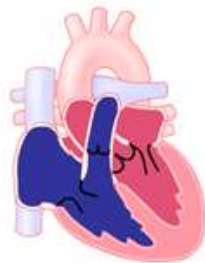


# Enfermedad de ventrículo único y enfermedad vascular pulmonar: guía para los pacientes y sus familias

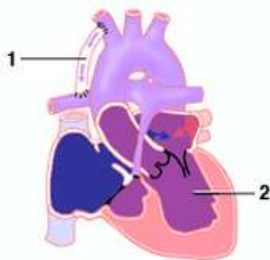
Elaborada por: Melissa Magness, NP; Kerri Cram, NP; Claire Dlugosz, RN; Michelle Ogawa, NP; Tisha Kivett, RN; Julie Breaux, RN; y Claire McCracken, RN, en representación del Comité de Proveedores de Práctica Avanzada y de Enfermería de la Red de Hipertensión Pulmonar Pediátrica (Pediatric Pulmonary Hypertension Network APP and Nursing Committee)

## ¿Qué es un corazón con ventrículo único?

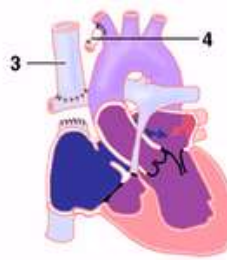
- En un corazón normal, hay dos cavidades que bombean la sangre y que se conocen como "ventrículos". El ventrículo derecho envía sangre a los pulmones para que se oxigene, y el ventrículo izquierdo envía sangre al resto del cuerpo.
- Su hijo(a) nació con un problema cardíaco que hace que uno de estos ventrículos sea demasiado pequeño o no esté bien desarrollado. El otro ventrículo (o el ventrículo único) debe encargarse de bombear la sangre a los pulmones y al resto del cuerpo.
- Quizá su hijo(a) necesite varias cirugías para que su sangre fluya directamente desde el cuerpo hacia los pulmones sin necesidad de una cavidad de bombeo que la impulse hasta allí. Para que este sistema funcione, la presión arterial en los pulmones debe ser baja. Si es demasiado alta, la sangre no fluirá con facilidad hacia ellos.



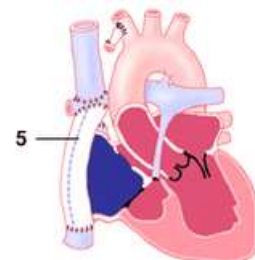
Corazón normal



Derivación de Blalock-Thomas-Taussig



Derivación de Glenn bidireccional



Procedimiento de Fontan completado

## ¿Qué es la resistencia vascular pulmonar (PVR)?

- “PVR” es la sigla en inglés de “resistencia vascular pulmonar”. Esta prueba se usa para medir el grado de estrechez de los vasos sanguíneos pulmonares. Para que la sangre fluya con facilidad desde el cuerpo hacia los pulmones, estos vasos sanguíneos deben presentar una baja resistencia, es decir, una PVR baja. Aunque la PVR apenas sea alta, la presión arterial en los pulmones también será alta. Esto dificulta que la sangre fluya desde el cuerpo hacia los pulmones.

## ¿Qué es la enfermedad vascular pulmonar (PVD)?

- La enfermedad vascular pulmonar (PVD) es un tipo de enfermedad que afecta los vasos sanguíneos pulmonares. Puede hacer que la PVR o la estrechez de los vasos sanguíneos sean superiores a lo normal. En los niños con ventrículo único, incluso un pequeño aumento de la PVR puede causar problemas. En algunos casos, esto puede impedir que el niño pase a la siguiente fase de la cirugía.
- No está claro por qué los niños con ventrículo único podrían tener PVD. Tal vez se deba a que, con el paso del tiempo, el flujo sanguíneo desde el cuerpo hacia los pulmones provoca cambios en los vasos sanguíneos pulmonares, lo que los hace más estrechos. Otros problemas que pueden dañar los vasos sanguíneos pulmonares y aumentar la PVR son la apnea obstructiva del sueño, la aspiración y las infecciones pulmonares.

