además, en la Tabla 9 se presenta la distribución por cada grupo de nutrientes.

Tabla 9. Recomendaciones para el consumo de energía diaria por alimentos complementarios (AC) y alimentación por fórmula infantil para niños y niñas con cardiopatía congénita

Edad (meses)	kcal por AC	kcal por fórmula infantil	ml al día	onzas al día
6-8	147-217	463	660	25
9-11	317-3227	398	660	22
12-23	597	326	540	18

Fuente: Romero-Velardea E, et al., 2016 (3) y ajustado de acuerdo con las indicaciones del Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (1).



Tabla 10. Recomendaciones para el consumo total de energía y proteínas por días, y de la distribución de macronutrientes.

Grupo Etario	Kcal	Proteína			Grasa		CHO		Calcio	Hierro	Zinc
		g	g/Kg/d	%	g	%	g	%	mg	mg	mg
6-8 meses	678	13,9	1.5	6-8	30,0	40-60	95,0	32-54	260	11	3
9-11 meses	748	15,2	1.5	6-8	30,0	35-40	95,0	50-55	260	11	3
6-11 meses	713	14,5	1.1	10-14	30,0	35	95,0	55-60	260	11	3

Fuente: ajustado a partir de recomendaciones de ICBF (1).

CHO: Carbohidratos; el consumo de azúcares simples debe ser menor a 10 %

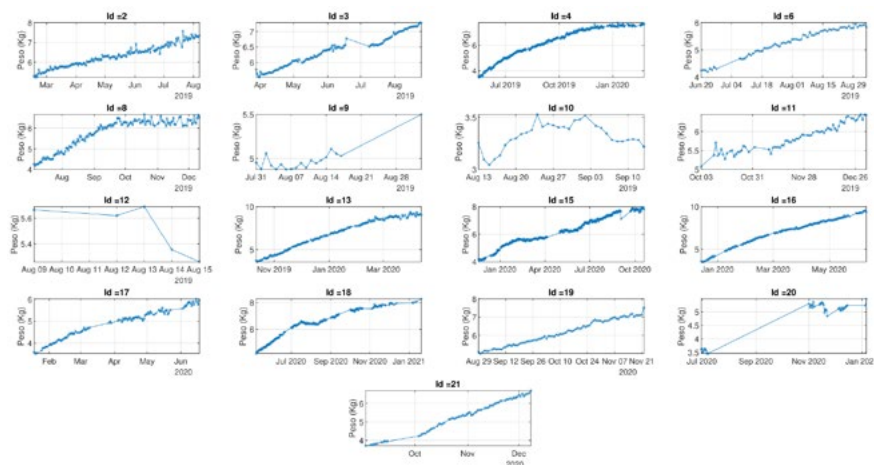
Experiencia en PROMESA de la intervención nutricional

En cuanto a la aplicación de los dos esquemas de intervención nutricional por grupo de edad 0-6 meses (tabla 2) y 6 -12 meses (tabla 5-10), se observó en los participantes del proyecto un incremento en su peso y en sus recomendaciones nutricionales. Si bien debido al compromiso mismo de la enfermedad y de sus comorbilidades, el manejo nutricional indicado por el equipo de PROMESA ha tenido buenos resultados.

Un total de 17 participantes aportaron 1920 seguimientos entre febrero de 2019 y enero del 2021 de peso e ingesta de alimentos (lactancia materna, fórmula infantil, alimentación complementaria). El participante con código número 15 es el individuo que más días de seguimiento aportó con un total de 272 días.

La figura 47 muestra el comportamiento del peso de todos los participantes y su aporte en tiempo de seguimiento. Se observa un comportamiento homogéneo en los participantes 2, 3 y 4, a los cuales se les mantuvo la adición del aceite de oliva en la fórmula infantil y posteriormente en el inicio de la alimentación complementaria. Así mismo, para los otros participantes se dispuso esta misma indicación. No obstante, se presentaron algunas complicaciones (2 %) por la no tolerancia al aceite de oliva, no compra del aceite (10 %), adición de menor cantidad de aceite de oliva a la sugerida en la fórmula infantil o en la alimentación complementaria para hacerlo rendir (10 %). En la mayoría de los casos, el uso del aceite de oliva fue transitorio.

Figura 49. Comportamiento del peso y tiempo de seguimiento de los participantes



Fuente: elaboración propia.

Se evidencia en la figura 49 cómo todos los pesos han aumentado, a excepción de los participantes 10, 12 y 20 los cuales han tenido constantes y marcadas bajas en su peso, razón por la cual se llevó un tratamiento más personalizado. Es importante resaltar que los participantes 4, 13, 15 y 21 tuvieron lactancia materna exclusiva entre los 4 y los 6 meses. El participante 4 fue el único que subió de su peso de manera natural porque su alimentación hasta los 6 meses de edad fue lactancia materna exclusiva y se evidencia que mantuvo sin ningún tipo de problema.

Dentro de las limitaciones que se han tenido para mantener un peso de acuerdo con la ingesta, está principalmente el temor de los padres o cuidadores en proporcionar alimentos diferentes a la leche materna cuando esta es insuficiente, a la incorporación del uso del aceite de oliva para aumentar las calorías suministradas, el inicio temprano de la alimentación complementaria y la aceptación por parte del participante.

Otra de las limitaciones se debe a la vía de alimentación, si bien en este capítulo no se tuvo en cuenta ya que el aporte calórico por cualquiera de las vías (oral, enteral o gastrostomía) es el mismo independiente de la vía. Es decir, se debe mantener una recomendación de 25 calorías por día, que debe ir aumentando para que garantice un aumento de peso de 20 gramos por día (tabla 2 y 10). Los padres o cuidadores son muy prudentes a la hora de ir aumentando la dosis de alimentos o de fórmula infantil, así las indicaciones de médico tratante (cardiólogo pediatra) sean precisas para garantizar este aumento, en algunos de los participantes este incremento del peso fue muy lento.



Finalmente, y para concluir este capítulo, es importante tener en cuenta que el retraso en la intervención quirúrgica produce un empeoramiento del estado nutricional, agravando la desnutrición y afectando el crecimiento de los niños y las niñas con cardiopatía congénita. Sin embargo, si no se cuenta con una estrategia para mejorar el estado nutricional para la segunda cirugía, esta se retrasa y con lleva a las complicaciones ya mencionadas, y de nuevo comienza un ciclo que hay que romper.

Por tanto, la nutrición y la alimentación ya sea por vía oral, enteral o gastrostomía, debe ser administrada de forma continua y con el aporte calórico adecuado, estrategia que funcionó en el programa PROMESA de manera eficiente, aumentando el aporte calórico y mejorando el estado nutricional de los niños y niñas participantes con cardiopatía congénita.



Referencias

1. Instituto Colombiano de Bienestar Familiar (ICBF). Guía técnica del componente de alimentación y nutrición para los programas y proyectos misionales del ICBF. [Internet]. Bogotá, Colombia; 2017. Disponible en: <https://www.icbf.gov.co/el-instituto/sistema-integrado-de-gestion/guia-tecnica-del-componente-de-alimentacion-y-nutricion>
2. OMS-Unicef. Razones médicas aceptables para el uso de sucedáneos de leche materna. [Internet]. Ginebra, Suiza; 2010. Disponible en: https://www.who.int/es/publications/i/item/WHO_FCH_CAH_09.01
3. Romero-Velardea E., et al. Consenso para las prácticas de alimentación complementaria en lactantes sanos. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 2016;73(5):338-356.
4. Barton, J.S., Hindmarsh, P.C., Scrimgeour, C.M., Rennie, M.J., & Preece, M.A. (1994). Energy expenditure in congenital heart disease. *Archives of Disease in Childhood*, 70, 5-9.
5. Fewtrell, M., Bronsky, J., Campoy, C., Donello, M., Embleton, N., & Molgaard, C. (2017). Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 64, 119–132. doi: 10.1097/MPG.0000000000001454
6. Menon, G., & Poskitt, E.M.E. (1985). Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Archives of Disease in Childhood*, 60(1), 134-1.139.
7. Mitchell, S.C., Korones, S.B., Berendes, H.W. (1971). Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history. *Circulation*, 43, 323-332.
8. Tassinari, S. Martínez-Vernaza, S. Erazo-Morera, N., Pinzón-Arciniegas, M.C., Gracia, G., & Zarante, I. (2018). Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Bogotá, Colombia, entre 2001 y 2014: ¿mejoría en la vigilancia o aumento en la prevalencia? *Biomédica*, 38, 141-148. doi: <https://doi.org/10.7705/biomedica.v38i0.3381>
9. Torres-Salas, J.C. (2007). Nutrición en niños con cardiopatía congénita. *Paediatrica*, 9 (2), 77-88



Capítulo 7



Adherencia terapéutica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas

AUTORES

María Paula Delgado Porras ^{ID}

Psicóloga, Magister en Psicología.
Universidad Pontificia Bolivariana.

Claudia Patricia Bueno Castellanos ^{ID}

Psicóloga, Magister en Psicología Clínica, Doctora en Psicología Clínica.
Universidad Pontificia Bolivariana.

Paula Fernanda Pérez Rivero ^{ID}

Psicóloga, Especialista en Psicología Clínica, Magister en ciencias Básicas Biomédicas.
Universidad Pontificia Bolivariana.



Adherencia terapéutica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas

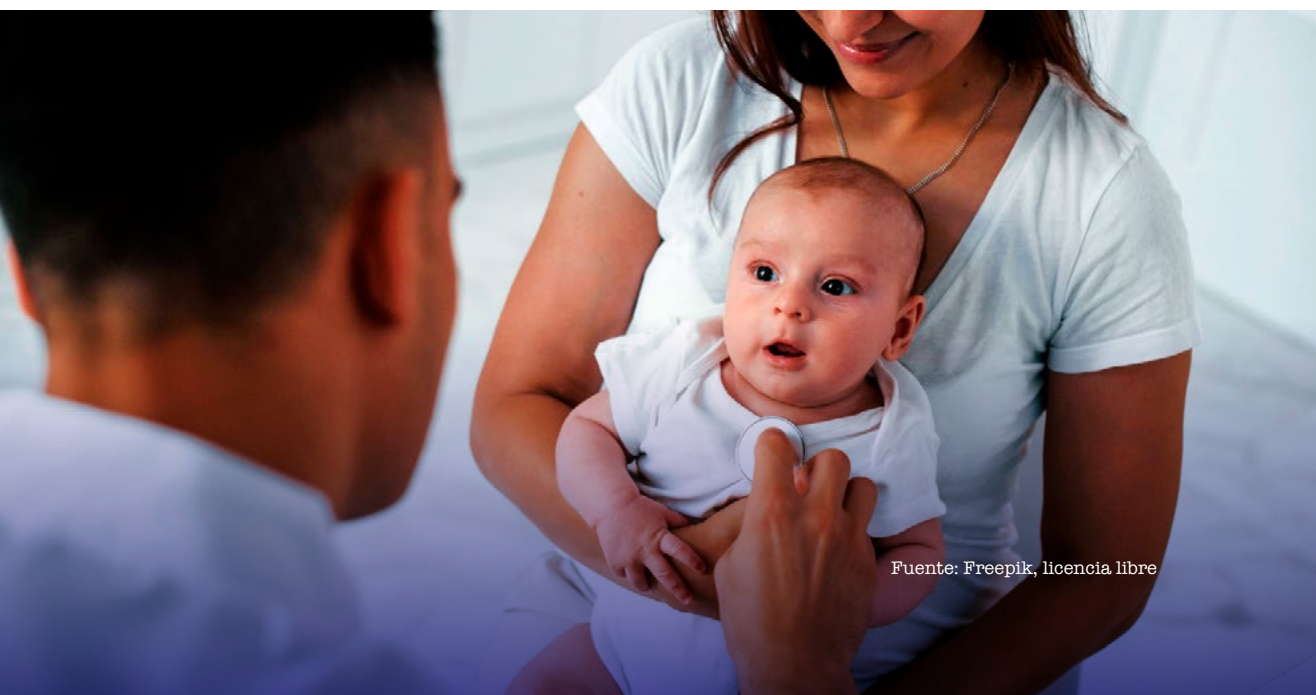
Resumen

La adherencia terapéutica desde el abordaje psicológico comprende evaluar factores característicos del individuo que guardan relación con las conductas orientadas a dar cumplimiento y seguimiento de las indicaciones médico-asistenciales para mantener el estado de salud y bienestar del paciente. Por tal motivo, es crucial evaluar e intervenir los factores psicosociales de relación al cuidador que guardan relación con la adherencia terapéutica, con el fin de generar y potenciar habilidades para el desempeño del rol, así como, para reducir el impacto en la salud mental.

Por lo anterior, este capítulo comprende de manera general una descripción de los eventos contextuales, sociales y hospitalarios a los cuales se expone el cuidador y el impacto consecuente a nivel físico y psicológico que trae consigo la experiencia de cuidado. Acto seguido, se relaciona esta vivencia con los factores psicológicos y su impacto en la adherencia terapéutica.

El personal médico-asistencial encontrará en este capítulo información de alta calidad recabada desde la literatura científica en un lenguaje claro y comprensible para tener en cuenta para mantener la adherencia terapéutica en el cuidador.

Palabras clave: Adherencia terapéutica, Factores psicológicos, Eventos estresantes, Sobrecarga, Impacto psicológico.





Introducción

La adherencia terapéutica es entendida como un proceso activo y responsable del individuo ante el seguimiento y cumplimiento de las indicaciones médico-asistenciales dirigidas al mantenimiento del estado de bienestar y salud del paciente [1-3].

Adherirse a un tratamiento implica que el cuidador primario adopte una serie de conductas y habilidades relacionadas con el cuidado del paciente y logre mantenerlas en el tiempo. Estas conductas son establecidas de manera conjunta con el profesional de la salud, tal como la asistencia a los controles de valoración y control médico, y seguimiento a las prescripciones relacionadas con el tratamiento asistencial y farmacológico [4-7]. Realizadas las conductas mencionadas, el cuidador y paciente debe dar cuenta de los beneficios que trae consigo la adopción de estas acciones a nivel físico y psicológico, reafirmando la importancia de mantener la adherencia al tratamiento [8-13].

Evaluar la adherencia terapéutica supone un proceso complejo dada la implicación de diferentes factores que pueden intervenir en su curso. Desde un abordaje médico asistencial, supone centrar el interés en las manifestaciones conductuales que garanticen el cumplimiento de los lineamientos proporcionados [14-16].

Desde el abordaje psicológico, comprende contemplar factores de carácter subjetivo y por ende característicos del individuo, los cuales se hallan detrás de esas manifestaciones conductuales para desarrollar y mantener una adherencia terapéutica [17-20]. Por lo anterior, desde el área de psicología, es pertinente valorar y hacer seguimiento a estos factores que se describen a continuación.

Factores que intervienen en el cuidado y en la adherencia terapéutica

Nivel socioeconómico

El primer factor comprende variables como el nivel educativo, sociocultural y económico del cuidador. Investigaciones reportan un bajo nivel educativo en los cuidadores, reducido acceso a labores estables que les genere ingresos para el financiamiento de alimentos, medicamentos, transportes para el desplazamiento a los centros médicos de atención, así como para el hospedaje cuando los periodos de tratamiento y procedimiento son prolongados, dificultando así un seguimiento y cumplimiento respecto a la adherencia al tratamiento [21, 22].

De igual forma, el nivel económico de la familia tiene un impacto importante dado que uno de los padres, generalmente la madre, renuncia a su trabajo para asumir las tareas del cuidador [23], esto lleva a una disminución de



la capacidad adquisitiva del sistema familiar, lo que tiene un impacto negativo en la calidad de vida de todos los miembros. En situaciones más graves, no es posible que ninguno de los padres asuma el rol de cuidador, recayendo este sobre los hermanos mayores, otros familiares o personas ajenas al núcleo familiar que asumen de manera esporádica las tareas del cuidado. Se ha visto que, en estos casos, la adherencia terapéutica es difícil de conseguir, llegando en ocasiones al desistimiento del tratamiento [24].

