

La Asociación Americana del Síndrome de Prader-Willi Presenta :

# Cuando tu bebé está en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales

De la serie , “Un paquete de *Esperanza* ”



Todos los derechos reservados. No se puede reproducir ninguna parte de este documento de ninguna forma ni por medios electrónicos o mecánicos, incluidos, entre otros, sistemas de almacenamiento y recuperación, sin autorización escrita de PWSA (EE. UU.).

Todas las imágenes incluidas en "Cuando su bebé está en el hospital UCNI" presentan bebés y niños pequeños con síndrome de Prader-Willi.

La Asociación del Síndrome de Prader-Willi (EE. UU.) desea agradecer a las siguientes personas por sus contribuciones:

**Written By: Colette, R.N. and Eric Joncas, R.N.** (papas de un niño con SPW)

**Editado por:**

- Karen Vogt, M.D. (endocrinólogo & madre de un niño con SPW)
- Atif Khan M.D. & Janet Li M.D. (Cirujano Y Ginecóloga & padres de un niño con SPW)
- Janalee Heinemann, MSW (PWSA - USA Directora de investigación y asuntos médicos & madre de un niño con SPW)
- Elizabeth Roof M.A. – Especialista en investigación SPW

**PWSA (USA ) Miembros de la Junta Asesora Clínica:**

- Jennifer Miller, M.D. – endocrinólogo
- Ann Scheimann, M.D., M.B.A. – gastroenterólogo
- Sue Myers M.D. – endocrinólogo
- Moris Angulo, MD – endocrinólogo & genetista
- Mary Cataletto, MD – pneumólogo
- Marilyn Dumont- Driscoll, M.D., Ph.D. – pediatra
- Todd Porter, M.D., M.S.P.H. – pediatra (tío de un niño con SPW)
- Jim Loker, M.D. – cardiólogo (padre de un niño con SPW)
- David Agarwal M.D.,FSIR – Radiólogo Intervencionista (padre de un niño con SPW)

Para obtener más información sobre el síndrome de Prader-Willi o la Asociación del síndrome de Prader-Willi (EE. UU.), Comuníquese con:

Prader-Willi Syndrome Association (USA)  
8588 Potter Park Drive, Suite 500  
Sarasota, Florida 34238  
800-926-4797

[www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org)

*Dedicado a todas las familias que viven con el síndrome de Prader-Willi.*

Su  
ser  
con el



bebé acaba de  
diagnosticado  
síndrome de

## Prader-Willi ... ¿Y ahora qué?



El síndrome de Prader-Willi es una enfermedad que tiene su bebé, no es lo que es su bebé. Probablemente te sientas conmocionado y asustado y ciertamente te preocupas por tu bebé con SPW. Puede sentir que su mundo se ha puesto patas arriba y está desesperado por obtener información sobre el cuidado y el futuro actual de su bebé. Lo que quizás no aprecie en este momento, pero lo hará en el futuro, es que este nuevo miembro de su familia está lleno de potencial, personalidad y amor. Aunque puede ser difícil de imaginar ahora, su hijo con síndrome de Prader-Willi le brindará una alegría enorme.

En el hospital, la atención se centrará en lo que es "diferente" de su hijo, pero haga una pausa y tómesese un momento para disfrutar y abrazar la belleza perfecta de su bebé. Tomará tiempo para que usted procese este diagnóstico y sus implicaciones, pero hay cosas que puede hacer ahora para ayudar a su bebé..