## ¿Cómo se trata la enfermedad vascular pulmonar?

- Es posible que el proveedor de su hijo(a) le recete un medicamento llamado “vasodilatador pulmonar” para tratar la PVD. Este medicamento ayuda a relajar los vasos sanguíneos pulmonares, lo que reduce la presión arterial pulmonar y facilita el flujo sanguíneo hacia los pulmones.
- Los médicos expertos en el uso de estos medicamentos decidirán si son adecuados para su hijo(a). Antes de iniciar el tratamiento con el medicamento, lo(a) revisarán detenidamente para asegurarse de que no empeore la situación. Si se le administra el medicamento, será necesario vigilar de cerca a su hijo(a).
- Según algunos estudios, estos medicamentos pueden ayudar a mejorar los niveles de saturación de oxígeno, reducir la presión arterial pulmonar y facilitar que los niños tengan una vida activa. Los vasodilatadores pulmonares también pueden mejorar las posibilidades de someterse a una reparación por etapas del ventrículo único si su hijo(a) tiene PVD.

# Consideraciones sobre la terapia con vasodilatadores pulmonares en las personas con ventrículo único

A continuación, se enumeran las posibles afecciones o complicaciones que pueden surgir como consecuencia de la PVD en personas que presentan corazón con ventrículo único. Los pacientes que tienen estas complicaciones pueden beneficiarse de un tratamiento con vasodilatadores pulmonares.

<b>Afección o complicación</b>	<b>Síntomas asociados</b>
<b>Enfermedad vascular pulmonar (PVD)</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Intolerancia al ejercicio o disminución de la actividad</li><li>• Baja saturación de oxígeno</li><li>• Falta de aire</li><li>• Distensión abdominal</li></ul>
<b>Enteropatía con pérdida de proteínas (PLE)</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Diarrea</li><li>• Intolerancia alimentaria (incapacidad para comer o digerir alimentos sin sentirse mal)</li><li>• Inflamación o distensión abdominal</li><li>• Inflamación de las piernas</li><li>• Niveles bajos de albúmina</li></ul>
<b>Enfermedad hepática asociada a la cirugía de Fontan (FALD)</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Inflamación o distensión abdominal</li><li>• Agrandamiento del bazo</li><li>• Conteo bajo de plaquetas</li><li>• Sangrado gastrointestinal</li><li>• Ictericia (coloración amarillenta de la piel)</li><li>• Problemas de crecimiento</li></ul>
<b>Bronquitis plástica</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dificultad para respirar</li><li>• Tos</li><li>• Baja saturación de oxígeno</li><li>• Tos con expulsión de moldes bronquiales</li></ul>

# Evaluación y pruebas

## ¿Cómo evaluamos a los niños que presentan corazón con ventrículo único y PVD?

El equipo médico de su hijo(a) puede solicitar los siguientes procedimientos o pruebas para diagnosticar y evaluar la PVD. Muchos factores pueden ocasionar PVD en los niños con corazón con ventrículo único. Cuando se detectan y tratan estos factores, la PVD suele mejorar.

### ANÁLISIS DE LABORATORIO

#### Pruebas de péptidos natriuréticos (NT-proBNP o BNP)

Análisis de sangre que se usa para indicar el nivel de esfuerzo del corazón. A causa de la PVD, puede arrojar resultados anormalmente altos.

### IMÁGENES

#### Radiografía de tórax

Estudio por imágenes del corazón, los pulmones, las vías respiratorias, los vasos sanguíneos y los huesos de la columna vertebral y del tórax.

#### Angiografía por tomografía computarizada de tórax

Estudio por imágenes de las vías respiratorias, los vasos sanguíneos y el tejido de los pulmones. Ofrece más detalle que la radiografía de tórax.

#### Ecocardiograma

Ecografía en la que se observa el funcionamiento de las válvulas cardíacas, así como el tamaño y la función de las cavidades del corazón.

#### IRM cardíaca

Estudio por imágenes para evaluar la estructura, el tamaño y el funcionamiento de las cavidades del corazón, las válvulas cardíacas y el flujo por los principales vasos sanguíneos.