Percepción de la enfermedad

El segundo tiene en cuenta las valoraciones y creencias del cuidador respecto al curso y gravedad de la enfermedad. Los cuidadores señalan experimentar inicialmente rechazo, culpa e incredulidad ante el conocimiento del diagnóstico y los nuevos retos a los cuales se muestran expuestos al asumir el rol [25-27]. Durante los procedimientos correctivos o paliativos, manifiestan percibir preocupación permanente por la gravedad y curso de evolución de enfermedad, tratamiento y cuidado.

Posteriormente, bajo la atención y respuesta a las múltiples demandas, presentan una aceptación de la condición médica, aumentando así su motivación, compromiso e interés por propender conductas que garanticen el bienestar del paciente [28-31].

Dependiendo del curso de la enfermedad, se presenten nuevamente reacciones similares a las de las fases iniciales, especialmente cuando ocurren recaídas y complicaciones [32]. En esta dimensión, además es importante tener presente el sistema de creencias de los cuidadores, por ejemplo, algunos de ellos pueden atribuir la enfermedad a causas religiosas o místicas, mientras otros pueden no reconocer la gravedad de la condición médica [33].

Impacto de la enfermedad

El tercer factor hace referencia a las repercusiones a nivel físico, psicológico percibidas por el cuidador primario al asumir el rol de cuidador. La literatura reporta síntomas físicos como dificultades para conciliar y mantener un sueño reparador, fatiga, cansancio, dolores musculares, cefalea [16, 34-37]. Igualmente, se reportan síntomas psicológicos, como altos niveles de estrés expresados en síntomas de ansiedad y depresión; pensamientos de renuncia a sus necesidades y abandono de su propia vida, experimentando incertidumbre e impotencia. Se tratan de manifestaciones clínicas a nivel físico y psicológico que ejercen un efecto negativo en la adherencia terapéutica [38-41].

Red de apoyo

El cuarto factor hace énfasis en las acciones percibidas por el cuidador de tipo emocional, informacional, cognitiva o material realizadas por diferentes



actores con el fin de cooperar en el bienestar, y/o situación cotidiana o de emergencia. Los estudios indican que los cuidadores perciben afectadas sus relaciones sociales, familiares, laborales y de pareja, expresando sentimientos de soledad, abandono y sobrecarga en las tareas de cuidado. Por este motivo, dejan de lado las actividades cotidianas y de esparcimiento que con antelación al desempeño del rol realizaban, interfiriendo directamente en su bienestar y, de manera considerable, en la adopción y seguimiento del tratamiento del paciente [42-46].

Equipo médico-asistencial

El quinto hace referencia a la valoración del cuidador respecto al trato humano y la información proporcionada acerca del cuidado y manejo asistencial por parte del profesional médico-asistencial. Los cuidadores reportan como requerimiento al personal de salud el uso un lenguaje menos técnico que facilite la comprensión de la información relacionada al diagnóstico, evolución, tratamiento, pronóstico, procedimientos quirúrgicos, cuidados paliativos tanto en casa como en el contexto hospitalario, que les permita dar seguimiento a cada una de las instrucciones y requerimientos señalados. Acto seguido, refieren la importancia de recibir una asistencia empática y de calidez humana con el cuidador, lo cual reduciría la búsqueda de fuentes externas, mayor desinformación y distanciamiento en la relación cuidador-personal [47-49].

Equipo administrativo de salud

El sexto factor tiene en cuenta la valoración del cuidador respecto a la atención y gestión administrativa para la recepción de los servicios de salud dirigidos al paciente. Cuidadores señalan como aspectos que dificultan la recepción de un adecuado servicio, un deficiente trato humano e información brindada por el equipo administrativo frente a los trámites relacionados con las citas médicas, así como, acerca de las fechas y requerimientos para el financiamiento de copagos y desembolso económico. Por otro lado, refieren carencia de profesionales especialistas y personal de apoyo interfieren en un adecuado seguimiento y control de la enfermedad [13, 50, 51].

Características del paciente

El séptimo factor comprende variables psicológicas y biológicas del paciente que guardan relación con la adherencia terapéutica del padre, dadas las demandas exigidas para el cuidado y desempeño del rol. Los estudios identifican estados de ánimo particulares en los pacientes con una CC, acompañados de cambios físicos, cognitivos y conductuales. Refieren como rasgo común la presencia de estados de ánimo triste, sensación de vacío, irritabilidad, así como pérdida de interés por las actividades la mayor parte del día [52, 53].



Pacientes en etapas tempranas del desarrollo presentan respuestas anticipatorias como resistencia, rechazo o miedo intenso ante eventos percibidos como estresantes tanto en el contexto normativo (prever separación del hogar y de figuras de mayor apego, salir lejos de casa, escuela u otro lugar), como hospitalario (atenciones médicas o procedimientos invasivos), los cuales son expresados mediante llanto, rabietas, posturas paralizada y frustración [54-56]. Por otro lado, pueden manifestar timidez excesiva y mutismo frente a pares, familiares o personas externas en situaciones sociales específicas en las que exista una expectativa por hablar.

Por otro lado, como respuestas del paciente ante el control de su comportamiento y de sus emociones, autores reportan la presencia de actitudes desafiante y vengativas, mostrándose susceptibles y enfadados fácilmente ante las figuras de autoridad [57]. Así mismo, se muestran desinteresados y evitativos ante la ingesta alimenticia, teniendo incluso dificultades con el cuidador, quien proporciona la comida [58]. También refieren despertares frecuentes que dificultan conciliar y mantener el sueño, así como pueden experimentar problemas en el control de esfínteres [59].

Como variables de tipo biológico, se identifican alteraciones manifiestas desde el periodo inicial del desarrollo del paciente, dificultando la adquisición de habilidades relacionadas con el lenguaje, la cognición y destrezas motoras. En pacientes con CC se han reportado la presencia de dificultades de atención y aprendizaje en los procesos asociados a la capacidad de lectura, expresión escrita y matemática, incurriendo en errores por descuido en las tareas [57]. Así mismo, estos pacientes presentan limitadas habilidades sociales y de comunicación, así como dificultades en las habilidades de motricidad fina y gruesa, como en la coordinación corporal y locomotora [56, 60, 61].

Conclusiones

Considerar los factores psicológicos característicos del cuidador brinda elementos de rigor que orientan al personal sanitario y de salud mental en el desarrollo de programas de psicoeducación, como estrategia de promoción y prevención. Igualmente, se hallan elementos determinantes a contemplar dentro del marco de la intervención terapéutica que permitan comprender las características e implicaciones tanto físicas como psicológicas frente al rol de cuidado y su relación con el bienestar, cuidado y salud del cuidador primario del paciente con una afección cardiovascular congénita partiendo del factor medido y su relación directa con la adherencia terapéutica. Tener en cuenta estos factores, además de visibilizar el rol de cuidador, posibilitará contribuir en el mejoramiento de su calidad de vida y garantizar el cumplimiento terapéutico mediante su adecuada valoración.



Referencias

1. Amigo I, Fernández C, y Pérez M. Manual de Psicología de la salud. Madrid: Pirámide; 1998.
2. Ferrer VA. "Adherencia a" o "cumplimiento de" prescripciones terapéuticas y de salud: concepto y factores psicosociales implicados. *Revista de Psicooncología de la Salud*. 1995;7(1):103-128.
3. Maciá D, y Méndez FX. Evaluación de la adherencia al tratamiento. En G. Buela-Casa, VE Caballa y J.C. Sierra (Eds.), *Manual de evaluación en psicología clínica y de la salud*. Madrid: Siglo XXI; 1996: pp.43-59
4. Duque A, Grau J, Hernández A, y Werner R. Psicología de la salud: fundamentos y aplicaciones. Centro de Ciencias de la Salud Universidad de Guadalajara. 2005;3(2):295-232.
5. Oblitas LA. Psicología de la salud: una ciencia del bienestar y la felicidad. Universidad Nacional Autónoma de México. *Avances en Psicología*. 2008;16(1):9-38.
6. Salvador-Carulla L, y Melgarejo C. Cumplimiento terapéutico. El gran reto del siglo XXI. Barcelona:Medica;2002.
7. Tesson S, et al. Psychological interventions for people affected by childhood-onset heart disease: A systematic review. *Health Psychology*. 2019;38(2):151. <https://doi.org/10.1037/hea0000704>
8. García RU, Aggarwal S, y Natarajan G. Parental perception of functional status and impact on the family of children with congenital heart surgery. *Early Human Development*. 2016;96:45-51.
9. Gaskin KL, Barron DJ, y Daniels A. Parents' preparedness for their infants' discharge following first-stage cardiac surgery: development of a parental early warning tool. *Cardiology in the Young*. 2016;26(7):1414-1424.
10. Martín L. Acerca del concepto de adherencia terapéutica. *Revista Cubana de Salud Pública*. 2004;30(4), 0-0.
11. Sánchez O. Estrategias para mejorar la adherencia terapéutica en patologías crónicas. *Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud*. 2005;29(2):40-48.
12. Tregay J, et al. Going home after infant cardiac surgery: a UK qualitative study. *Archives of Disease in Childhood*. 2016;101(4):320-325. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2015-308827>
13. Wray J, y Maynard L. The needs of families of children with heart disease. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*. 2006;27(1)11-17. <https://doi.org/10.1097/00004703-200602000-00002>



14. Hanson M, y Gluckman P. Developmental origins of health and disease: moving from biological concepts to interventions and policy. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*. 2011;115. [https://doi.org/10.1016/S0020-7292\(11\)60003-9](https://doi.org/10.1016/S0020-7292(11)60003-9)
15. Pye S, y Green A. Parent education after newborn congenital heart surgery. *Advances in Neonatal Care*. 2003;3(3):147-156. <https://doi.org/10.1097/00149525-200306000-00007>
16. Salvador M, et al. Cómo afecta el diagnóstico prenatal de una cardiopatía congénita en las relaciones conyugales de los padres. *Apuntes de Psicología*. 2019;37(1):31-40.
17. Besterra, M. El cumplimiento terapéutico. *Pharmaceutical Care España*. 1999;1:97-106.
18. Londoño C, Valencia S, y Vinaccia S. El papel de psicólogo en la salud pública. *Psicología y Salud*. 2006;16(2):199- 205.
19. Ybarra J, Orozco L, y Valencia A. Intervenciones con apoyo empírico: herramientas fundamentales para el psicólogo clínico y de la salud. Ciudad de México, México: Manual Moderno; 2015.
20. Vegting IL, Schrijver EJM, Otten RHJ, y Nanayakkara PWB. Internet programs targeting multiple lifestyle interventions in primary and secondary care are not superior to usual care alone in improving cardiovascular risk profile: a systematic review. *European Journal Of Internal Medicine*. 2014;25(1):73-81. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2013.08.008>
21. Barros T, Díaz M, y Nina R. Congenital cardiac disease in childhood x socioeconomic conditions: a relationship to be considered in public health? *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2014;29(3):448-454. <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20140042>
22. McDonald HP, Garg AX, y Haynes RB. Interventions to enhance patient adherence to medication prescriptions: scientific review. *Jama*. 2002;288(22):2868-2879. <https://doi.org/10.1001/jama.288.22.2868>
23. Smith, CE. et al. Complex home care: part III--economic impact on family caregiver quality of life and patients' clinical outcomes. *Nursing Economics*. 2010;28(6):393-414.
24. Santer M, Ring N, Yardley L, Geraghty A, y Wyke S. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatrics*. 2014;14:63. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-14-63>
25. Barrera L, Pinto N, Sánchez B. La habilidad de cuidado de los cuidadores familiares de personas con enfermedad crónica. *Investigación y educación en Enfermería*. 2006;23(1): 36-46.



26. Hartman DM, y Medoff-Cooper B. Transition to home after neonatal surgery for congenital heart disease. *MCN: The American Journal of Maternal Child Nursing*. 2012;37(2), 95-100. <https://doi.org/10.1097/NMC.0b013e-318241dac1>
27. Franck LS, Mcquillan A, Wray J, Grocott MP, y Goldman A. Parent stress levels during children's hospital recovery after congenital heart surgery. *Pediatric cardiology*. 2010;31(7):961-968. <https://doi.org/10.1007/s00246-010-9726-5>
28. Ballesteros de Valderrama B, Novoa M, Muñoz L, Suárez F y Zarante, I. Calidad de vida en familias con niños menores de dos años afectados por malformaciones congénitas. Perspectiva del cuidador principal. *Universitas Psychologica*. 2006;5(3):457-474.
29. Harvey KA, Kovalesky A, Woods R.K, y Loan LA. Experiences of mothers of infants with congenital heart disease before, during, and after complex cardiac surgery. *Heart & Lung*. 2013;42(6):399-406. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2013.08.009>
30. Wei H, et al. Parents' experiences of having a child undergoing congenital heart surgery: An emotional rollercoaster from shocking to blessing. *Heart & Lung*. 2016;45(2):154-160. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2015.12.007>
31. Wray J, y Sensky T. Psychological functioning in parents of children undergoing elective cardiac surgery. *Cardiology in the Young*. 2004;14(2). <https://doi.org/10.1017/S1047951104002045>
32. Schneiderman J, Kennedy A, y Sayegh C. Qualitative study of foster caregivers' view son adherence to pediatric appointments. *Journal of Pediatric Health Care*. 2017;31(1):104-110. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2016.05.001>
33. Parimi N, Pereira LMP, y Prabhakar P. Caregivers' practices, knowledge, and beliefs of antibiotics in paediatric upper respiratory tract infections in Trinidad and Tobago: a cross-sectional study. *BMC Fam Pract*. 2004;5:28. <https://doi.org/10.1186/1471-2296-5-28>
34. Martí M, et al. Llamada al autocuidado. Seguimiento telefónico a enfermedades crónicas. *Revista de innovación sanitaria y atención integrada*. 2009;1(3):1-5.
35. Rempel GR, Blythe C, Rogers LG, y Ravindran V. The process of family management when a baby is diagnosed with a lethal congenital condition. *Journal of Family Nursing*. 2012;18(1):35-64. <https://doi.org/10.1177/1074840711427143>
36. Rempel GR, Ravindran V, Rogers LG, y Magill-Evans J. Parenting under pressure: A grounded theory of parenting young children with life-



- threatening congenital heart disease. *Journal of Advanced Nursing*. 2013;69(3):619-630.
37. Svavarsdottir EK, y McCubbin M. Parenthood transition for parents of an infant diagnosed with a congenital heart condition. *Journal of Pediatric Nursing*. 1996;11(4), 207–216. [https://doi.org/10.1016/S0882-5963\(96\)80093-5](https://doi.org/10.1016/S0882-5963(96)80093-5)
 38. Carey LK, Nicholson BC, y Fox RA. Maternal factors related to parenting young children with congenital heart disease. *Journal of Pediatric Nursing*. 2002;17(3):174-183. <https://doi.org/10.1053/jpdn.2002.124111>
 39. Larsen B, y Christenfeld N. Cognitive distancing, cognitive restructuring, and cardiovascular recovery from stress. *Biological Psychology*. 2011;86(2):143-148. <https://doi.org/10.1016/j.biopsycho.2010.02.011>
 40. Lerma A. Valoración integral de la psicopatología y otros aspectos psicosociales en pacientes cardiopatas. *Archivos de cardiología de México*. 2009;79(4):240-241.
 41. Smith PJ, y Blumenthal JA. Aspectos psiquiátricos y conductuales de la enfermedad cardiovascular: epidemiología, mecanismos y tratamiento. *Revista española de cardiología*. 2011;64(10): 924-933. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2011.06.003>
 42. Fiszson V, et al. Psicoprofilaxis quirúrgica pediátrica: experiencia inicial en un centro privado. *Acta Pediátrica Española*. 2018;6(7/8), 86-92.
 43. Ibáñez E, Pérez G, y Vargas J. Terapia racional emotiva: una revisión actualizada de la investigación. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*. 2012;15(4):1454-1474.
 44. Martire L. The “relative” efficacy of involving family in psychosocial interventions for chronic illness: Are there added benefits to patients and family members. *Families, Systems and Health*. 2005;23(3):321-328. <https://doi.org/10.1037/1091-7527.23.3.312>
 45. McCusker C.G. Early psychological interventions in infants with congenital heart disease and their families promote infant neurodevelopment and reduce worry and distress in parents. *Child: Care Health and Development*. 2009;36:110–117.
 46. Montalvo A, Romero E, y Flórez I. Percepción de la calidad de vida de cuidadores de niños con cardiopatía congénita Cartagena, Colombia. *Investigación y Educación en Enfermería*. 2011;29(1):9-18.
 47. Flórez IE. Adherencia a tratamientos en pacientes con factores de riesgo cardiovascular. *Avances en Enfermería*. 2009;27(2):25-32. <https://doi.org/10.15446/av.enferm.v32n1.46032>



