



Universidad de Valladolid



FACULTAD DE FISIOTERAPIA DE SORIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

**RELEVANCIA PRÁCTICA DE LA EFECTIVIDAD DEL
TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO EN LAS
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

Autor: MARÍA NAVARRO MELLADO

Tutor: VALENTÍN DEL VILLAR SORDO

Lugar y fecha:

Soria, a 20 de Julio de 2016

1. INDICE	
1.1. PALABRAS CLAVE	
1.2. ABREVIATURAS	
2. RESUMEN	pág. 1
3. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN	pág. 2
3.1. FUNDAMENTOS ESENCIALES DE LA ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA DEL CORAZÓN	pág. 2
3.2. CARDIOPATÍA CONGÉNITA	pág. 5
3.3. DIAGNÓSTICO Y DETECCIÓN PRECOZ	pág. 9
3.4. TRATAMIENTO	pág. 11
3.5. CALIDAD DE VIDA	pág. 14
3.5.1. CUESTIONARIO PCQLI	pág. 16
3.6. JUSTIFICACIÓN	pág. 17
4. OBJETIVOS	pág. 19
5. MATERIAL Y MÉTODOS	pág. 19
6. RESULTADOS Y DISCUSIÓN	pág. 21
6.1. REHABILITACIÓN CARDÍACA	pág. 21
6.1.1. PROGRAMA DE REHABILITACIÓN EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS INFANTILES	pág. 23
6.1.2. PROTOCOLO DE RHODES et al.	pág. 27
6.1.3. INSERCIÓN AL MUNDO LABORAL	pág. 28
7. CONCLUSIONES	pág. 29
8. BIBLIOGRAFÍA	pág. 30
9. ANEXOS	pág. 34

PALABRAS CLAVE

- Cardiopatía congénita infantil
- Rehabilitación cardíaca
- Fisioterapia
- Calidad de vida
- Equipo multidisciplinar

ABREVIATURAS

- (AD). Aurícula derecha
- (AVD). Actividades de la vida diaria
- (AI). Aurícula izquierda
- (CC). Cardiopatía congénita
- (CCC). Cardiopatía congénita compleja
- (CCI). Cardiopatía congénita infantil
- (CVRS). Calidad de vida relacionada con la salud
- (EE. UU.). Estados Unidos
- (FC). Frecuencia cardíaca
- (PCQLI). The Pediatric Cardiac Quality of Life
- (RC). Rehabilitación cardíaca
- (RM). Resonancia magnética
- (VD). Ventrículo derecho
- (VI). Ventrículo izquierdo

2. RESUMEN

Las cardiopatías congénitas infantiles (CCI) afectan al 1% de los recién nacidos vivos de la población general; en Estados Unidos (EE. UU.) se acerca al año a 40000, constituyendo un problema de salud. Las CCI son defectos estructurales del corazón y de los grandes vasos resultantes de un desarrollo embrionario alterado. Estas malformaciones se diferencian en simples, intermedias y complejas por Child. JS et al., pero existen múltiples clasificaciones. Este grupo heterogéneo de lesiones pueden combinarse entre sí, siendo responsables de más del 50% de las muertes infantiles por anomalías congénitas. El diagnóstico prenatal es imprescindible, permite un tratamiento temprano, disminuye métodos cruentos, fármacos y mejora la morbimortalidad. Actualmente el 85% de los niños con CCI alcanza la edad adulta, esto, junto a la gran variabilidad de presentación en esta anomalía es necesaria la creación de unidades multidisciplinarias con obstetras, pediatras, cardiólogos, radiólogos, cirujanos, anestesistas, intensivistas, fisioterapeutas, psicólogos y enfermeros formados en la atención de las CCI.