### PRUEBAS DE ESFUERZO

#### Prueba de caminata de seis minutos

Prueba que se usa para determinar la distancia que puede caminar su hijo(a) en 6 minutos, así como para medir los niveles de oxígeno y controlar los síntomas.

#### Prueba de esfuerzo cardiopulmonar (CPET)

Prueba que se usa para medir cómo responden el corazón y los pulmones de su hijo(a) ante la actividad física.

### OTRAS PRUEBAS

#### Cateterismo cardíaco

Procedimiento que permite medir la saturación de oxígeno y la presión en el corazón y en los principales vasos sanguíneos conectados a este, incluidas las arterias pulmonares. La resistencia vascular pulmonar (PVR) se puede calcular a partir de la información obtenida en este procedimiento.

#### Estudio de deglución

Prueba que se usa para determinar cómo traga su hijo(a) y si se produce aspiración (cuando la comida ingresa "por el tubo equivocado" en las vías respiratorias y entra a los pulmones).

#### Electrocardiograma (ECG)

Prueba que se usa para visualizar la actividad eléctrica del corazón de su hijo(a).

# Opciones de medicamentos

Clase de fármacos	Ejemplos de medicamentos	Vías de administración	Efectos secundarios frecuentes	Consideraciones especiales e información
<b>Inhibidores de la fosfodiesterasa de tipo 5</b>	Sildenafil (Revatio®)	Por la boca, 3 veces al día O BIEN por vía IV (solo en el entorno hospitalario)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dolor de cabeza o irritabilidad</li> <li>• Aumento de los vómitos / del reflujo</li> <li>• PA baja</li> <li>• Desequilibrio de la membrana alvéolo-capilar en los pulmones</li> <li>• Erecciones en los pacientes de sexo masculino</li> </ul>	Disponibles en forma líquida (suspensión) o en tabletas para usar en el entorno ambulatorio
	Tadalafil (Adcirca®)	Por la boca, una vez al día		
<b>Antagonistas de los receptores de la endotelina</b>	Bosentán (bosentan) (Tracleer®)	Por la boca, dos veces al día	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PA baja</li> <li>• Lesión hepática reversible</li> <li>• Congestión nasal</li> <li>• Posible riesgo para el feto; las mujeres embarazadas o que puedan estarlo deben usar mascarilla y guantes al administrar el medicamento</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• El niño debe estar inscrito en el programa de supervisión que exige la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) debido a posibles inquietudes relacionadas con el hígado</li> <li>• Análisis de sangre mensuales para controlar la función hepática y detectar anemia</li> </ul>
	Ambrisentán (ambrisentan) (Letairis®)	Por la boca, una vez al día		Análisis de sangre para controlar la función hepática y detectar anemia (la frecuencia dependerá del proveedor)
	Macitentán (macitentan) (Opsumit®)	Por la boca, una vez al día		

Abreviaturas: IV: intravenoso(a); PA: presión arterial



AUNQUE LA FDA NO APROBÓ EL USO DE ESTOS MEDICAMENTOS EN ESTE GRUPO DE EDAD NI EN ESTE TIPO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR, ESTAS TRES CLASES DE FÁRMACOS SE HAN USADO FUERA DE LAS INDICACIONES EN PACIENTES CON VENTRÍCULO ÚNICO Y PVD.

# Opciones de medicamentos

Clase de fármacos	Ejemplos de medicamentos	Vías de administración	Efectos secundarios frecuentes	Consideraciones especiales e información
<b>Prostaciclinas</b>	Epoprostenol (Veletri®)	Infusión por vía IV continua O BIEN por inhalación (solo en el entorno hospitalario)	<ul style="list-style-type: none"> <li>La administración por las vías IV y SC puede causar PA baja, dolor de cabeza, náuseas, vómitos y diarrea</li> <li>La administración por la vía SC puede provocar dolor, enrojecimiento o inflamación en el punto de inserción de la infusión</li> <li>La administración por inhalación puede irritar los pulmones</li> </ul>	Las opciones intravenosa y subcutánea requieren capacitación extensiva sobre cómo preparar y administrar medicamentos en el hogar. Estos medicamentos requieren una bomba de infusión que funcione las 24 horas del día, los 7 días de la semana.
	Treprostinil (Remodulin®)	Infusión por vía IV o SC continua O BIEN por inhalación, 4 veces al día		
<b>Agonista del receptor de la prostaciclina</b>	Selexipag (Uptravi®)	Por la boca, dos veces al día	Puede provocar PA baja, dolor de cabeza, náuseas, vómitos y diarrea	Tomarlo con comida puede reducir los efectos secundarios