48. Rodríguez AL, y Gómez AM. Factores influyentes en adherencia al tratamiento en pacientes con riesgo cardiovascular. *Avances en Enfermería*. 2010;28(1):63-71.
49. Ginarte Y. La adherencia terapéutica. *Revista Cubana de Medicina General Integral*. 2001;17(5):502-505.
50. Nieuwlaat R, et al. Interventions for enhancing medication adherence. *Cochrane database of systematic reviews*. 2014;(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD000011.pub4>
51. Páramo-Rodríguez L, et al. A corazón abierto: vivencias de madres y padres de menores con anomalías congénitas cardíacas. *Gaceta Sanitaria*. 2015;29(6):445-450. <https://doi.org/10.1016/j.gaceta.2015.07.009>
52. Thombs BD, et al. Depression screening and patient outcomes in cardiovascular care: a systematic review. *Jama*. 2008;300(18):2161-2171. <https://doi.org/10.1001/jama.2008.667>
53. Sibaja S. Síntomas de ansiedad y depresión en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas*. 2013;18(3):260-263.
54. Herranz B. Control de los niños con cardiopatía congénita en atención primaria. *Pediatría Atención Primaria*. 2009;11(44):639-655. <https://doi.org/10.4321/S1139-76322009000500011>
55. Méndez FX, y Ortigosa JM. Estrés y hospitalización infantil. En M.J. Hombrados (Eds.). *Estrés y Salud*. Valencia: Promolibro; 1997: pp. 523-545.
56. Schultz A, y Wernovsky G. Late outcomes in patients with surgically treated congenital heart disease. *Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2005;8,145-156. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2005.01.015>
57. Sable C, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(13):1454-1485. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e3182107c56>
58. Benedito MC. Intervención psicológica en la adhesión al tratamiento en enfermedades crónicas pediátricas. *Anales Españoles de Pediatría*. 2001;55(4):329-334. [https://doi.org/10.1016/S1695-4033\(01\)77694-1](https://doi.org/10.1016/S1695-4033(01)77694-1)
59. Hernández LX. Psicología en la enfermedad. En *manejo integral del paciente cardiovascular*. Punto Aparte: Colombia; 2012.
60. Mahle WT, y Wernovsky G. Long-term developmental outcome of children with complex congenital heart disease. *Clinics in perinatology*. 2001;28(1):235-247. [https://doi.org/10.1016/S0095-5108\(05\)70077-4](https://doi.org/10.1016/S0095-5108(05)70077-4)



61. Mahle et al. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 2000;105(5):1082-1089. <https://doi.org/10.1542/peds.105.5.1082>
62. Arrivillaga, M., Correa, D, & Salazar, I. (2012). La enfermedad crónica en el niño y la familia: Consideraciones generales e intervención psicológica. En A. Dussán. *Psicología de la salud. Abordaje integral de la enfermedad crónica*. Bogotá: Editorial Manual Moderno.
63. Calderón-Colmenero, J. (2006). Métodos diagnósticos en las cardiopatías congénitas. *Archivos de cardiología de México*, 76(S2), 152-156.
64. Cárdenas, L., Enríquez, G., & Haecker, S. (2016). Recién nacido portador de cardiopatía congénita compleja. análisis de riesgo, toma de decisiones y nuevas posibilidades terapéuticas. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27(4), 476-484.
65. Chaturvedi, V., & Saxena, A. (2009). Heart failure in children: clinical aspect and management. *The Indian Journal of Pediatrics*, 76(2), 195-205.
66. Cruz, M. (2013). Nuevo tratado de pediatría. Barcelona: Editorial Elsevier.
67. de la Paz Muñoz, P., González, M., Domínguez, R., Tallet, A., & Castellanos, G. (2008). Prevención y manejo de las cardiopatías congénitas en el recién nacido. *Revista Médica Electrónica*, 30(3), 357-364.
68. Flores, C., & Gallardo, N. (1997). Cuidados de enfermería al niño cardiopata. *Med. infant*, 127-131.
69. Fonseca-Sánchez, L. A., & de Jesús Bobadilla-Chávez, J. (2015). Abordaje del niño con sospecha de cardiopatía congénita. *Revista Mexicana de Pediatría*, 82(3), 104-113.
70. Friedman, W. (1997). *Cardiopatías congénitas en la infancia*. En: Tratado de cardiología. McGraw-Hill Interamericana Editores S, A.
71. Knight, Z, & Brown, D. (2016). *Cardiopatías congénitas*. En: Cardiología. Bases fisiopatológicas de las cardiopatías (6ta edición). Barcelona: España.
72. Lett, H. S., Blumenthal, J. A., Babyak, M. A., Strauman, T. J., Robins, C., & Sherwood, A. (2005). Social support and coronary heart disease: epidemiologic evidence and implications for treatment. *Psychosomatic medicine*, 67(6), 869-878.
73. López, L., Fernández, Z., & García, C. (2012). Factores de riesgo prenatales relacionados con la aparición de las cardiopatías congénitas. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*, 38(3), 313-321.
74. Madrid, A & Restrepo, J. (2013). Cardiopatías congénitas. *Revista Gastrohnut*, 15 (1), 56-72.



75. Maroto, C., Camino, M., Girona, J & Malo, P. (2001). Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Revista Española de Cardiología*, 54(1), 49-66.
76. Martos, M. J., Pozo, C., & Alonso, E. A. (2010). Enfermedades crónicas y adherencia terapéutica: relevancia del apoyo social. Almería: Editorial Universidad de Almería.
77. Medina, A., Piñero, M., Borrego, B., Clavo, M., Ramos, L., & Valdivia, S. (2014). Comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. *Gaceta Médica Espirituana*, 16(2).
78. Ruiz, M. (2004). *Factores de riesgo cardiovascular en niños y adolescentes*. Ediciones Díaz de Santos.
79. Sandoval, N. (2015). Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. *Revista Colombiana de Cardiología*, 22 (1), 1-2.
80. Sarmiento, Y., Álvarez, M., Casanova, R., Vara, O., & Crespo Campos, A. (2013). Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 17(2), 46-57.
81. Valentín, A. (2018). Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Revista Médica Electrónica*, 40(4), 1083-1099.



Capítulo 8



Propuesta de intervención psicológica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas

AUTORES

María Paula Delgado Porras 

Psicóloga, Magister en Psicología.
Universidad Pontificia Bolivariana.

Claudia Patricia Bueno Castellanos 

Psicóloga, Magister en psicología clínica, Doctora en Psicología clínica.
Universidad Pontificia Bolivariana.



Propuesta de intervención psicológica en cuidadores primarios de niños con cardiopatías congénitas

Resumen

El cuidador se expone a diferentes demandas ante la experiencia de cuidado y el manejo del impacto interno en las diferentes esferas de su vida. Por ello, surge la necesidad de desarrollar un programa de intervención psicológica orientado exclusivamente a cuidadores de niños con cardiopatías congénitas, con el fin de intervenir a tiempo aquellos estados de desorganización física y mental de relación al rol. De este modo, se parte de la promoción de acciones de autocuidado; psicoeducación en estrategias para el desempeño del rol y de ajuste en la dinámica familiar.

Por lo anterior, este capítulo comprende de manera general una descripción de una propuesta de intervención psicológica orientada a reducir el impacto potencial sobre la salud física y emocional del niño diagnosticado con cardiopatía congénita que se encuentra expuesto a un conjunto de eventos estresantes. El personal médico-asistencial encontrará en este capítulo información de alta calidad recabada desde la literatura científica en un lenguaje claro y comprensible a tener en cuenta para desarrollar en futuras ocasiones la propuesta de intervención planteada.

Palabras clave: Intervención psicológica, Valoración, Seguimiento, Psicoeducación, Impacto psicológico.





Introducción

Desde el momento en que conoce el diagnóstico de su hijo, el familiar de un paciente con una afección cardiovascular congénita se enfrenta a una serie de eventos atípicos y complejos que superponen las vivencias esperadas ante una experiencia de paternidad [1-4].

Algunos eventos a los que se exponen directa e indirectamente los cuidadores y/o familiares son: la afección clínica (signos y síntomas, evolución, pronóstico, gravedad, duración, intervención, efectos adversos y tratamiento), las acciones frente al cuidado (habilidades y gestión de recurso material, asistencial, afectivo-social), el personal médico-sanitario (actitud de servicio, información, lineamientos), el personal administrativo (información, gestión, trámite, servicio) y las condiciones hospitalarias (infraestructura, equipos médicos-tecnológicos) [5-9].

Estos acontecimientos desencadenan un proceso de transición multifacético que desafía las capacidades internas de los cuidadores y demás miembros de la familia. Por este motivo, se necesitan adoptar nuevos métodos y estrategias para afrontarlos y finalmente, adaptarse a estos. Entonces, desde el núcleo familiar se requiere de un ajuste en su estructura y dinámica (modificación de roles, normas y límites) con el fin de reestablecer el funcionamiento interno del hogar y de sus miembros, atendiendo de manera cohesionada a las demandas que exige el paciente y sus cuidados [10-15].

Ahora bien, el cuidador primario, o persona designada del núcleo familiar, deberá asumir el rol sin tener experiencia o habilidades previas, para brindar asistencia afectiva, informacional, instrumental y médica durante la mayor parte del día y por periodos prolongados de tiempo, sin presentar una retribución económica [16-18]. Al ser el cuidador principal, se encuentra mayormente expuesto a eventos estresantes, lo que afecta negativamente su salud física (dolor muscular, fatiga, cefalea, insomnio), mental (síntomas de ansiedad, depresión y estrés) y emocional (angustia, rechazo, ira), y por consiguiente en la asunción al rol [19-23].

Atender el impacto que desencadena la afección clínica del paciente en la dinámica y ajuste familiar, así como en la salud física y mental del cuidador primario, representa un foco de relevancia clínico [4, 24, 25].

Desde el abordaje psicológico, se han planteado diferentes elementos a considerar dentro de los procesos de valoración, intervención y seguimiento direccionados a los cuidadores primarios con el objetivo de identificar y comprender los factores que están generando un impacto en su salud y bienestar, así como de relación con la adherencia terapéutica [23, 26-28].

Teniendo en cuenta lo anterior, se presenta una propuesta de atención e intervención psicológica dirigida a los cuidadores primarios de pacientes con una afección cardiovascular congénita. Comprende tres fases iterativas que se ajustan a las necesidades de los pacientes y los cuidadores, las cuales se describen a continuación:



Fase uno: valoración psicológica

Representa la primera aproximación entre el profesional de salud mental y el cuidador primario. En esta fase inicial se valora el estado de salud mental y desempeño funcional del cuidador en relación con sus esferas de desenvolvimiento. El psicólogo recurre a herramientas clínicas como la entrevista semiestructurada, pruebas psicológicas y la observación sistemática.

En la valoración se evalúan las respuestas emocionales, conductuales, cognitivas y fisiológicas presentes en el cuidador y su percepción frente a las experiencias que ha conllevado el desempeño del rol, así como, respecto de sí mismo [29]. De igual manera, se valora su desenvolvimiento funcional en la esfera social, familiar, laboral y personal [30], los eventos percibidos como estresantes [31], y las estrategias de afrontamiento empleadas para hacer frente al conjunto de sucesos generadores de malestar para él mismo [32, 33].

Fase dos: intervención psicológica

La intervención psicológica comprende el segundo encuentro entre el profesional de salud y el cuidador primario. En esta segunda fase, se atiende a los requerimientos manifestados por el cuidador y su familia generadores de malestar, induciendo cambios a nivel comportamental, emocional o de pensamiento que fomenten la salud psicológica y prevengan una evolución clínica disfuncional dentro del contexto personal y familiar [32, 34-37].

Por otro lado, se desarrollan intervenciones psicoeducativas orientadas a brindar información pertinente, clara y comprensiva para el cuidador y su familia sobre la afección clínica y otros datos que le permitan potenciar sus habilidades, conocimientos y destrezas respecto a las demandas de cuidado. Se realiza para obtener una mayor comprensión, resignificación y aceptación de la enfermedad, así como cambios a nivel familiar y personal que se desencadenan.

Se hace imprescindible brindar información dirigida a los cuidadores para la identificación y control de las respuestas psicológicas, conductuales y emocionales que pueden desencadenarse dada la presencia de la afección clínica y su desempeño ante el rol de cuidador. Pueden implementarse técnicas orientadas a la descarga y ventilación emocional y manejo del estrés (relajación profunda, auto instrucciones y solución de problemas) [38]. De igual manera, información que eduque al cuidador en la adopción y mantenimiento de hábitos de vida saludable y autocuidado (práctica de actividad física y actividades de ocio, contacto social y familiar; alimentación saludable e higiene del sueño) contribuyendo en el bienestar psicológico del cuidador, orientando nuevamente su sentido y significado de vida [12, 31, 39-41].



Fase tres: seguimiento psicológico

Es la fase final entre el paciente y el profesional de salud mental. Tiene como propósito realizar una valoración de los avances tanto clínicos como terapéuticos obtenidos por el paciente y su familia posterior a los procedimientos de intervención asistencial, quirúrgica y/o psicológica, valorando una vez más su estado de salud mental y desempeño funcional y definiendo continuidad o cese del proceso por psicología.

Nuevamente, se valoran las repuestas cognitivas, conductuales y emocionales del cuidador y grupo familiar, así como los logros obtenidos ante el cumplimiento de indicaciones para su autocuidado; y de aquellos cuidados asistenciales para el mantenimiento de la salud del paciente [42]. Es oportuno señalar nuevas indicaciones y cambios cuando se prevea riesgo [43-46].

Conclusiones

Esta propuesta de atención e intervención psicológica dirigida a los cuidadores primarios de un paciente con una afección cardiovascular congénita representa un modelo pilar, novedoso y beneficioso para reducir el impacto en la salud mental del cuidador al centrarse en potenciar habilidades y recursos psicológicos que promuevan el ajuste adecuado del paciente y su cuidador respecto a la afección clínica, favorecer su desempeño frente al rol y el mantenimiento en la adherencia terapéutica [24, 47-51].

Es una necesidad dar continuidad a los estudios de intervención temprana en las poblaciones que se ven expuestos a diferentes eventos estresantes los cuales representan un impacto potencial sobre la salud y bienestar físico y psicológico del cuidador y familiar de un paciente que se encuentra en un alto estado de riesgo. Atender a tiempo estos estados temporales de trastorno y desorganización física y mental que trae consigo la enfermedad posibilitará la adopción de nuevos métodos de afrontamiento y manejo de situaciones nuevas, un ajuste familiar interno, una mejora en la calidad de vida y una reducción sintomática de impacto psicológico [24, 49, 52, 53].