El postoperatorio de las CCI supone riesgo de complicaciones, comorbilidades y enfermedades asociadas donde la terapia física resulta la diana de este estudio. The Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory (PCQLI) se desarrolló como método específico pediátrico para medir la calidad de vida, ya que conocer la evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) supone un reto sanitario. La evidencia científica reconoce que los niños con CCI presentan problemas relacionados con el comportamiento y el funcionamiento cognitivo, ansiedad, depresión, de atención y cognición social.

La terapia física puede avalar al niño la mejor condición física, mental y social posible para lograr una independencia funcional, donde la educación familiar de factores de riesgo y estilo de vida saludable es un factor esencial. Tras una cirugía cardiovascular los niños se readaptan gracias al juego, entendido como una actividad física científica dirigida por un equipo multidisciplinar. Rhodes et al. destaca el baile aeróbico, ejercicios calisténicos y la resistencia a partir de pesas, bandas elásticas ligeras y cuerdas. Las sesiones terminan con 5-10 minutos de estiramientos y técnicas de relajación.

3. INTRODUCCIÓN

Sir William Osler, hace más de 100 años en su libro clásico *The Principles and Practice of Medicine* solo dedicó cinco páginas a las afecciones congénitas del corazón, señalando que estos trastornos tienen escaso interés al ser la mayoría incompatibles con la vida o intratables. En unos 100 años se ha logrado conocimiento para disponer de tratamientos eficaces¹.

Ya sea por causas multifactoriales complejas, ambientales o de origen genético; los defectos congénitos más frecuentes son de origen cardiovascular. Menos del 10% de todas las malformaciones cardíacas se explican por alteraciones cromosómicas o mutaciones genéticas. Las CCI afectan en promedio al 1% de todos los recién nacidos vivos en la población general, y, en EE.UU., la cifra se acerca a 40000 recién nacidos al año, apareciendo algunos con mayor frecuencia en mujeres (4 a 5%)¹.

3.1. FUNDAMENTOS ESENCIALES DE LA ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA DEL CORAZÓN

El corazón se comporta normalmente como una bomba electromecánica que genera impulsos cardíacos de forma automática mediante el sistema excitoconductor, transmitiéndolo así a todas las células musculares cardíacas y determinando con su contracción o acortamiento el impulso de la sangre para ser aportada a todo el organismo².

Es un órgano vital cuyo componente muscular, denominado miocardio, se sitúa en el mediastino medio y cuya función es enviar la sangre hacia todos los tejidos. Está constituido por cuatro cavidades, dos aurículas y dos ventrículos separados por un tabique muscular (Imagen 1).

La sangre venosa pobre en oxígeno, procedente de la circulación de todo el cuerpo, retorna al corazón por las venas cavas superior e inferior y entra por la aurícula derecha (AD). Desde la aurícula, a través de la válvula tricúspide, la sangre pasa al ventrículo derecho (VD), y de aquí, a través de la válvula pulmonar llega a los pulmones donde se carga de oxígeno durante la respiración. Una vez oxigenada, la sangre vuelve a la aurícula izquierda (AI) por las venas pulmonares. Desde aquí, pasando por la válvula mitral, llega al ventrículo izquierdo (VI), siendo el encargado de impulsarla hacia el resto del cuerpo a través de la válvula aórtica, de dónde sale oxigenada para ser distribuida a todos los órganos y tejidos² (Imagen 3 y 4).