Abreviaturas: SC: subcutáneo(a) (a través de la piel); IV: intravenoso(a); PA: presión arterial.



AUNQUE LA FDA NO APROBÓ EL USO DE ESTOS MEDICAMENTOS EN ESTE GRUPO DE EDAD NI EN ESTE TIPO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR, ESTAS TRES CLASES DE FÁRMACOS SE HAN USADO FUERA DE LAS INDICACIONES EN PACIENTES CON VENTRÍCULO ÚNICO Y PVD.

## **Para mantener la estabilidad de su hijo(a) entre las distintas fases de la cirugía programada y después de esta, haga lo siguiente:**

Manténgalo(a) al día con las vacunas infantiles, incluidas las vacunas anuales y los refuerzos contra la gripe (vacuna antigripal) y el COVID-19, así como la vacuna Pneumovax 23 a partir de los 2 años. También se recomienda a los cuidadores y familiares que se vacunen contra enfermedades virales, como el COVID-19 y la gripe.

Si su hijo(a) reúne los requisitos, solicite la profilaxis contra el virus sincicial respiratorio (RSV). En el caso de los bebés, se recomienda la profilaxis contra el RSV con nirsevimab-alip (Beyfortus<sup>®</sup>) o palivizumab (Synagis<sup>®</sup>). Hable al respecto con el pediatra y el cardiólogo de su hijo(a).

Evite que su hijo(a) se exponga al humo del tabaco que fuman otras personas en su hogar o en otros lugares donde pase tiempo. Esto incluye el vapeo, además del humo del cigarrillo.

Su hijo(a) debe permanecer en el interior y usar mascarilla si la calidad del aire es mala; por ejemplo, debido a incendios forestales o a la contaminación.

Tome precauciones adicionales para minimizar las exposiciones a enfermedades virales. Esto incluye evitar el contacto con personas enfermas, mantener una buena higiene de manos y respetar el distanciamiento social durante la temporada de virus.

Si su hijo(a) toma medicamentos a diario, asegúrese de que los tome de forma regular y tal y como se le han recetado. Cualquier cambio en los medicamentos de su hijo(a) debe hacerse bajo la supervisión de su equipo de especialistas.

En caso de que su hijo(a) necesite oxígeno, cualquier ajuste o reducción de la dosis de oxígeno deberá hacerse bajo la supervisión de su equipo de especialistas.

El ejercicio habitual y una dieta saludable pueden mejorar el pronóstico a largo plazo de los pacientes con enfermedad cardíaca de ventrículo único.

Mantenga un estrecho contacto con el pediatra, el cardiólogo y otros equipos de especialistas de su hijo(a) para hacer un seguimiento de su crecimiento, su estado respiratorio y su desarrollo.

## ¿Qué son la atención a largo plazo y el seguimiento?

- Los niños con enfermedad cardíaca de ventrículo único deben acudir al médico del corazón (cardiólogo) durante toda su vida. Cuando sean bebés y niños pequeños, les harán muchas revisiones médicas y tendrán que seguir acudiendo al médico a medida que crezcan. Estas visitas ayudan a detectar y tratar los problemas a tiempo.
- Los niños con enfermedad cardíaca de ventrículo único suelen tener complicaciones a largo plazo. Es posible que su hijo(a) necesite tratamientos como medicamentos, cirugías adicionales u otros procedimientos. En algunos casos, puede ser necesario considerar la posibilidad de que su hijo(a) reciba un trasplante de corazón.