- **Estar informado, no abrumado.** Lamentablemente, gran parte de la información sobre SPW en internet es anticuada y engañosa. Sin embargo, la Asociación del Síndrome de Prader-Willi (EE. UU.) es una excepción. Una de las principales misiones de SPW (EE. UU.) es brindarles a las familias como la suya los últimos tratamientos, información y apoyo. Comuníquese con SPW (EE. UU.) para recibir el Paquete de Esperanza con folletos sobre la alimentación infantil SPW, el tratamiento con hormona de crecimiento, terapias físicas y de otro tipo, el niño con SPW 0-3 y un folleto para abuelos. Para ponerse en contacto con SPW (EE. UU.), Llame al 1-800-926-4797 o visite [www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org). Puede enviar un correo electrónico a la Asociación del Síndrome de Prader-Willi (EE. UU.) Al 8588 Potter Park Dr., Suite 500, Sarasota, FL, 34238. Aliente a los miembros de su familia a ponerse en contacto con SPW (EE. UU.) Si tiene preguntas o necesita ayuda. Su familia y amigos querrán ayudar y SPW (EE. UU.) puede enseñarles cómo hacerlo.
- **Mantenga un cuaderno con sus preguntas, ¡y pregúnteles!** Los médicos pasan poco tiempo con usted, por lo que es fácil olvidarse de las preguntas que desea formular a medida que se le brinda nueva información. La mayoría de los médicos aprecian la oportunidad de responder preguntas, especialmente cuando se presentan de manera organizada.
- **Sé un socio en el cuidado de tu bebé.** El síndrome de Prader-Willi es un trastorno genético raro y, como resultado, muchos médicos tienen una experiencia muy limitada con su tratamiento. Puede ser muy útil poder proporcionarles la literatura más reciente a los médicos de su hijo. También se recomienda a sus médicos que se pongan en contacto con PWSA (EE. UU.) Si tienen alguna pregunta o para solicitar información.

# Mientras su bebé está en la unidad de cuidados neonatales intensivos (UCNI)

## ¿Se está monitoreando y tratando el azúcar en la sangre de mi hijo?

En el estudio reciente, "Hipoglicemia en el síndrome de Prader-Willi", los investigadores observaron que "los datos indican que los bebés con SPW están predispuestos a la hipoglicemia desde el nacimiento, un nuevo hallazgo". La hipoglicemia o un nivel bajo de azúcar en la sangre se asocian con retrasos en el desarrollo cerebral. Recibir una alimentación oral inadecuada puede contribuir a la hipoglicemia. (["Hipoglicemia en el síndrome de Prader-Willi"](#), Rena A. Harrington, David A. Weinstein, y Jennifer L. Miller, *Pediatría, Universidad de Florida, Gainesville, FL Am J Med Genet A 2014 May ;164A(5):1127-9*).

## ¿Se está controlando el nivel de oxígeno de mi bebé, especialmente durante el sueño y después de la alimentación?

El oxígeno es importante para que su bebé crezca y se desarrolle. Hay un 21% de oxígeno en el aire que respiramos todos los días. Algunos bebés pueden requerir niveles de oxígeno suplementarios o superiores en circunstancias específicas. Una de las formas en que los médicos pueden determinar si su bebé está recibiendo suficiente oxígeno es mediante el uso de un oxímetro de pulso. Este es un dispositivo de monitoreo no invasivo que generalmente está unido al dedo y monitorea la saturación de oxígeno. Como los problemas pueden ocurrir cuando los niveles de oxígeno son demasiado altos o demasiado bajos, la monitorización ayuda al equipo médico a encontrar el nivel más apropiado para su bebé.

Los bebés, especialmente los que nacen temprano, pueden tener patrones de respiración irregulares. Si nota esto, hágalo notar al personal de enfermería para que pueda ser evaluado. Muchos bebés con síndrome de Prader-Willi tienen apnea debido al bajo tono muscular durante el sueño cuando el tono muscular disminuye aún más. Esto significa que a medida que sus cuerpos se relajan durante el sueño, las vías respiratorias pueden bloquearse temporalmente, lo que hace que dejen de respirar durante períodos cortos de tiempo. También son propensos al reflujo gastroesofágico (ver a continuación) que puede causar un fenómeno similar llamado hipopnea (episodios de respiración demasiado superficial o una frecuencia respiratoria anormalmente baja). Si su bebé tiene apnea, puede ser tratado. El tipo y la gravedad de la apnea ayudarán a su médico a determinar el mejor curso de tratamiento. Una vez que su hijo demuestre una saturación de oxígeno normal mientras respira aire ambiente, su bebé debería poder irse a casa sin oxígeno suplementario. Si su bebé necesita irse a casa con oxígeno, esto será indicado por su médico.