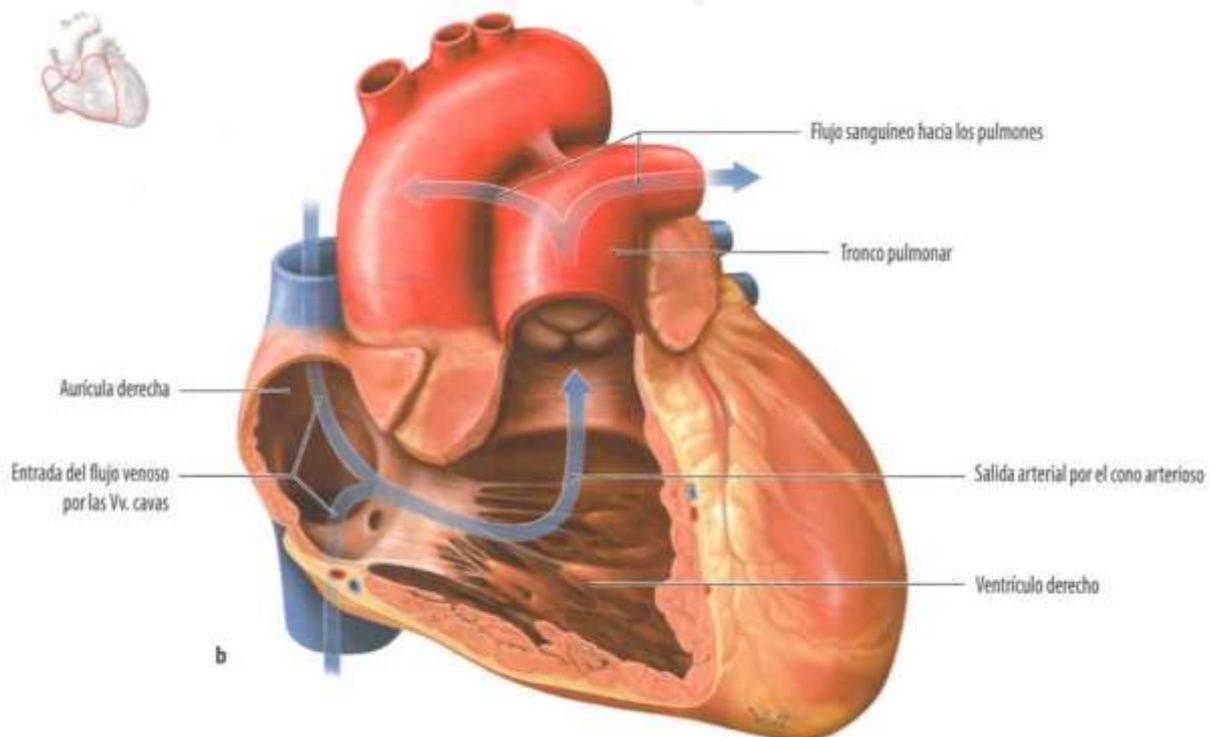


Imagen 3. Circulación pulmonar del corazón³.