Referencias

1. Carreño-Moreno S, Chaparro-Díaz L, y Blanco-Sánchez P. Cuidador familiar del niño con cáncer: un rol en transición. *Revista Latinoamericana de Bioética*. 2017;17(2):18-30. <https://doi.org/10.18359/rlbi.2781>
2. Gaskin KL. Patterns of transition experience for parents going home from hospital with their infant after first stage surgery for Complex Congenital Heart Disease. *Journal of pediatric nursing*. 2018;41:23-32. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2017.11.013>
3. March S. Parents' perceptions during the transition to home for their child with a congenital heart defect: How can we support families of children with hypoplastic left heart syndrome? *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*. 2017;22(3):687-692. <https://doi.org/10.1111/jspn.12185>
4. Pye S, y Green A. Parent education after newborn congenital heart surgery. *Advances in Neonatal Care*. 2003;3(3):147-156. <https://doi.org/10.1097/00149525-200306000-00007>
5. Franck LS, Mcquillan A, Wray J, Grocott MP, y Goldman A. Parent stress levels during children's hospital recovery after congenital heart surgery. *Pediatric cardiology*. 2010;31(7):961-968. <https://doi.org/10.1007/s00246-010-9726-5>
6. Hartman DM, y Medoff-Cooper B. Transition to home after neonatal surgery for congenital heart disease. *MCN: The American Journal of Maternal Child Nursing*. 2012;37(2), 95-100. <https://doi.org/10.1097/NMC.0b013e-318241dac1>
7. Harvey KA, Kovalsky A, Woods R.K, y Loan LA. Experiences of mothers of infants with congenital heart disease before, during, and after complex cardiac surgery. *Heart & Lung*. 2013;42(6):399-406. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2013.08.009>
8. Wei H, et al. Parents' experiences of having a child undergoing congenital heart surgery: An emotional rollercoaster from shocking to blessing. *Heart & Lung*. 2016;45(2):154-160. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2015.12.007>
9. Wray J, y Sensky T. Psychological functioning in parents of children undergoing elective cardiac surgery. *Cardiology in the Young*. 2004;14(2). <https://doi.org/10.1017/S1047951104002045>
10. Aite L, et al. Parents' informational needs at the birth of a baby with a surgically correctable anomaly. *Pediatric Surgery International*. 2006;22(3):267-270.
11. Romero E, Montalvo A, y Flórez I. Características de los cuidadores de niños con cardiopatías congénitas complejas y su calidad de vida. *Avances en enfermería*. 2010;28(1), 39-50.



12. Gallardo A. Experiencia de una madre con hijo con malformación. *Revista Horizonte de Enfermería*. 2019;22(1):45-54. https://doi.org/10.7764/Horiz_Enferm.22.1.45
13. Giraldo CI, y Franco GM. Calidad de vida de los cuidadores familiares: Life Quality among Family Carers. *Aquichan*. 2006;6(1):38-53.
14. Lena E, Järholm S, Ekman B, Mattson L, y Mellander M. Parent's experiences of counselling and their need for support following a prenatal diagnosis of congenital heart disease: A qualitative study in a Swedish context. *BMC pregnancy and childbirth*. 2015;15(1):171. <https://doi.org/10.1186/s12884-015-0610-4>
15. Tak YR, y McCubbin M. Family stress, perceived social support and coping following the diagnosis of a child's congenital heart disease. *Journal of advanced nursing*. 2002;39(2):190-198. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.2002.02259.x>
16. Calabres MO, Leonet EH, y Rivas HG. Síndrome de carga y calidad de vida del cuidador de pacientes pediátricos. *Revista Latinoamericana de Bioética*. 2016;17:1-17.
17. Griffin T. Supporting families of infants with congenital heart disease. *Newborn and Infant Nursing Reviews*. 2002;2(2):83-89. <https://doi.org/10.1053/nbin.2002.33051>
18. Wray J. y Maynard L. Living with congenital or acquired cardiac disease in childhood: maternal perceptions of the impact on the child and family. *Cardiology in the Young*. 2005;15(2):133. <https://doi.org/10.1017/S1047951105000302>
19. Carey, Nicholson & Fox, 2002. Carey LK, Nicholson BC, y Fox RA. Maternal factors related to parenting young children with congenital heart disease. *Journal of Pediatric Nursing*. 2002;17(3):174-183. <https://doi.org/10.1053/jpdn.2002.124111>
20. Rempel GR, Blythe C, Rogers LG, y Ravindran V. The process of family management when a baby is diagnosed with a lethal congenital condition. *Journal of Family Nursing*. 2012;18(1):35-64. <https://doi.org/10.1177/1074840711427143>
21. Rempel GR, Ravindran V, Rogers LG, y Magill-Evans J. Parenting under pressure: A grounded theory of parenting young children with life-threatening congenital heart disease. *Journal of Advanced Nursing*. 2013;69(3):619-630. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2012.06044.x>
22. Svavarsdottir EK, y McCubbin M. Parenthood transition for parents of an infant diagnosed with a congenital heart condition. *Journal of Pediatric Nursing*. 1996;11(4), 207-216. [https://doi.org/10.1016/S0882-5963\(96\)80093-5](https://doi.org/10.1016/S0882-5963(96)80093-5)



23. Tregay J, et al. Going home after infant cardiac surgery: a UK qualitative study. *Archives of Disease in Childhood*. 2016;101(4):320-325. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2015-308827>
24. Hanson M, y Gluckman P. Developmental origins of health and disease: moving from biological concepts to interventions and policy. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*. 2011;115. [https://doi.org/10.1016/S0020-7292\(11\)60003-9](https://doi.org/10.1016/S0020-7292(11)60003-9)
25. Salvador M, et al. Cómo afecta el diagnóstico prenatal de una cardiopatía congénita en las relaciones conyugales de los padres. *Apuntes de Psicología*. 2019;37(1):31-40.
26. García RU, Aggarwal S, y Natarajan G. Parental perception of functional status and impact on the family of children with congenital heart surgery. *Early Human Development*. 2016;96:45-51. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2016.03.004>
27. Gaskin KL, Barron DJ, y Daniels A. Parents' preparedness for their infants' discharge following first-stage cardiac surgery: development of a parental early warning tool. *Cardiology in the Young*. 2016;26(7):1414-1424. <https://doi.org/10.1017/S1047951116001062>
28. Wray J, y Maynard L. The needs of families of children with heart disease. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*. 2006;27(1):11-17. <https://doi.org/10.1097/00004703-200602000-00002>
29. Laís D, y Palmira I. Modelo de cuidado transicional à mãe da criança com cardiopatia congênita. *Acta Paulista de Enfermagem*. 2009;22(3):243-249. <https://doi.org/10.1590/S0103-21002009000300002>
30. Montalvo A, Romero E, y Flórez I. Percepción de la calidad de vida de cuidadores de niños con cardiopatía congénita Cartagena, Colombia. *Investigación y Educación en Enfermería*. 2011;29(1):9-18.
31. LeRoy S, et al. Recommendations for preparing children and adolescents for invasive cardiac procedures: a statement from the American Heart Association Pediatric Nursing Subcommittee of the Council on Cardiovascular Nursing in collaboration with the Council on Cardiovascular Diseases of the Young. *Circulation*. 2003;108(20):2550-2564. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000100561.76609.64>
32. Fiszson V, et al. Psicoprofilaxis quirúrgica pediátrica: experiencia inicial en un centro privado. *Acta Pediátrica Española*. 2018;6(7/8), 86-92.
33. Rocha DLB, y Zagonel IPS. Modelo de cuidado transicional à mãe da criança com cardiopatia congênita. *Acta Paulista de Enfermagem*. 2009;22(3), 243-249. <https://doi.org/10.1590/S0103-21002009000300002>



34. Ibáñez E, Pérez G, y Vargas J. Terapia racional emotiva: una revisión actualizada de la investigación. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*. 2012;15(4):1454-1474.
35. McCusker C.G. Early psychological interventions in infants with congenital heart disease and their families promote infant neurodevelopment and reduce worry and distress in parents. *Child: Care Health and Development*. 2009;36:110-117. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2009.01026.x>
36. Pridham K, et al. Internal working models of parenting: Motivations of parents of infants with a congenital heart defect. *Advances in Nursing Science*. 2010;33(4):1-16. <https://doi.org/10.1097/ANS.0b013e3181fc016e>
37. Staveski SL, Parveen VP, Madathil SB, Kools S, y Franck, LS. Parent education discharge instruction program for care of children at home after cardiac surgery in Southern India. *Cardiology in the Young*. 2012;26(6):1213-1220. <https://doi.org/10.1017/S1047951115002462>
38. Almesned S, Al-Akhfash A, y Al Mesned A. Social impact on families of children with complex congenital heart disease. *Annals of Saudi medicine*. 2013;33(2):140-143. <https://doi.org/10.5144/0256-4947.2013.140>
39. Katz S. When the child's illness is life threatening: Impact on the parents. *Pediatric Nursing*. 2002;28(5):453.
40. Clark SM, y Miles MS. Conflicting responses: the experiences of fathers of infants diagnosed with severe congenital heart disease. *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*. 1999;4(1):7-14. <https://doi.org/10.1111/j.1744-6155.1999.tb00075.x>
41. Moreno P, Ybarra E, Sagarduy J, Granados-Gámez G, y Roales-Nieto, J. Creencias en síntomas y adherencia al tratamiento farmacológico en pacientes con hipertensión. *International Journal of Clinical and Health Psychology*. 2007;7(3):697-707.
42. Stinson J, y McKeever P. Mother's information needs related to caring for infants at home following cardiac surgery. *Journal of Pediatric Nursing*. 1995;10(1):48-57. [https://doi.org/10.1016/S0882-5963\(05\)80098-3](https://doi.org/10.1016/S0882-5963(05)80098-3)
43. de Herrera, S. Calidad de vida de los cuidadores familiares que cuidan niños en situaciones de enfermedad crónica. *Avances en enfermería*. 2004;22(1):39-46.
44. Hendriks KS, et al. Can parents adjust to the idea that their child is at risk for a sudden death?: Psychological impact of risk for long QT syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2005;138(2):107-112. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.30861>



45. Kendall L, Parsons JM, Sloper P, y Lewin RJ. A simple screening method for determining knowledge of the appropriate levels of activity and risk behaviour in young people with congenital cardiac conditions. *Cardiology in the Young*. 2007;17(2):151-157. <https://doi.org/10.1017/S1047951107000285>
46. Páramo-Rodríguez L, et al. A corazón abierto: vivencias de madres y padres de menores con anomalías congénitas cardíacas. *Gaceta Sanitaria*. 2015;29(6):445-450. <https://doi.org/10.1016/j.gaceta.2015.07.009>
47. Doherty N, et al. Predictors of psychological functioning in mothers and fathers of infants born with severe congenital heart disease. *Journal of Reproductive and Infant Psychology*. 2009;27(4):390-400. <https://doi.org/10.1080/02646830903190920>
48. McCusker C. A randomized controlled trial of interventions to promote adjustment in children with congenital heart disease entering school and their families. *Journal for Pediatric Psychology*. 2012;37(10):1089-1103. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jss092>
49. Orozco-Gómez AM, y Castiblanco-Orozco. Factores psicosociales e intervención psicológica en enfermedades crónicas no transmisibles. *Revista Colombiana de Psicología*, 2005;24(1):203-217. <https://doi.org/10.15446/rcp.v24n1.42949>
50. Pino P, et al. Propuesta de un programa educativo para padres de niños con cardiopatías congénitas. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2014;112(5):451-456. <https://doi.org/10.5546/aap.2014.451>
51. Richards S, et al. Psychological interventions for coronary heart disease: Cochrane systematic review and meta-analysis. *European Journal of Preventive Cardiology*. 2018;25(3):247-259. <https://doi.org/10.1177/2047487317739978>
52. 52. García H. Malformaciones congénitas mayores: la necesidad del manejo multidisciplinario. *Revista Mexicana de Pediatría*. 2018; 85(3):81-82.
53. 53. Tesson S, et al. Psychological interventions for people affected by childhood-onset heart disease: A systematic review. *Health Psychology*. 2019;38(2):151. <https://doi.org/10.1037/hea0000704>



Capítulo 9



Construyendo un sistema de monitoreo móvil

AUTOR

David Andrés Castro Ruiz 

Ingeniero de sistemas, Magister en gestión, aplicación y desarrollo de software.
Fundación Cardiovascular de Colombia.

Construyendo un sistema de monitoreo móvil

Resumen

Este capítulo tiene como objetivo describir el proceso de creación del sistema de monitoreo móvil, software creado para servir como base en el seguimiento de niños con cardiopatías congénitas complejas.

En él, se cuenta el paso a paso del diseño y posterior creación del sistema de monitoreo en casa usado durante el proyecto para llevar a cabo el control de los infantes incluidos en el. Partiendo de la teoría del desarrollo iterativo e incremental y adaptando la metodología al equipo investigador, se abordan cada uno de los pasos que ayudaron a la consecución de los productos software finales: un centro de control web y una aplicación móvil de obtención de datos en campo, los cuales permitieron el seguimiento a distancia de los signos de alarma de los pacientes.

El sistema de monitoreo es de vital importancia para el seguimiento en casa de niños con cardiopatías congénitas complejas, ayudándole al equipo a realizar un seguimiento efectivo y en tiempo real. De esta manera, permite tomar las decisiones adecuadas y a tiempo en pro de la salud del paciente, partiendo de datos reales obtenidos de cada uno de ellos.

Palabras clave: Monitoreo, Cardiopatías congénitas, Aplicación, M-health.





Introducción

Las cardiopatías congénitas comprenden alteraciones en la estructura y el funcionamiento del corazón, lo cual ocasiona diferentes síntomas. Entre los más comunes se encuentran la dificultad para respirar y el color azulado de la piel del niño desde que nace. A causa de esto, los pacientes, junto con sus padres/cuidadores, deben visitar regularmente centros especializados para ser intervenidos o para realizar chequeos de control. No obstante, debido a las dificultades para obtener atención (en términos de tiempo, costo y esfuerzo) o por desconocimiento de la enfermedad [1] pueden omitir signos y síntomas de alarma en sus hijos afectados por cardiopatías congénitas complejas durante el periodo interestadio. El periodo de tiempo entre la primera cirugía y la segunda cirugía se llama “primer periodo interestadio” y en este lapso el niño permanece en casa bajo los cuidados de sus padres o cuidadores y requiere un seguimiento permanente programado por sus médicos tratantes.

Un objetivo importante durante el tratamiento de los niños con cardiopatías congénitas es que estos pasen periodos en sus hogares, para ganar peso, evitar infecciones que se pueden contraer en el hospital (al estar tan cerca de otros niños enfermos) y con el fin que el niño se encuentre en un ambiente tranquilo. Igualmente, podría aumentar el vínculo afectivo con su familia. Por tanto, en este capítulo se muestra el proceso de construcción de un sistema de monitoreo que brinda apoyo en el seguimiento en casa de pacientes que han sido diagnosticados con alguna de estas patologías cardíacas.

Conceptos básicos

Se explican algunos términos técnicos usados durante el capítulo, con el fin que el lector se familiarice con ellos antes de leer el proceso de construcción.

- **Backend:** en desarrollo de software, backend hace referencia a la capa de acceso a datos de un software. No es directamente accesible por los usuarios, además contiene la lógica de la aplicación que maneja los datos.
- **Base de datos:** conjunto de datos de un mismo contexto, que está relacionada y estructurada.
- **Caso de uso:** es la descripción de una acción o actividad ejecutada por un sistema.
- **API:** una interfaz de programación de aplicaciones, o API, es un conjunto de subrutinas, funciones y procedimientos (o métodos) para ser utilizado por otro software como una capa de abstracción.
- **CRF:** un registro clínico (o *CRF case report form*, por sus siglas en inglés) es un documento o cuestionario electrónico específicamente utilizado en la investigación de ensayos clínicos. El registro clínico es la herramienta

utilizada por el patrocinador del ensayo clínico para recoger datos de cada paciente participante.