## ¿Cómo puedo tener más contacto piel con piel con mi bebé y por qué es tan importante?

Los estudios han demostrado que el contacto de piel a piel con su hijo tiene numerosos beneficios para usted y su bebé. Como ejemplos, los bebés se mantienen más calientes, lloran menos y tienen niveles menores de hormonas del estrés. También respiran más fácilmente y están más estimulados para alimentarse. Cuanto mayor y más a menudo el contacto piel con piel durante los días posteriores al nacimiento, mayor es el beneficio. El contacto piel con piel con el padre ha demostrado ser tan beneficioso para el bebé como lo es cuando se hace con la madre. A pesar de que su bebé duerme mucho y puede estar conectado a muchos tubos, no tema pedir más tiempo para cargar a su hijo. El contacto piel con piel es ideal para su bebé y les permite a todos unirse, incluso mientras su bebé duerme. Algunas maneras de obtener más tiempo de piel a piel incluyen sostener al bebé antes, durante y después de todas las alimentaciones. Si pasa la noche en el hospital con su bebé, la noche es un buen momento para pasar largos períodos de tiempo ininterrumpido con su bebé. Pero también, asegúrese de obtener el descanso que usted necesita también. Solicite la ayuda de la enfermera de su bebé para facilitar el contacto piel a piel con su bebé tanto como sea posible durante su estadía en el hospital.



## ¿Se están abordando los problemas de alimentación de mi bebé?

La fase inicial de SPW se caracteriza por la falta de crecimiento (falla para ganar peso y crecer adecuadamente). Durante este tiempo, es importante que su bebé reciba la nutrición necesaria para el crecimiento y el desarrollo del cerebro. El equipo de atención médica de su bebé desarrollará planes de alimentación y seguimiento antes del alta de la UCNI. También recibirá un folleto de infantes y nutrición de ASPW (EE. UU.). Si las enfermeras de la UCNI también desean esa información, los contenidos pueden enviarse por correo electrónico si así lo solicita.

- Un dietista pediátrico registrado debe atender las necesidades nutricionales de su bebé en la UCNI. Monitorearán el aumento de peso y crecimiento de su bebé, evaluarán lo que está comiendo su bebé y harán recomendaciones sobre la fortificación de la alimentación para garantizar que el cuerpo de su bebé obtenga lo que necesita. su bebé no puede obtener suficiente nutrición por vía oral, como es común en bebés con SPW, es posible que su bebé necesite un tubo de alimentación. El tubo de alimentación generalmente es temporal y generalmente de muy corto plazo (6-8 semanas) .Se recomienda una sonda nasogástrica (NG). Por lo general, se recomienda un tubo (un tubo pequeño que se inserta en la nariz hacia el estómago). Los tubos NG son fáciles de mantener / manejar en la casa y promueven una transición más puntual de la alimentación por sonda a la alimentación oral. No suele recomendarse un tubo que se coloca quirúrgicamente a través del abdomen hacia el estómago, a menos que se necesite alimentación complementaria durante más de 2 a 3 meses.
- Se debe consultar a un terapeuta ocupacional (TP) y / o terapeuta del lenguaje (TPL) si su bebé tiene CUALQUIER problema con la alimentación oral. Los problemas comunes de alimentación con SPW incluyen: fatiga, dificultad para succionar, dificultad para tragar y riesgo de aspiración (entrada de leche a los pulmones del bebé o "ir por la tubería incorrecta" porque es posible que el bebé no pueda proteger las vías respiratorias). El terapeuta evaluará y recomendará técnicas / estrategias de alimentación, posicionamiento y cualquier equipo o dispositivo que pueda ayudar a su bebé.
- Un asesor de lactancia puede ayudar con las técnicas de lactancia para su bebé. La leche materna se considera la mejor nutrición para su bebé, un asesor de lactancia puede ayudarlo a mantener el suministro de leche materna si debe usar una bomba, biberón especial o vía Tubo NG.
- La mayoría de los bebés con SPW tienen un alto riesgo de aspiración (líquidos o alimentos que ingresan a los pulmones), lo que puede causar una neumonía muy grave. Su bajo tono muscular puede resultar en dificultad para proteger sus vías respiratorias, con o sin un tubo de alimentación presente. Los bebés con SPW también son particularmente propensos al **Reflujo Gastroesofágico (RGE)**, que puede llevar a una "aspiración silenciosa" (el contenido del estómago entra a los pulmones sin mostrar signos en ese momento). Se deben observar estrictas precauciones de aspiración hasta que el RGE esté bien controlado y se pueda realizar un estudio videofluoroscópico de deglución y se realicen más recomendaciones.