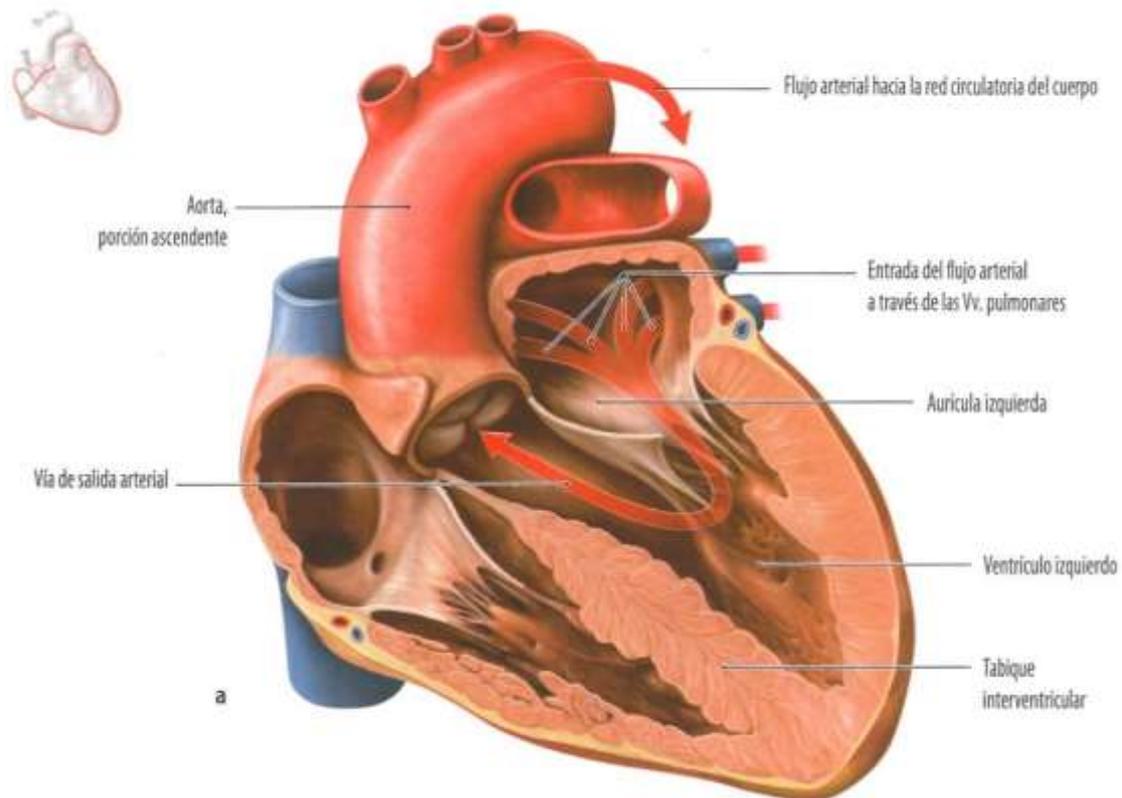


Imagen 4. Circulación sistémica del corazón³.

El corazón está envuelto por el pericardio, una cavidad membranosa que contiene el líquido pericárdico. Este líquido actúa como lubricante, amortiguador de los movimientos cardíacos y como sistema de control limitante para la distensión cardíaca que se produce con el llenado sanguíneo².

3.2. CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Las CCI 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 producidas por defectos en la formación del corazón durante el período embrionario^{4,5}. Es un grupo heterogéneo de lesiones, éstas pueden combinarse entre sí con frecuencia, de forma que un mismo paciente puede tener varias anomalías⁴.

Aparecen en 8 de cada 1000 recién nacidos vivos, en España nacen al año 5000 niños con algún tipo de cardiopatía, existiendo un número casi incontable de cardiopatías congénitas (CC) diferentes por lo que es necesaria su clasificación⁴⁻⁶.

Se han clasificado las malformaciones congénitas del corazón siguiendo varios criterios: Child. JS et al.⁷ las diferencia en simples, intermedias o complejas en la última edición online de Harrison: Principios de Medicina Interna. Las simples son lesiones únicas con una malformación en cortocircuito o de tipo valvular. Las intermedias pueden tener dos o más defectos simples y las complejas tienen componentes de un defecto intermedio y además anomalías de la anatomía vascular que, a menudo, cursan con cianosis. Los pacientes con cardiopatía congénita compleja (CCC) deben recibir tratamiento de manera conjunta en un centro especializado con experiencia en este campo. Aquellos con lesiones intermedias deben ser atendidos en una primera consulta y más tarde en visitas de vigilancia intermitente y ocasional con un cardiólogo. Sin embargo, los que padecen lesiones simples suelen ser tratados por un internista conocedor o un cardiólogo general, aunque suele ser recomendable la consulta con un cardiólogo con experiencia específica en malformaciones congénitas⁷.