- **Notificaciones *push*:** son textos que se envían de forma directa a dispositivos móviles (smartphones y/o tablets) con sistema operativo iOS, Android, Blackberry y/o Windows Phone.
- **Framework:** en el desarrollo de software, un *framework* o entorno de trabajo es una estructura conceptual y tecnológica definida, habitualmente, con artefactos o módulos concretos de software, que puede servir de base para la organización y desarrollo de software determinado.

Especificación de requerimientos

El primer paso del proceso de desarrollo del sistema de monitoreo consiste en la adquisición de requerimientos, que busca obtener de los interesados las características necesarias con la que debe contar un software.

¿Qué es un requerimiento?

Es una descripción completa del comportamiento de un sistema que se desea desarrollar. Incluye un conjunto de casos de uso o también llamados requisitos funcionales que describen todas las interacciones que los usuarios tendrán con el sistema.

Proceso de levantamiento de requerimientos

El proceso de adquisición de los requerimientos del sistema fue desarrollado en conjunto con el equipo investigador compuesto por médicos especialistas en cardiología pediátrica, epidemiólogos, enfermeras y un ingeniero de software. Tras múltiples reuniones con los integrantes del equipo investigador, se definieron algunas de las características más importantes del sistema y cómo debía ser su comportamiento general. Todo este proceso quedó registrado en un documento de especificación de requisitos, que consigna cada funcionalidad subdividida por módulos.

Fue así como se definieron dos componentes principales, un componente web denominado internamente en el proyecto como "centro de control" para incluir toda la información recibida por parte de los padres/cuidadores, los instrumentos aplicados por los profesionales y otras características. Y un componente móvil, con el fin de permitir el envío de las variables fisiológicas (peso, ingesta y oximetría) por parte de los padres/cuidadores al centro de control entre otras funciones.



Requerimientos web

Se describen a continuación cada uno de los módulos o secciones que fueron planteados en el proceso de requerimientos para el centro de control, aplicación web o componente web. El equipo investigador manifestó el deseo de tener las siguientes características:

- **Dashboard (panel de control):** mostrar información resumen de los pacientes activos del proyecto PROMESA.
- **Pacientes:** guardar la información básica y de seguimiento de un paciente candidato a ingresar al proyecto PROMESA.
- **CRF's:** guardar y gestionar los CRF's que podrán ser aplicados a un candidato a ingresar al proyecto PROMESA.
- **Reportes:** mostrar los informes predeterminados definidos por el equipo de investigadores del tipo informativos o estadísticos.
- **Notificaciones:** permitir la programación de mensajes tipo push que serán enviados a los padres/cuidadores con un contenido específico.
- **Equipos:** realizar la gestión del inventario y administración de los equipos que serán entregados a los pacientes, como: celulares, balanzas y oxímetros.
- **Administración:** realizar administración de los usuarios y gestionar los permisos a los diferentes módulos de la aplicación web.

Requerimientos móviles

Se refieren a continuación cada uno de los módulos o secciones que fueron planteados en el proceso de requerimientos para la aplicación móvil o componente móvil. El equipo investigador solicitó que se incluyera lo siguiente:

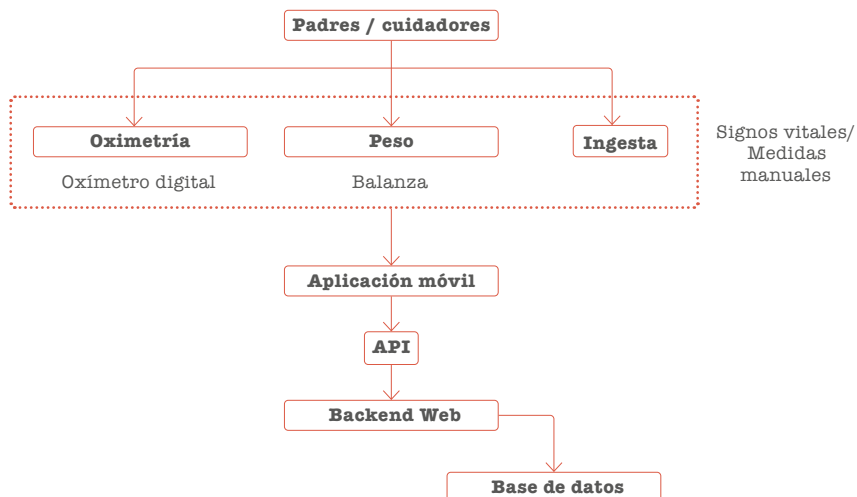
- **Noticias:** mostrar noticias informativas y de actualidad del estudio publicadas en el portal web del proyecto.
- **Material:** publicar el material educativo del proyecto, incluyendo cartillas educativas y videos explicativos.
- **Oximetría:** enviar los datos de la oximetría tomada al paciente.
- **Peso:** enviar los datos referentes al peso del paciente
- **Ingesta:** enviar los datos de ingesta referentes al paciente
- **Atención/alerta:** es una funcionalidad que permite al usuario dar un aviso al centro de control si su hijo fue hospitalizado por fuera de la institución.
- **Comunicación:** es un acceso directo a los principales medios de comunicación del proyecto: chat, llamadas y videollamadas.

Arquitectura general del sistema

El sistema de monitoreo consiste en una aplicación móvil que le permite al padre/cuidador enviar datos de las variables fisiológicas de su niño a un *backend* web (centro de control) mediante un API (interfaz de programación de aplicaciones) que se encarga de recibir, analizar y guardar los datos en tiempo real.

El padre/cuidador ingresa los datos manualmente, después de realizar las medidas con algunos dispositivos externos brindados por el proyecto PRO-MESA a cada paciente. Un oxímetro digital (Masimo iSpO2 9577, Irvine, Estados Unidos), una balanza digital (Seca 334, Hamburgo, Alemania) y un celular inteligente con plan de comunicaciones activo (Samsung Galaxy J5 Metal, Seúl, Corea del Sur). Las variables son enviadas periódicamente según un protocolo médico establecido con anterioridad, el cual es enseñado a los padres/cuidadores, previo al egreso del niño del hospital mediante un programa de educación personalizado que abarca el conocimiento de la enfermedad del niño, procedimientos médico-quirúrgicos realizados, plan de seguimiento, uso de dispositivos, recomendaciones de cuidados para el niño y el cuidador. Los datos de oximetría (saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca), peso e ingesta (seno o biberón) son enviados desde el dispositivo móvil hasta el *backend* web que los recibe, analiza y guarda para su posterior visualización y análisis por parte del equipo médico (Figura 50).

Figura 50. Arquitectura general del sistema



Fuente: elaboración propia.



Equipos usados en el proyecto

La siguiente tabla muestra los dispositivos usados en el proyecto para la obtención de medidas de oximetría, peso e ingesta. Se debe aclarar que para la medida de ingesta fue entregado a cada padre/cuidador un vaso medidor estándar. El equipo celular permite el envío de los datos por medio de la aplicación móvil desarrollada en este capítulo.

Tabla 11. Equipos usados

Dispositivo	Imagen	Marca Referencia	Características técnicas
Oxímetro digital		Masimo / iSpO2 9577	» Incluye oximetría de pulso con medición durante el movimiento y la baja perfusión Masimo SET® Measure-through Motion and Low Perfusion™ con medición de SpO2, frecuencia cardíaca (PR) e índice de perfusión (Pi). » Operación con una aplicación móvil descargable gratuita para iOS® y Android™ OS. » Uso de sensores reutilizables y/o sensores adhesivos Masimo con el conector M-LNCS™.
Balanza digital		Seca / 334	» Capacidad: 20 kg; 44 lbs » División (g): 5g < 10 kg > 10g / 0,5 oz » Alimentación: Batería, Red eléctrica » Dimensiones (AxAxP): 638 x 105 x 300 mm; 25,1 x 4,1 x 11,8 pulgadas » Peso neto: 2,8 kg; 6,2 lbs » Funciones: desconexión automática, TARA, Medición móvil, BMIF, Auto-HOLD, conmutación kg/lbs » CE: CE 0123
Teléfono móvil		Samsung / Galaxy J5 Metal	» Chipset: 64bits - Qualcomm Snapdragon 410 MSM8916 » CPU: 1.2Ghz Quad-Core ARM Cortex-A53 » GPU tarjeta gráfica: Qualcomm Adreno 306 » Memoria RAM: 2GB LPDDR3 » Memoria interna: 16GB (11GB accesible al usuario) » Tamaño de la pantalla: 5.2" pulgadas » Cámara principal: 13 megapíxeles » Cámara frontal: 5 megapíxeles

Fuente: elaboración propia



Funcionamiento del sistema de monitoreo

El sistema propuesto crea registros médicos para cada paciente en una base de datos, lo que permite que la información se almacene y recupere después de iniciar sesión en la aplicación del teléfono. Los padres/cuidadores ingresan manualmente las variables: peso, ingesta, saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca, después de medirlos de acuerdo con el protocolo médico establecido.

Los datos enviados por los padres/cuidadores son analizados por el sistema, evaluándolos (tabla 12) con el fin de determinar si el niño está evolucionando de manera adecuada, o si, por el contrario, está en alerta médica en el momento del análisis. Esto ayuda al equipo médico a tomar las medidas necesarias con la salud del paciente que se encuentra bajo seguimiento.

Tabla 12. Evaluación de variables fisiológicas. Alertas médicas

Signo	Alerta médica
Saturación de oxígeno	Saturación de oxígeno menor de 75 %
	Saturación de oxígeno mayor del 90 %
Frecuencia cardíaca	Frecuencia cardíaca menor de 90 por minuto
	Frecuencia cardíaca mayor de 190 por minuto
Peso diario	Falla en ganancia de peso día a día menor o igual a 20 gramos por tres días consecutivos (0,02 kilogramos)
	Reducción en el peso día a día mayor de 30 gramos (0,03 kilogramos)
	Ganancia súbita en peso igual a mayor 100 gramos (0,1 kilogramos)
Volumen de alimentación	Seno: número de ingestas en el día ≤ 5
	Tetero: volumen de alimentación reportado menor de 100 ml por kilogramo de peso día

Fuente: elaboración propia

Si el padre/cuidador reporta variables por fuera de los límites establecidos en cada signo [2], el *backend* web (centro de control) genera alertas gráficas que indican al grupo médico que algo está mal con el paciente. Ellos a su vez toman las acciones o dan indicaciones al padre/cuidador.



Desarrollo de software

Diseño del software

En la etapa de diseño es cuando se traducen los requerimientos funcionales y no funcionales (definidos en la sección anterior) en una representación de software. El diseño es el primer paso en cualquier producto de ingeniería. De acuerdo con Roger S. Pressman, autor del libro "Ingeniería del software. Un enfoque práctico" [3], uno de los objetivos del diseño es producir una representación de una entidad que se va a construir posteriormente.

Diagramas de casos de uso

Un caso de uso es una descripción de las acciones de un sistema desde el punto de vista del usuario. Es una herramienta valiosa, dado que es una técnica de aciertos y errores para obtener los requerimientos del sistema, justamente desde el punto de vista del usuario.

Los diagramas de caso de uso modelan la funcionalidad del sistema usando actores y casos de uso. Los casos de uso son servicios o funciones provistas por el sistema para sus usuarios.