### Precauciones de aspiración si el reflujo gastroesofágico es un problema:

- La cabeza del bebé debe mantenerse en posición vertical durante las papas de 45° a 60°
- La cabeza de la cama del bebé debe elevarse a un ángulo de 30 grados.
- Evite acostar al bebé cuando sea posible.
- RGE puede tratarse con medicamentos si el problema persiste

Algunos bebés con aspiración silente significativa o reflujo severo pueden justificar una consulta especializada con un gastroenterólogo pediátrico, con la consideración de la colocación de un tubo gástrico y, en casos excepcionales, un procedimiento quirúrgico para tratar el reflujo severo.



Para obtener información adicional sobre el manejo del reflujo, vaya al sitio web público de NASPGHAN: [www.gikids.org](http://www.gikids.org).

## ¿Han contactado a los especialistas apropiados para evaluar a mi bebé en el hospital?

Es probable que su bebé sea seguido por el equipo de médicos de UCNI, que son médicos pediátricos especialmente capacitados. Probablemente su bebé también haya sido visto por un genetista si ya tiene un diagnóstico de SPW. Este es un médico que se especializa en el diagnóstico de trastornos genéticos. Si aún no lo ha hecho, es importante que haga un seguimiento y consulte a un genetista médico y / o un asesor genético para analizar el subtipo de SPW más el curso esperado y el tratamiento del síndrome.

Es importante que se eduque sobre la terapia con hormona de crecimiento (THC) para SPW. Es posible que desee considerar una consulta con un endocrinólogo pediátrico mientras se encuentra en la UCNI, o concertar una cita para después del alta, preferiblemente con un endocrinólogo que tenga experiencia en el tratamiento de niños con SPW. La aprobación de la FDA para la terapia de hormona de crecimiento en los EE. UU. es específicamente para un crecimiento pobre, pero los estudios han encontrado otros beneficios del tratamiento con GH en bebés con SPW, como la mejora del tono muscular, por lo que los padres deben discutir los riesgos y beneficios con el endocrinólogo. El THC para el tono muscular bajo, asociado con SPW ahora se está iniciando en algunas situaciones por expertos en SPW tan pronto como semanas después del diagnóstico en recién nacidos, pero no hay datos publicados actuales que respalden los beneficios de GHT hasta que el bebé tenga entre 4 y 6 meses de edad.

El motivo de una consulta mientras está en la UCNI es que una hora ambulatoria con un especialista en endocrinología infantil de modo ambulatoria puede tomar 1 o 2 meses. Además, las pruebas necesarias antes del inicio de la hormona del crecimiento pueden tomar semanas. Se requerirá la aprobación de su compañía de seguros, lo que podría ocasionar más demoras. Ver a un endocrinólogo pediátrico para hablar sobre la hormona del crecimiento para su bebé mientras está en el hospital (o si esto no es práctico, programar una cita mientras su bebé está en UCNI para 1-2 meses después del alta) lo ayudará a asegurar que reciba la hormona de crecimiento a la edad de 4-6 meses si no antes. Si el endocrinólogo no es un experto con SPW, consulte el artículo mencionado a continuación que es una declaración de consenso internacional publicada en 2013 por The Endocrine Society's Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism (Deal et al), con el endocrinólogo de su bebé y el folleto de hormona del crecimiento proporcionado por PWSA (EE.UU. ) a nuevos padres.