Según Child JS y Aboulhosn J.⁷ en 2012 define la siguiente clasificación de CCI (tablas 1, 2 y 3)

TABLA 1. Cardiopatías congénitas simples. Child. JS et al.⁷

Enfermedad en estructuras "nativas"

Valvulopatía aórtica congénita sin complicaciones

Valvulopatía mitral congénita leve (p. ej., excepto la válvula "en paracaídas" y la valva hendida)

Comunicación interauricular pequeña sin complicaciones

Comunicación interventricular pequeña sin complicaciones

Estenosis pulmonar leve

Trastornos reparados

Conducto arterial ligado u ocluido previamente

Reparación del defecto de comunicación interauricular de tipo *ostium secundum* o seno venoso, sin residuos

Reparación del defecto de comunicación interventricular, sin residuos

TABLA 2. Cardiopatías congénitas de complejidad intermedia. Child. JS et al.⁷

Comunicación interauricular de tipo <i>ostium primum</i> o seno venoso
Drenaje venoso pulmonar anómalo, parcial o total
Defectos de conducto auriculoventricular (parcial o completo)
Comunicación interventricular complicada (p. ej., válvulas ausentes o anormales, o lesiones obstructivas acompañantes; insuficiencia aórtica)
Coartación de la aorta
Estenosis de la válvula pulmonar (moderada o intensa)
Obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, importante
Reflujo por válvula pulmonar (moderado o grave)
Conducto arterioso persistente (permanece abierto), moderado o grave
Fístula/aneurisma del seno de Valsalva
Estenosis subvalvular o supravalvular aórtica

TABLA 3. Cardiopatías congénitas complejas. Child. JS et al.⁷

Cardiopatías complejas cianóticas (todas las formas)
Síndrome de Eisenmenger
Anomalía de Ebstein
Tetralogías de Fallot o atresia de la pulmonar (todas las formas)
Transposición de grandes arterias
Ventrículo único; atresia tricúspide o mitral
Ventrículo con doble orificio de salida
Tronco arterioso
Métodos de Fontan o Rastelli

Se han propuesto otras clasificaciones que diferentes autores utilizan según el beneficio que consideran. Así, un modelo de clasificación empleado con frecuencia es el siguiente⁶:

- Cardiopatías con shunt izquierda – derecha. Se incluyen la comunicación interauricular, la comunicación interventricular y el ductus
- Cardiopatías con lesiones obstructivas o insuficientes. Como es el caso de la estenosis valvular, subvalvular o supravalvular y las insuficiencias valvulares
- Cardiopatías cianóticas. Este grupo incluye la tetralogía de Fallot, la transposición de grandes arterias, la transposición corregida de grandes arterias con alteraciones asociadas, la atresia valvular mitral o tricúspide, el ventrículo único o la hipoplasia de cavidades izquierdas.
- Otros tipos de cardiopatías. Como pueden ser las anomalías coronarias, el síndrome de Marfan, la coartación de aorta o las fístulas.

El corazón del feto se desarrolla completamente en la 6ª semana de embarazo, sin embargo no todas las CCI se hacen notables al nacer. Son consideradas también de origen congénito a pesar de que tengan su aparición días, semanas, meses o incluso años más tarde, ya que al nacer existía la tendencia o predisposición de que apareciera posteriormente⁴.

Todo ello requiere un seguimiento continuo, ya que las CCI no son fijas, sino dinámicas, pudiendo modificarse rápidamente, ya sea desapareciendo o agravándose⁴.

Actualmente se desconoce su etiopatogenia y el factor herencia es de poca relevancia, aunque se conocen factores de riesgo o circunstancias que lo favorecen⁴:

- Padres de edad inferior a 18 años y superior a 35
- Antecedentes familiares de CC
- Niños con alteraciones cromosómicas
- Factores maternos de diabetes, alcoholismo, lupus, fenilketonuria y rubéola durante el embarazo
- Ingesta de drogas durante el embarazo

Debido al número elevado de tipos de CCI la sintomatología asociada a estas es muy variable, desde asintomáticas que no requieren tratamiento específico hasta aquellas que provocan síntomas severos y requieren un tratamiento quirúrgico en el recién nacido⁵.