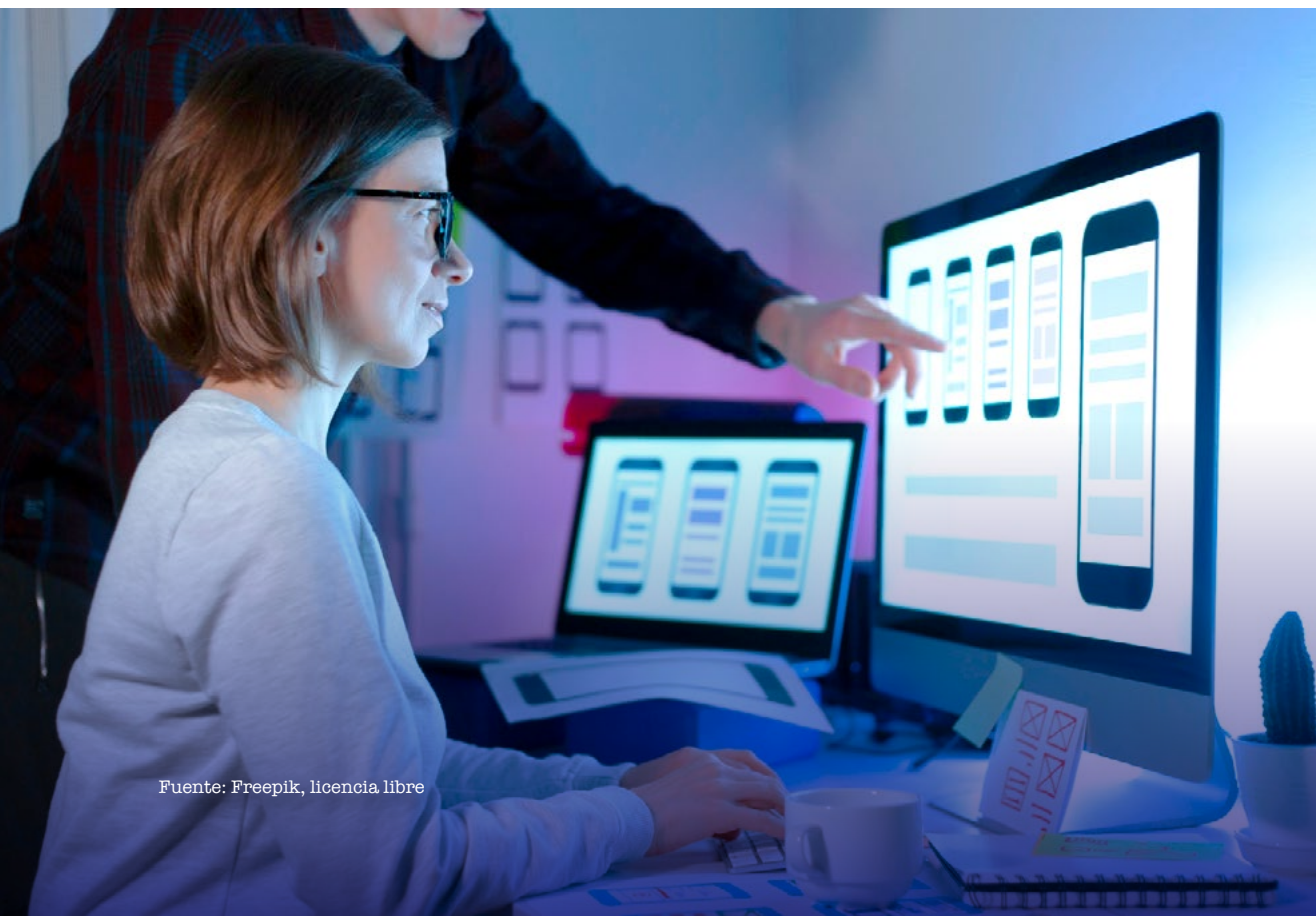


Figura 51. Diagrama de casos de uso web

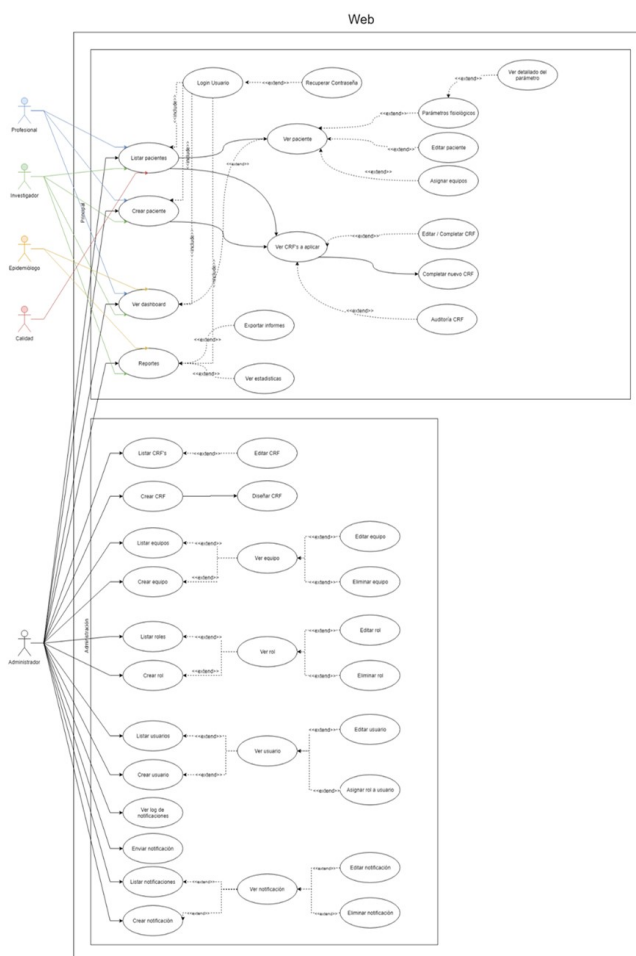
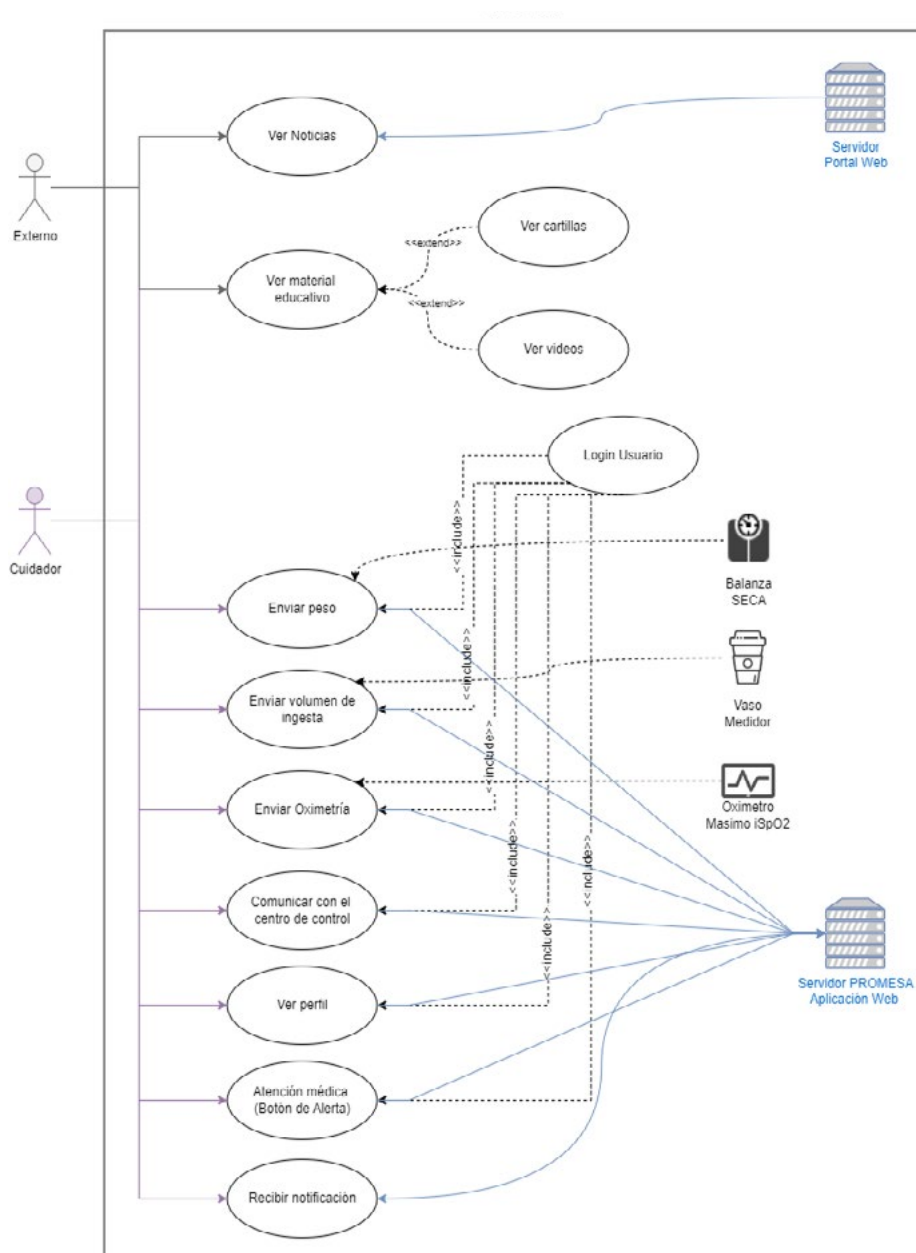




Figura 52. Diagrama de casos de uso móvil



Codificación y productos finales

Después de realizar el proceso de diseño y generar toda la documentación respectiva, el paso a seguir fue la codificación del software. Para realizar este proceso en la web se usó el lenguaje de programación PHP y uno de sus *frameworks* de código abierto más populares Laravel [4] en su versión 5.4 este fue elegido por sus múltiples ventajas, entre las que se encuentran:

- Reducción de costos y tiempos en el desarrollo y mantenimiento.
- Curva de aprendizaje relativamente baja (en comparación con otros *framework* PHP)
- Flexible y adaptable no sólo al MVC Tradicional (modelo vista controlador)
- Buena y abundante documentación sobre todo en el sitio oficial.
- Es modular y con un amplio sistema de paquetes y drivers con el que se puede extender la funcionalidad de forma fácil, robusta y segura.

En el caso del componente móvil, la codificación se realizó en Java (Android), ya que los dispositivos móviles adquiridos para el proyecto PROMESA poseen el sistema operativo Android. Recordemos que este es el más usado a nivel mundial [5] por lo que fue escogido para el proyecto por su mayor uso a nivel poblacional. A continuación, se presentan las interfaces principales de los dos componentes construidos:

Backend web (aplicación web o centro de control)

Figura 53. Interfaz gráfica del centro de control

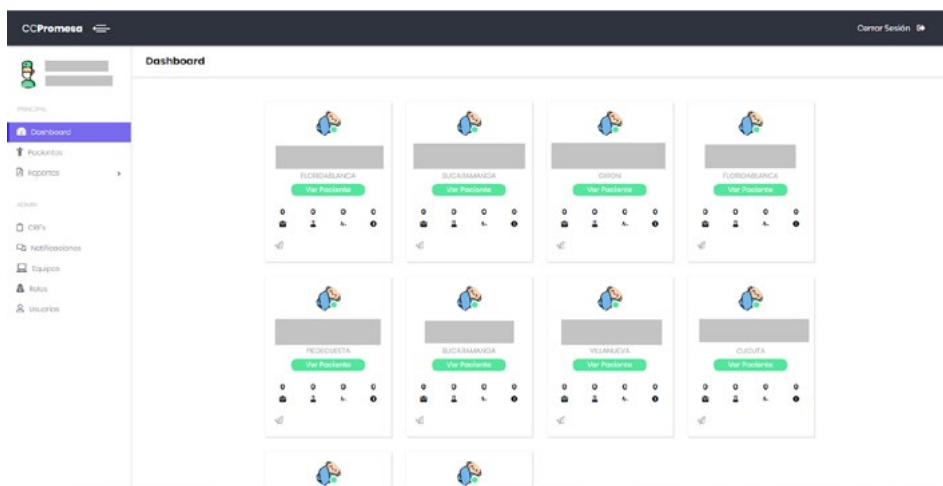




Figura 54. Menú principal del centro de control

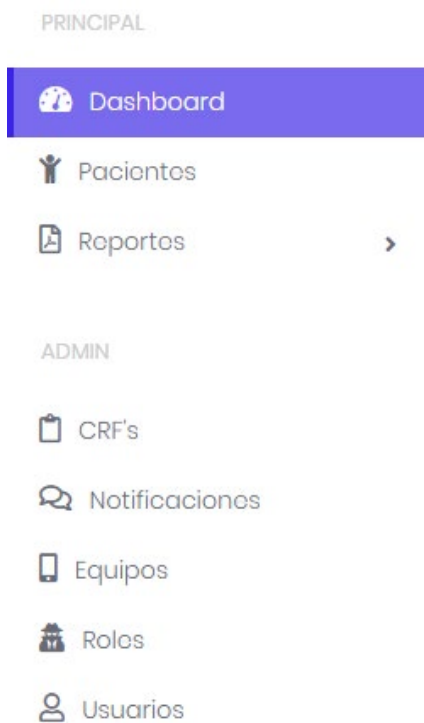
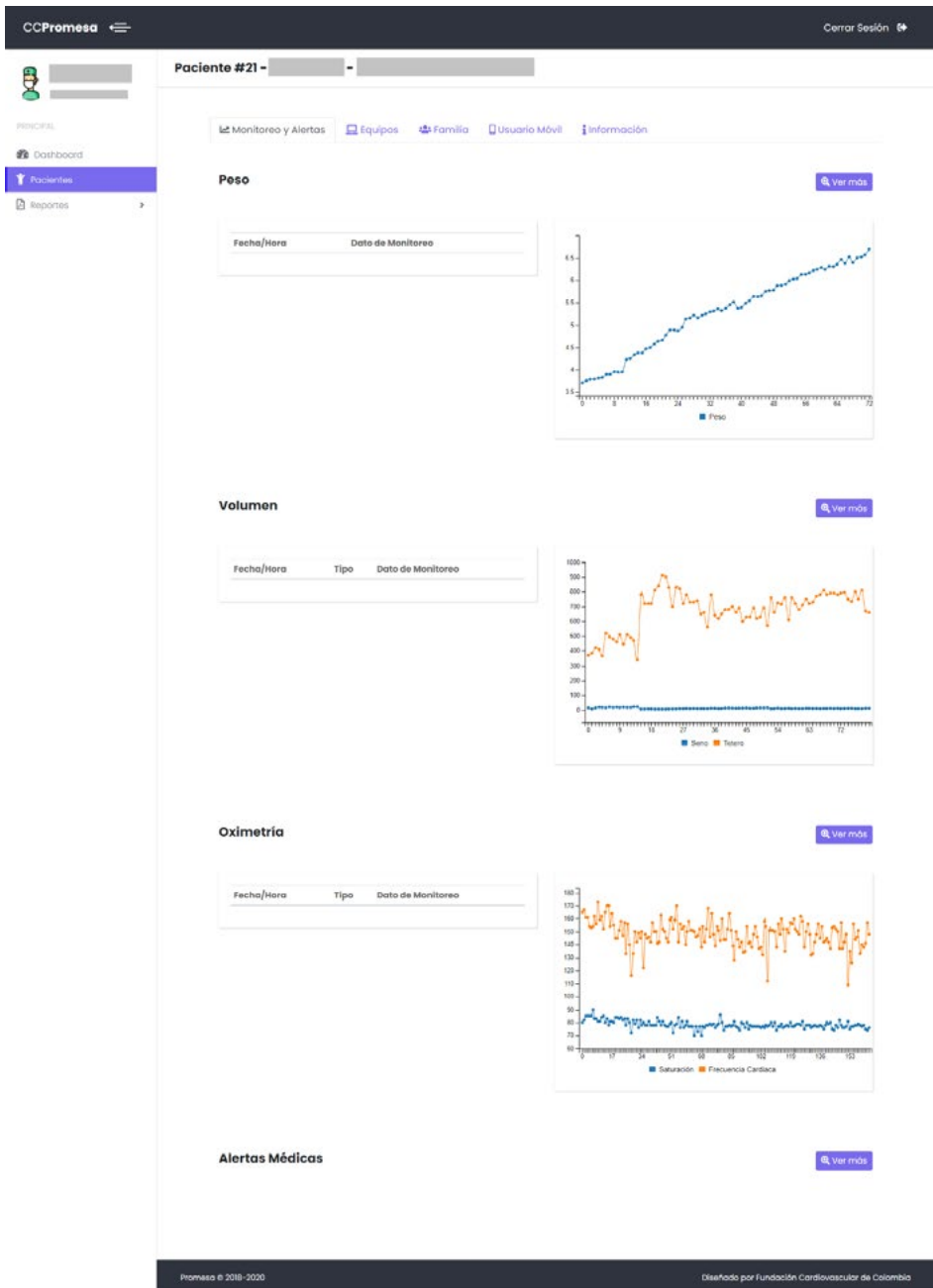




Figura 55. Interfaz gráfica de los datos de seguimiento de un paciente determinado





Aplicación móvil

La aplicación móvil se tituló como Promesa y fue publicada en la tienda de aplicaciones para Android, Google Play y está a disposición de cualquier usuario que desee descargarla y conocer más acerca del proyecto y su material educativo. Los usuarios pueden entrar como invitados o como usuarios activos, ingresando un usuario y contraseña, habilitados anteriormente por el grupo del proyecto. Esta opción es la usada por padres/cuidadores que ingresan al proyecto para realizar el seguimiento de sus bebés con cardiopatías congénitas complejas.

Figura 56. Interfaz principal de la aplicación móvil

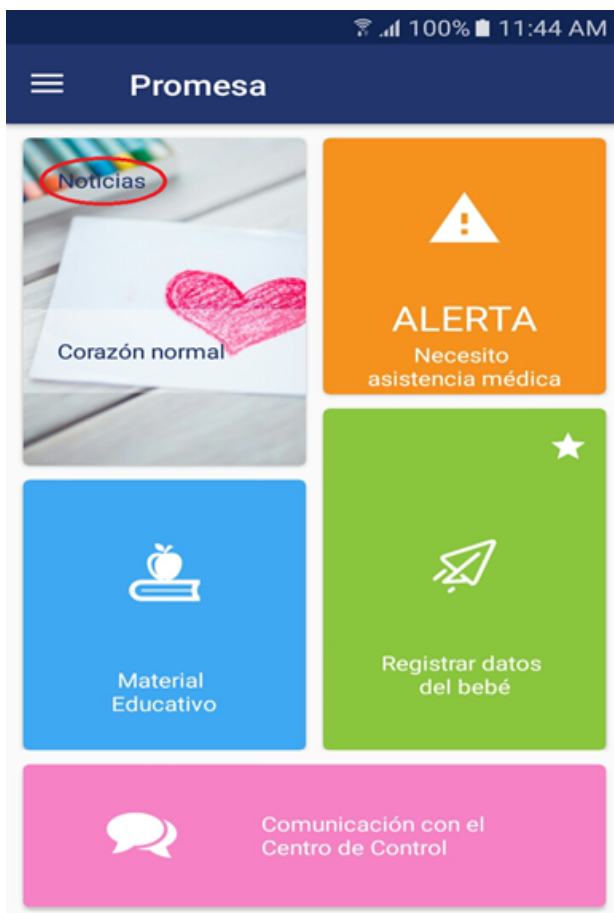


Tabla 13. Secciones y principales funcionalidades de la aplicación móvil

Sección	Funcionalidades
Material Educativo	 Material Educativo Lee todo el material educativo en texto e imágenes de nuestro programa orientados para padres/cuidadores, centros de salud y especialistas
	 Videos Educativos Mira los videos educativos de nuestro programa orientados para padres/cuidadores, centros de salud y especialistas
Comunicación con el centro de control	 Whatsapp Comunicarme usando el servicio de mensajería de Whatsapp
	 Teléfono Realizar una llamada al servicio de atención inmediata del grupo PROMESA
Registrar datos del bebé	 Registrar peso Registro recomendado cada día al desayuno, almuerzo y cena (Peso)
	 Registrar volumen de ingesta Registro recomendado cada día al desayuno, almuerzo y cena (Volumen)
	 Registrar oximetría Registro recomendado cada día al desayuno, almuerzo y cena (Oximetría)



Pruebas funcionales

El proceso de pruebas de las aplicaciones: web (centro de control) y móvil fue realizado en conjunto con el equipo investigador, cada uno de los participantes (médicos, especialistas en cardiología pediátrica, nutricionistas, psicólogos, enfermeras entre otros) tomó un rol de padre/cuidador y una de las enfermeras el rol de coordinador del estudio que vigilaba el centro de control.