A menudo, los bebés con SPW tienen apnea del sueño debido a un tono muscular bajo. Un **broncopulmonar pediátrico** (médico de pulmón) generalmente será el especialista que seguirá a su bebé. Se debe completar un estudio del sueño antes de comenzar la terapia con hormona de crecimiento para obtener una línea base. Sin embargo, un estudio anormal del sueño NO es necesariamente una razón para suspender la terapia con hormona de crecimiento. De hecho, la terapia con hormona de crecimiento iniciada en la infancia a menudo mejorará la apnea obstructiva del sueño debido al bajo tono muscular (JCEM 2006 Feb; 91 (2): 413-7. Efectos a Corto Plazo de la Hormona de Crecimiento sobre las Anomalías del Sueño en el Síndrome de Prader-Willi). Los bebés con SPW en edades anteriores al desarrollo de cualquier obesidad ya demuestran algún grado de respiración desordenada durante el sueño. Son dos tipos de apnea que un niño con SPW puede tener: central y obstructiva.

Es muy común que los bebés recién nacidos con SPW tengan testículos no descendidos. Se debe consultar a un **urólogo pediátrico** y se debe crear un plan para abordar este problema. Por lo general, se utiliza un enfoque de "esperar y ver" para ver si los testículos descienden por sí solos. Si no es así, es posible que se requiera cirugía en una fecha posterior, pero no se recomienda la cirugía hasta que el niño tenga al menos seis meses de edad, por lo que esta consulta no es urgente y normalmente puede esperar hasta el alta si se siente abrumado por los especialistas.

El alta de su bebé del hospital requerirá planificación y coordinación de recursos. El trabajador social del hospital debe ser capaz de simplificar este proceso para usted. Asegúrese de pedir ayuda con cualquiera de sus inquietudes sobre el cuidado de su bebé en el hogar.

### **¿Se ha revisado a mi bebé por estrabismo (visión cruzada) o se han hecho planes para evaluar esto después del alta?**

El estrabismo (visión cruzada) es un hallazgo bastante común en niños con SPW y deberá ser evaluado y tratado por un oftalmólogo. Es apropiado esperar y programar esta cita después del alta hospitalaria. Por lo general, los bebés no desarrollan la mirada conjugada hasta los primeros meses de vida, por lo que no pueden ser evaluados por estrabismo hasta entonces. Las recomendaciones de la Academia Estadounidense de Pediatría (Informe Clínico - [Supervisión de Salud para Niños con Síndrome de Prader-Willi](#), Pediatrics, enero de 2011 127 (1): 195-204) son para detectar el estrabismo durante las visitas al bebé durante el primer año de vida y derivar a un oftalmólogo pediátrico si se detecta o se sospecha estrabismo.

### **¿Debería mi bebé recibir la vacuna Synagis para el VRS (Virus Sincitial Respiratorio)?**

Las infecciones agudas debidas a un virus respiratorio, conocido como Virus Sincitial Respiratorio o VRS son comunes en la infancia. En los Estados Unidos, la actividad máxima de este virus es generalmente entre noviembre y marzo, pero esto puede variar de un año a otro y de una región a otra. De hecho, la mayoría de los niños han tenido la infección durante el primer año de vida.

Debido a su bajo tono muscular y la posibilidad de insuficiencia suprarrenal, los bebés con síndrome de Prader-Willi corren el riesgo de sufrir complicaciones graves con el VRS, incluida la insuficiencia respiratoria. Synagis [si-nah-jis] es una inyección recetada de anticuerpos aprobada por la FDA que se administra mensualmente para ayudar a proteger a los bebés de alto riesgo de la enfermedad grave por RSV durante toda la temporada de VRS. Anualmente, las recomendaciones provienen del CDC con respecto a quién califica para Synagis. No se ha pensado tradicionalmente que SPW sea una afección que califique, y muchos programas de Synagis no aceptarán pacientes con SPW, y algunos planes de seguro no cubrirán este costoso tratamiento.

Si bien no existe consenso sobre la administración rutinaria de Synagis a los bebés con síndrome de Prader-Willi, el Libro Rojo establece que *"la inmunoprolifaxis puede considerarse para los bebés que tienen anomalías congénitas de las vías respiratorias o una afección neuromuscular que compromete el manejo de las secreciones respiratorias"*. Esto podría considerarse aplicable a PWS. Hable con su médico para ver si Synagis puede beneficiar a su bebé. (Referencia: Academia Americana de Pediatría, Libro Rojo: [Informe del Comité de Enfermedades Infecciosas de 2012](#). Pickering LK, edición 29, Ed. Elk Grove Village, IL: Academia Americana de Pediatría, 2012.) Le corresponde al pediatra de su bebé o PCP solicitar la continuación de la administración sinérgica durante la temporada de VRS, incluso si se inicia sinergia mientras el bebé está en UCNI.

Existen otras medidas preventivas que los padres pueden tomar para disminuir el riesgo de infección por VRS. Estos incluyen: evitar la exposición al humo del tabaco, áreas concurridas y situaciones en las que la exposición a personas infectadas puede ocurrir. La atención a la buena higiene de manos siempre es importante, pero especialmente durante la temporada de VRS. No se ha confirmado que la lactancia materna, que se considera protectora contra muchas enfermedades virales, proteja contra la infección por VRS.

## Cuidarse a sí mismo es cuidar a su bebé.

Como dicen en el avión, "ponte primero tu máscara de oxígeno antes de ayudar a los demás". La buena salud física y mental de los padres es fundamental para el cuidado a largo plazo de su bebé. Esto significa un amplio descanso y comidas regulares para mamá y papá, tanto como sea posible con un recién nacido. Comunica a otros lo que pueden hacer para ayudarte. También sepa que no está solo, PWSA (EE. UU.) Está aquí para ayudarlo y para conectarlo con otras familias que realmente entienden.



Las imágenes de arriba muestran a Nick Joncas que tiene SPW. Muchas gracias a los padres de Nick, Colette y Eric Joncas, los principales autores de este artículo.

## Guías clínicas publicadas como referencias para SPW

- McCandless SE: *Clinical Report - Health Supervision for Children with Prader-Willi Syndrome*. Pediatrics 2011, 127(1):195-204.
- Goldstone AP, Holland AJ, Hauffa BP, Hokken-Koelega AC, Tauber M: *Recommendations for the Diagnosis and Management of Prader-Willi Syndrome*. The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2008, 93(11):4183-4197.
- Miller JL: *Approach to the Child with Prader-Willi Syndrome*. The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2012, 97(11):3837-3844.
- Deal CL, Tony M, Hoybye C, Allen DB, Tauber M, Christiansen JS, the GHIPWSCCGWP: *Growth Hormone Research Society Workshop Summary: Consensus Guidelines for Recombinant Human Growth Hormone Therapy in Prader-Willi Syndrome*. The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2013.
- Miller, JL, *Sleep Disordered Breathing in Infants with Prader-Willi Syndrome During the First 6 Weeks of Growth Hormone Therapy: A Pilot Study*, J Clin Sleep Med 2009 Oct 15;5(5): 448 - 53)



Esta publicación fue proporcionada por la Asociación de Síndrome de Prader-Willi (Estados Unidos). Si está interesado en hacer una contribución para el costo de programas, servicios y publicaciones ofrecidos por PWSA (EE. UU.), Considere una donación visitando [www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org).