Durante varias semanas, el personal que tenía el papel de padres/cuidadores enviaron datos desde los dispositivos móviles simulando la toma de los parámetros fisiológicos definidos. A cada uno de ellos con anterioridad se le entregó una serie de tareas para que ejecutaran distintos escenarios de prueba durante su realización.

La prueba realizada fue exitosa y el sistema obtuvo la respuesta que se esperaba. El centro de control indicaba las alertas en los casos que lo requieran, recibía los datos de manera segura y permitía el seguimiento de los pacientes. De la misma manera, las tareas realizadas desde los teléfonos móviles, enviando datos de los parámetros fisiológicos y comprobando las funcionalidades adicionales, no presentaron errores.

Referencias

- [1] Jenifer Tregay, Katherine L Brown, Sonya Crowe, Catherine Bull, Rachel L Knowles, Liz Smith, Jo Wray. Signs of deterioration in infants discharged home following congenital heart surgery in the first year of life: a qualitative study. Tregay J, et al. Arch Dis Child 2016;101:902–908. doi:10.1136/archdischild-2014-308092
- [2] Oliveros, A., Danyans, F.J., & Mastropietro, M.L. (2014). Prácticas de Ingeniería de Requerimientos en el desarrollo de aplicaciones Web. WER.
- [3] Fleming S, Thompson M, Stevens R, Heneghan C, Plüddemann A, Maconochie I, Tarassenko L, Mant D. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies. Lancet. 2011 Mar 19;377(9770):1011-8. doi: 10.1016/S0140-6736(10)62226-
- [4] Roger S. Pressman, Ingeniería del software. Un enfoque práctico. Séptima edición. ISBN: 978-607-15-0314-5
- [5] Laravel - The PHP Framework For Web Artisans. Documentación Oficial: <https://laravel.com/>
- [6] Estadísticas de uso del sistema operativo Android. Documentación Oficial: <https://developer.android.com/about/dashboards/>
- [7] Link de publicación de la aplicación móvil Android <https://play.google.com/store/apps/details?id=org.fcv.promesa>



Glosario

● Imagen de creacion propia creada con IA: DALL-E2



Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas
complejas: un enfoque educativo-experiencial orientado a
padres y prestadores de salud



Glosario

Abordaje: en la terminología de los cirujanos, se refiere al sitio anatómico por donde se entra al cuerpo del bebé para hacer la cirugía. La mayoría de las cirugías cardíacas de niños se realizan por esternotomía. Esta es una incisión en la mitad del tórax, atravesando el hueso que está en la mitad del pecho que se llama esternón; al terminar la cirugía, este hueso se reconstruye con una sutura especial. El otro tipo de abordaje es la toracotomía, la cual es una herida lateral entre las costillas del paciente y puede ser lado izquierdo o del lado derecho.

Anestesiólogo cardiovascular: médico especialista en dar anestesia a pacientes que requieren intervenciones cardíacas (cirugía o cateterismo).

Angiografía: imagen diagnóstica que permite ver el corazón y las grandes arterias realizado por cateterismo.

Angioplastia: procedimiento realizado por cateterismo con el cual se amplía usando un balón el tamaño de un vaso sanguíneo o de una válvula. Por ejemplo, se puede ampliar el tamaño de una arteria pulmonar. Cuando se infla el balón, la zona estrecha se marca en las paredes del balón, y esta es denominada también como "cintura" (ver figura en imágenes de glosario). Esta marca señala el punto más estrecho y es la que desaparece al inflar el balón a una presión suficiente para vencer este estrechamiento o cintura.

Anticoagulantes: medicamentos que permiten que la sangre tenga menos viscosidad o esté más "ligera". Se requieren como parte del cuidado de varios pacientes antes y después de la cirugía.

Auxiliar de enfermería: Técnica/o en enfermería que se dedica al cuidado de tu hijo. En el contexto de los pacientes operados del corazón, ellas/os suelen cuidar a los pacientes durante o después de la cirugía.

Atresia: que no se desarrolló esa parte del corazón o de las grandes arterias. Por ejemplo, atresia tricúspidea significa que no se desarrolló la válvula tricúspide.

Atrioseptostomía (apertura con balón del tabique interauricular): en algunas enfermedades cardíacas, se requiere abrir un orificio en el septum o tabique interauricular para permitir el paso de sangre entre las dos aurículas y mejorar la condición del niño. Usualmente se hace por cateterismo utilizando un balón.

Balón: hace referencia a un globo de material expandible similar al globo de piñata, el cual se introduce por medio de catéteres hasta un sitio que esté obstruido y es inflado mediante un gas. Al crecer dilata y desobstruye la zona donde se aplica.



Bomba de infusión: dispositivo mecánico-computarizado que regula con alta precisión la administración de medicamentos generalmente por vía intravenosa.

Cateterismo: examen para evaluar la anatomía y presiones del sistema cardíaco y pulmonar del paciente. Se realiza introduciendo un catéter en el cuello o la región inguinal y a través de este midiendo presiones. Es un estudio complementario a la angiografía que es cuando, luego de inyectar una sustancia especial llamada medio de contraste, permite visualizar con un alto grado de definición el corazón y sus vasos. En muchas ocasiones por este método se pueden realizar procedimientos terapéuticos como las angioplastias.

Cardiólogo pediatra: médico especialista en el cuidado de los niños con enfermedades del corazón.

Cardiólogo intervencionista o hemodinamista: cardiólogo pediatra especializado en realizar estudios diagnósticos y terapéuticos a través de cateterismo cardíaco en niños enfermos del corazón.

Cianosis: hace referencia al color morado o azulado generalmente en manos, pies y boca que tienen algunos niños que sufren del corazón. Cuando hay cianosis el nivel del oxígeno en sangre está por debajo de lo normal. La hemoglobina es la proteína que transporta el oxígeno en la sangre y es ella la que se satura (se carga) o desatura (no se carga) de oxígeno. La hemoglobina cargada de oxígeno da la coloración roja a la sangre y para esto se requiere, además de un buen aporte suficiente de oxígeno, que haya un nivel normal de hemoglobina que pueda "pintarse" con el oxígeno. El nivel de hemoglobina normal en la sangre es de 13 a 15 gr/dl. Cuanta más hemoglobina cargada de oxígeno, más intenso o "vivo" será el color rojo, cuanto más hemoglobina esta descargada o desaturada, menos roja será y tomará una coloración azulada o morada. Como se mencionó previamente, la saturación de la hemoglobina se puede medir con un pulsioxímetro. En general, con saturaciones por debajo de 90 % se considera que hay desaturación, sin embargo, la cianosis solo es evidente cuando hay un porcentaje significativo de la proteína hemoglobina en forma desoxigenada (debe ser más de 5gr/dl). Si la hemoglobina esta reducida por anemia, habrá poca que se pueda "pintar" con el oxígeno. Por esta razón, la cianosis es más difícil de reconocer en niños anémicos. Por ejemplo, si un niño tiene 8gr/dl, está anémico, y si adicionalmente tiene una cardiopatía cianosante que provoca que más de 5 gr/dl de hemoglobina este desoxigenada o descargada de oxígeno, necesitará una saturación de 40 % o menos para que se le note la coloración morada en los labios y uñas, mientras que si la hemoglobina del paciente es de 22 gr/dl y tiene una saturación de 77 %, ya lucirá con cianosis (hay mucha



hemoglobina que se “pinta azul”). Entre las razones que por las cuales los niños con cardiopatías cianóticas tienen niveles más bajos de oxígeno en sangre están:

Un defecto en el corazón que obstruye el paso de sangre azul hacia los pulmones, impidiendo que se oxigene. Cuando hay algún defecto u orificio concomitante como una CIV, puede ser forzada a mezclarse con la sangre roja que va al resto del cuerpo y producir la cianosis.

Presencia de un defecto cardíaco que invierte el orden normal de la circulación, llamado transposición simple, en el que las arterias aorta y pulmonar están intercambiadas, generando que la sangre azul salga del ventrículo derecho hacia todo el cuerpo sin haber pasado por los pulmones para oxigenarse y a su vez, la sangre roja ya oxigenada vuelva del pulmón hacia el corazón y nuevamente a los pulmones sin tener la opción de descargarse del oxígeno.

En ambas circunstancias previamente descritas, la sangre azul sale a irrigar el cuerpo generando la coloración azulada o morada en el paciente. Adicionalmente, los pacientes cianóticos de causa cardíaca pueden lucir “felices”, a diferencia de los pacientes cianóticos de causa respiratoria o pulmonar, que lucen angustiados, pues si hay cianosis y tienen dificultad respiratoria, es severa. Cuando los pacientes sufren de cianosis por mucho tiempo, también pueden presentar cambios en otras partes del cuerpo, como en los dedos que se vuelven gruesos, llamados dedos en palillo de tambor.

Cirujano cardiovascular pediátrico: médico especialista en operar el corazón de los niños con cardiopatías.

Cierre de colaterales: aunque las colaterales pueden ser una respuesta adaptativa del cuerpo, en algunos pacientes cuando han sido manejados por el camino o vía univentricular estas colaterales afectan el delicado equilibrio de estos sistemas y se deben cerrar. Se realiza por cateterismo utilizando un “tapón” que puede ser de diversos tipos, de acuerdo con el caso.

Colateral: se refiere a vasos sanguíneos que se desarrollan como respuesta adaptativa del organismo ante una alteración de la circulación de la sangre (usualmente un déficit de sangre). Estas colaterales pueden comunicar el sistema arterial y el sistema venoso. En este caso, la sangre usualmente circula entre el sistema arterial (sangre rica en oxígeno y de alta presión) hacia el sistema venoso (sangre pobre en oxígeno y de baja presión), usualmente en respuesta a la disminución del aporte de sangre oxigenada en una estructura específica. Otras colaterales pueden ser veno-venosas, que se originan y terminan del sistema venoso y usualmente originado como un escape cuando hay mucha presión en el punto de origen.



Catéter periférico: se refiere a un tubo pequeño que se coloca dentro de un vaso sanguíneo por medio de cual se pasan medicaciones o se toman muestras. Se denomina periférico por localizarse en vasos periféricos (extremidades).

Catéter central: similar al anterior, pero con tubos de mayor calibre que se introducen para que la punta termine en vasos sanguíneos de gran calibre, permitiendo administrar medicaciones especiales, tomar muestras, etc.

Catéter vesical o de Foley: tubo delgado que se inserta a través de la uretra (conducto anatómico que comunica la vejiga hasta el exterior) hasta la vejiga y que permite que el niño orine y se pueda cuantificar cuánto orina cuando está cuidado intensivo o después de una cirugía.

Cerclaje o banding pulmonar: Es la cirugía paliativa más frecuentemente realizada en pacientes con dos ventrículos. Consiste en el paso de una cinta alrededor de la arteria para apretarla y limitar el flujo sanguíneo a través de esta y se realiza en patologías con defectos (orificios) en la pared que divide los dos ventrículos (por ejemplo, comunicación interventricular o canal auriculoventricular), en donde una excesiva cantidad de sangre pasa a los pulmones a través del orificio, dejando al cuerpo con menos sangre disponible (Ver en capítulo 5, figura 44) Con la realización del cerclaje de la arteria pulmonar, se restringe la cantidad de sangre que va a los pulmones y el paciente mejora los síntomas de falla cardíaca como: dificultad para respirar, pobre ganancia de peso, sudoración y cansancio con la alimentación. Esta cirugía también se utiliza en la transposición de grandes vasos. En este caso, las dos grandes arterias están intercambiadas y el ventrículo izquierdo al estar conectado erróneamente con la arteria pulmonar, pierde masa muscular y fuerza (se desacondiciona). El cerclaje de la arteria pulmonar obliga al ventrículo izquierdo a recuperar la masa muscular y la fuerza perdida.

Congénito: paciente con una enfermedad del corazón que se originó desde el desarrollo del corazón durante el embarazo. Congénito significa que se nace con ello.

Cortocircuito: recordando, la circulación arterial esta surtida por la sangre que impulsa el lado izquierdo del corazón que lleva la esta sangre oxigenada a todo el cuerpo y retorna desoxigenada al lado derecho de corazón, quien empuja esta sangre venosa a los pulmones para oxigenarse. El termino cortocircuito, hace referencia a comunicaciones anormales entre dos cámaras o segmentos de la circulación del lado izquierdo y derecho, que normalmente no ocurren en una persona con anatomía normal y que permite la mezcla de sangre oxigenada o arterial (roja) con la sangre desoxigenada o venosa (azul). El cortocircuito, comúnmente también es denominado con el anglicismo shunt, por el personal de salud.



Dilatación o plastia con balón: este procedimiento se hace por cateterismo. Implica dilatar o abrir una estructura vascular que tiene un estrechamiento o estenosis, empleando un balón (ver definición). Cuando se realiza sobre un vaso sanguíneo se le llama angioplastia con balón. Si se hace sobre una válvula que se encuentra estrecha como en una estenosis pulmonar, se le llama valvuloplastia con balón.

Dilatación o plastia con stent: Similar al procedimiento anterior, pero se implanta un stent para dar soporte a las paredes de la estructura dilatada y no permitir que colapse o se estreche de nuevo por las propiedades elásticas intrínsecas de los vasos sanguíneos o por la enfermedad que lo compromete.

Drenajes o tubo de tórax: tubo que se deja dentro del tórax del niño recién operado para drenar el agua sangre que queda habitualmente dentro del tórax después de la cirugía. También se puede utilizar para drenar líquido en la cavidad en la que están los pulmones cuando esta con aire o líquido.

Ecocardiograma: examen no invasivo que permite visualizar las estructuras del corazón (ver figura 21, capítulo 4), grandes vasos y también el flujo de sangre a través de ellas.

ECMO: acrónimo en inglés referente a un mecanismo que permite la oxigenación de la sangre por medio de una membrana especial fuera del cuerpo del paciente (extracorporeal membrane oxygenation).

Electrocardiograma: examen no invasivo que permite evaluar la actividad eléctrica del corazón.

Electrodos: pequeños adhesivos que se usan conectados a unos cables, para tener un registro continuo de la actividad eléctrica del corazón.

Enfermera/o jefe: profesional de salud en enfermería, dedicado al cuidado de los pacientes. Usualmente orienta y coordina el trabajo de los auxiliares de enfermería.

Estenosis: estrechamiento, disminución en el calibre de alguna estructura, por ejemplo un vaso o una válvula.

Falla cardíaca: se refiere a la incapacidad del corazón de funcionar como bomba que impulsa la sangre, para lograr bombear la cantidad suficiente al contraerse (sístole) o y/o la incapacidad de llenarse lo suficiente al relajarse (diástole). El resultado es una disminución en grado variable de los nutrientes y oxígeno que llega a las células.

Fracción de eyección: hace referencia a una estimación mediante herramientas como el ecocardiograma del porcentaje de sangre que logra expulsar el corazón luego de una contracción. Normalmente debe ser mayor de 55 %.



Fístula sistémico pulmonar: Consiste en una comunicación anormal, entre la circulación arterial y la circulación venosa de los pulmones. Pueden ser naturales en algunas malformaciones cardíacas o también pueden ser creadas mediante cirugía como solución a un problema causado por malformaciones en los cuales no llega o hay muy poco flujo de sangre a los pulmones. La fístula quirúrgica más conocida, como fue previamente mencionada, es la fístula de Blalock-Thomas-Taussig modificada (BT modificada) y consiste en un pequeño tubo que conecta arteria subclavia con la arteria pulmonar para garantizar que sangre procedente de la aorta pase al pulmón a oxigenarse (ver capítulo 5).

Gasto cardíaco: es una estimación de la cantidad de sangre que logra bombear el corazón en un minuto; se expresa en litros por minuto. El gasto cardíaco normal de un adulto sano está entre 4 y 8 litros por minuto. En un recién nacido o lactante puede estar entre 0,8 a 1,3 litros por minuto, en un escolar 1,3 a 3 litros por minuto.

Hipoplasia: desarrollo incompleto de un órgano o tejido que genera disminución en el tamaño, en este caso de una parte del corazón.

Homoinjerto: tejido u órgano procedente de otro ser humano. Un ejemplo del homoinjerto pulmonar es la arteria pulmonar de un donante humano que se usa para reemplazar una arteria.

Inotrópico: medicamentos que aumentan la eficiencia y fuerza con la cual el corazón se contrae.

Marcapasos: pequeño dispositivo que envía impulsos eléctricos al corazón. Estos dispositivos pueden ser usados por un corto periodo de tiempo (transitorio), y son externos (ver ilustraciones del glosario pagina 201-202), usualmente se usan en los días después de la cirugía cardíaca o en casos específicos ante problemas en el origen del impulso eléctrico del corazón en el marcapasos natural, llamado nódulo sinusal, ante algunas arritmias o bloqueos en la conducción del impulso eléctrico dentro del corazón. En caso de necesidad, pueden ser marcapasos definitivos y van implantados debajo de la piel.

Maquina corazón - pulmón (bypass cardiopulmonar): máquina que hace las funciones del corazón y el pulmón durante la cirugía cardíaca (ver pagina 203).

Monitor cardíaco: Equipo no invasivo que monitoriza la frecuencia cardíaca, el electrocardiograma, la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno.

Pulsioxímetro: aparato que mide el nivel de oxígeno en la sangre. Utiliza una luz roja y se pone usualmente en los dedos de las manos, o en los dedos de los pies. Existen versiones que se adaptan a la mano de un bebé o al lóbulo de una oreja.



Radiografía de tórax: examen diagnóstico no invasivo realizado con rayos X que permite visualizar las estructuras dentro del tórax. Se puede ver el tamaño, la forma y la posición del corazón dentro del tórax, así mismo se evalúa la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar.

Ritmo sinusal: es el ritmo normal del corazón. Se le denomina sinusal, debido a que es originado en el tejido especializado que tiene la función de ser el marcapasos natural, el nódulo sinusal. Normalmente se localiza en la aurícula derecha.

Stent: es una voz en inglés. Se refiere a un tubo pequeño elaborado en una malla de material metálico que permite colapsarlo para que pueda ser introducido a través de vasos sanguíneos por medio de un cateterismo y que puede reexpandirse por medio de un balón que se infla en su interior, abriendo las estructuras vasculares que están estrechas y con la fuerza de sus paredes evita que vuelva a colapsar (ver pagina 203).

Imágenes de referencia del glosario

Estereotomía



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

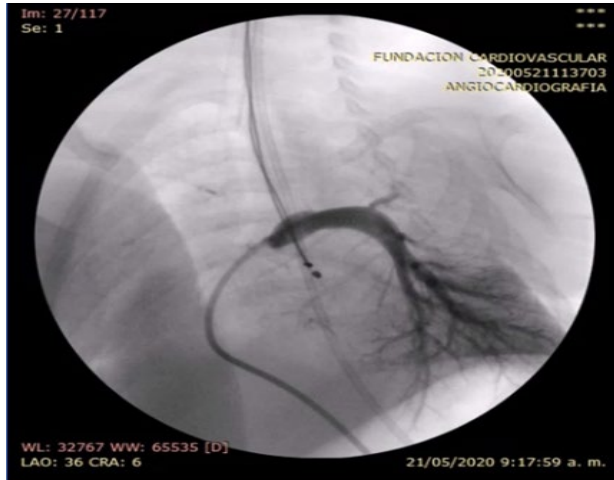
Toracotomía Lateral



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

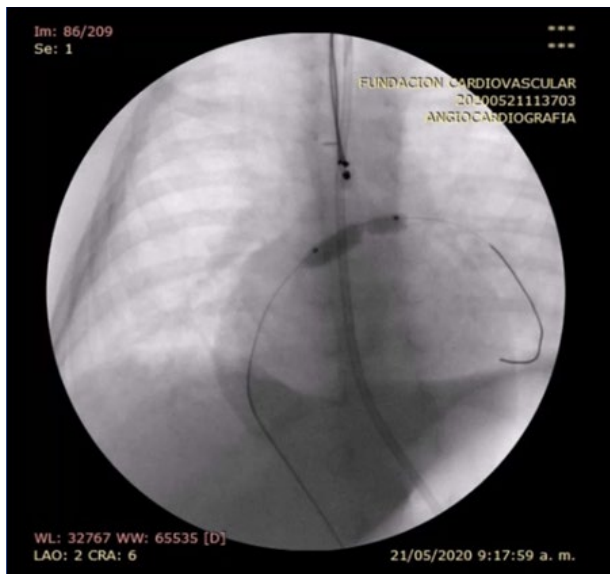


Angiografía



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

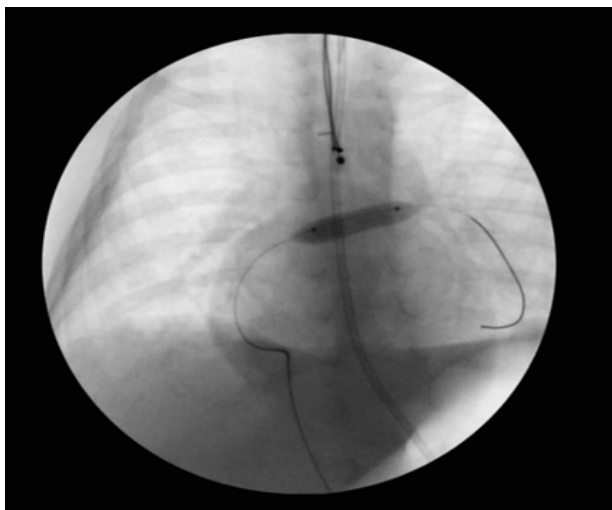
Cintura durante Angioplastia o dilatación con Balón



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

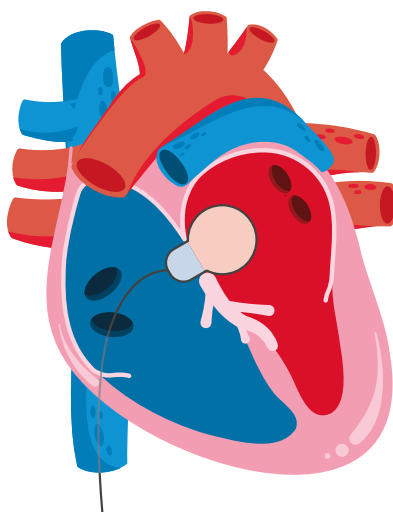


Desaparición de la Cintura al finalizar inflado del Balón



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

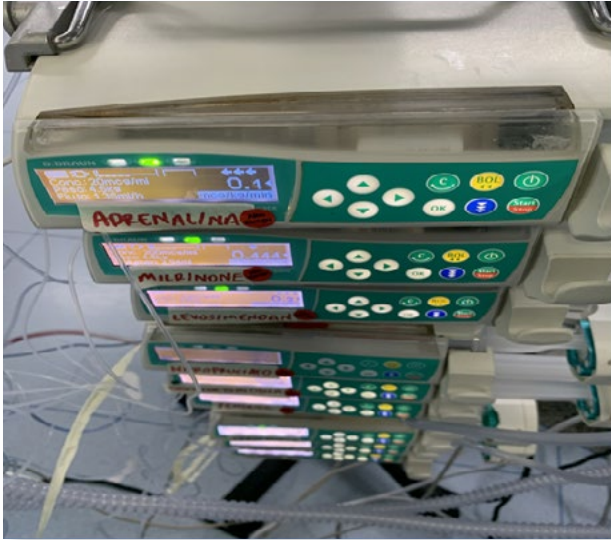
Apertura con balón del tabique interauricular



Fuente: Autores proyecto PROMESA

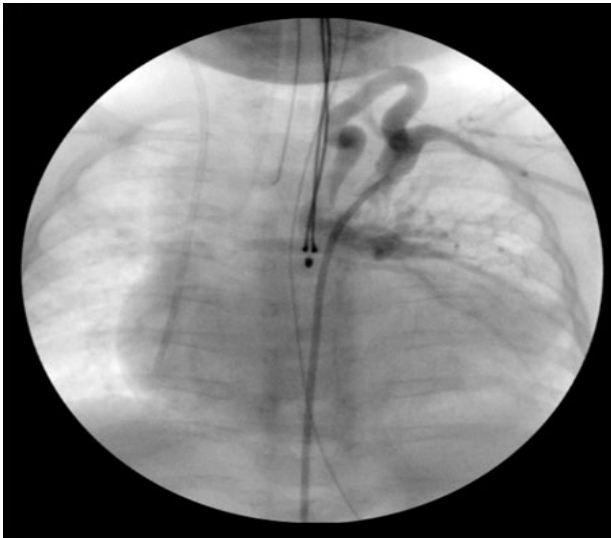


Dispositivo para la administración de medicamento intravenoso



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

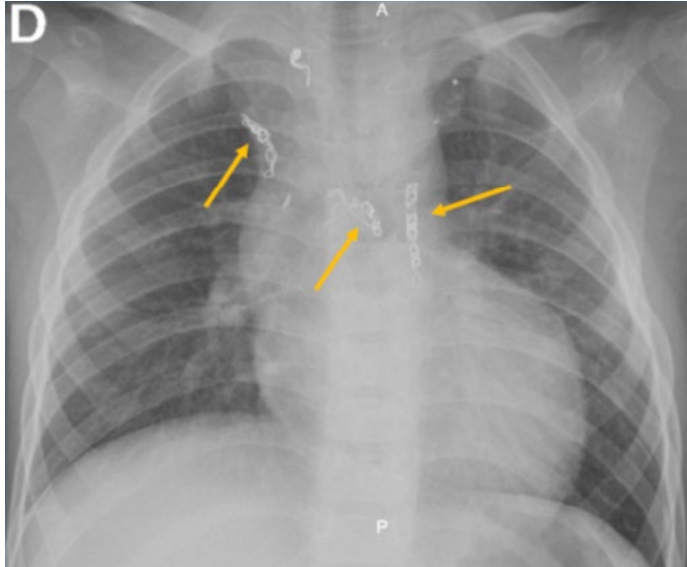
Vaso Colateral entre arteria de cuello y ramas pulmonares



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.



Coils implantados para cerrar colaterales



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

catéter venoso central por cuello



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.



catéter venoso central por vía periférica o PIC por sus siglas en inglés



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

catéter central por vía femoral



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia, diagrama autores del proyecto PROMESA



Drenaje o tubo de mediastino



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

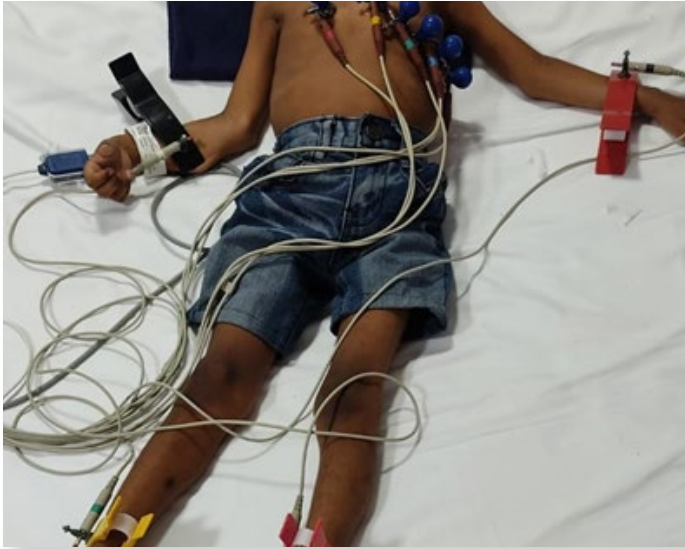
Equipo de ECMO (izquierda) y Ventilación Mecánica (derecha)



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

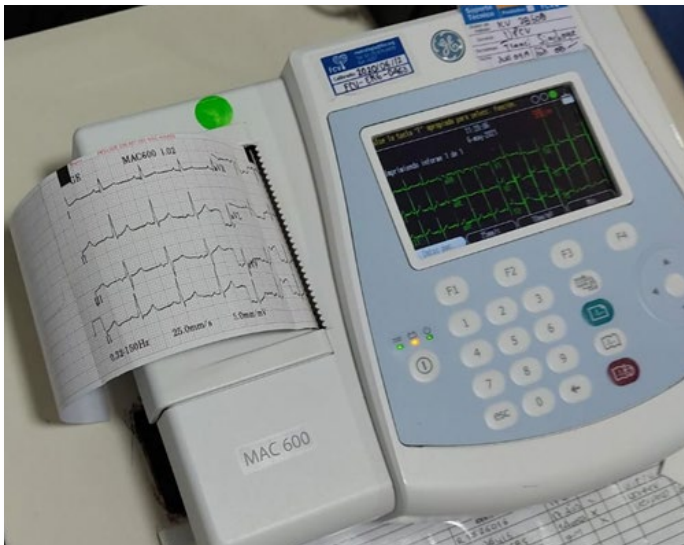


Niño con electrodos durante toma de electrocardiograma



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

Equipo de Electrocardiograma



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.



Homoinjerto Aórtico durante su preparación



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

Marcapasos transitorio



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.



Marcapasos transitorio en la cama del paciente en UCI



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

Maquina de Bypass cardiopulmonar



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

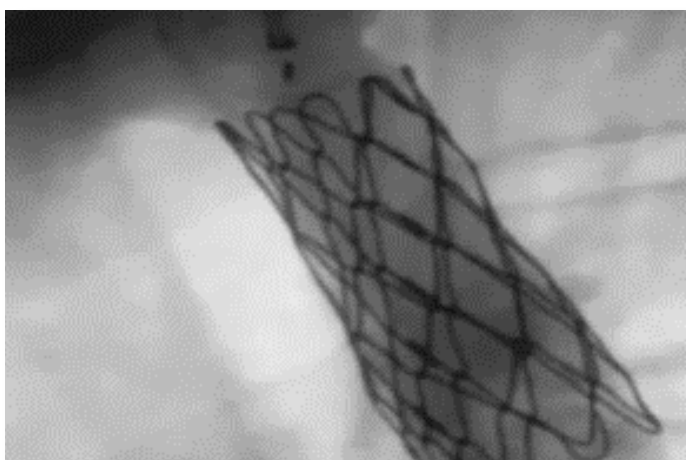


Monitores y máquina de anestesia en sala de cirugía



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

Stent implantado visualizado durante estudio de hemodinamia



Fuente: archivo de imágenes cardiología pediátrica Fundación cardiovascular de Colombia.

**Abordaje integral en niños con cardiopatías congénitas
complejas: un enfoque educativo-experiencial
orientado a padres y prestadores de salud**

Javier Mauricio Castro Monsalve
Ana Fernanda Uribe Rodríguez
Anderson Bermon Angarita



Las malformaciones cardíacas son una importante causa de enfermedad y muerte en niños. A mayor complejidad, hay mayor uso de recursos socioeconómicos en sus tratamientos. El cuidado en casa después del manejo inicial puede ser abrumador para los padres y prestadores de salud sin entrenamiento específico en el tema. El acompañamiento especializado con monitoría remota y el acceso a información de alta calidad pueden ayudar a solventar, en parte, estas dificultades.

Este libro provee apartes de la experiencia lograda por el primer programa de monitoreo en casa desarrollado en Colombia para niños con cardiopatías complejas, PROMESA. Su objetivo es comunicar a las personas interesadas en el cuidado de estos pacientes los aprendizajes y reflexiones del proyecto, especialmente a quienes intervienen directamente en el cuidado de estos niños, empezando por los padres..

Javier Mauricio **Castro Monsalve**

Ana Fernanda **Uribe Rodríguez**

Anderson **Bermon Angarita**