Síntomas clásicos que se asocian a la CCI incluyen irritabilidad y sudoración al llorar y al comer. Entre otras preocupaciones de los padres también aparece el mínimo aumento de peso, cianosis, dificultad respiratoria o disminución de la actividad. En la mayoría de los casos es insuficiente para distinguir entre un error innato del metabolismo, sepsis o una lesión congénita del corazón⁸.

3.3. DIAGNÓSTICO Y DETECCIÓN PRECOZ

El diagnóstico precoz es imprescindible, la identificación de las CCI en el período prenatal evita el traslado de las CC graves, ayuda en la planificación del nacimiento y un tratamiento temprano, disminuye la necesidad de la ventilación mecánica así como la utilización de fármacos e incluso mejora la morbi-mortalidad de algunos tipos de esta patología⁹.

La posibilidad de presentar al nacer algún tipo de defecto congénito es de un 2 - 4%⁹. Las CCI componen la malformación estructural severa con más prevalencia y de mayor impacto en la morbilidad neonatal¹⁰, siendo las responsables del 20 – 30% de las muertes neonatales y de más del 50% de las muertes infantiles por anomalías congénitas⁹. A pesar de ello continúan siendo las anomalías menos diagnosticadas prenatalmente¹⁰.

El 30%, aproximadamente, requerirán tratamiento médico, quirúrgico o intervencionista durante ese período¹¹. Existe suficiente evidencia científica que pone de manifiesto el valor del diagnóstico prenatal en cuanto a la mejora de la supervivencia como de la morbilidad en algunos defectos cardíacos¹⁰. En cuanto los beneficios del diagnóstico precoz se encuentran⁹:

- Planificación del nacimiento en centros adecuados y especializados en el manejo de las CC
- Asesoramiento genético multidisciplinar necesario para que los padres puedan comprender y poseer información actualizada
- Ofrecer la interrupción legal del embarazo en casos que hayan sido seleccionados de mal pronóstico y tiempo suficiente para esa decisión
- Apoyar las decisiones de los padres por parte de los profesionales evitando cambiarlas sea cual sea el motivo

El diagnóstico de la CCI podría faltar durante la hospitalización del niño tras el nacimiento, por lo que los profesionales sanitarios deberían ser conscientes de las manifestaciones clínicas durante la primera semana de vida. Aunque no haya una prueba única ni característica para la distinción de la CCI ante otras condiciones en un bebé enfermo, una complicación que refiera un

factor de alarma debe alertar a los médicos ante la posible presencia de esta patología⁸.

Debido a razones clínicas, económicas y de seguridad ante el paciente es imprescindible para la vida utilizar la prueba adecuada ante cada circunstancia. La herramienta habitual en el diagnóstico inicial de las CCI es la ecografía, así como la resonancia magnética (RM) lo es para el seguimiento postquirúrgico. Esto se debe a las limitaciones existentes de la ecografía ante el crecimiento del paciente y cambios postquirúrgicos, así como la necesidad de poder realizar una prueba de seguimiento evolutivo a lo largo de toda su vida que no sea invasiva ni emita radiaciones ionizantes. Sin embargo, la RM es una técnica cara que no siempre está disponible¹².

Como método de cribado de malformaciones estructurales a las 20 semanas (18 – 22 semanas) se realiza una ecografía morfológica. Aunque algunas CC mayores, considerando como tales aquellas que probablemente requieran reparación quirúrgica gracias a una alteración funcional como resultado de la malformación estructural, son posibles de identificar durante el primer trimestre, es en el segundo cuando se adquiere una correcta visión de las estructuras cardíacas para su evaluación así como un aumento en el diagnóstico de más del 25%⁹. En cuanto al diagnóstico de las CCI es suficiente la ecografía en la mayoría de los casos, sin embargo la RM ofrece gran cantidad de información morfológica y funcional, ya que cuentan con gran resolución espacial y de contraste. La gran ventaja existente de esta técnica es la ausencia de radiaciones ionizantes y como inconvenientes el precio, disponibilidad y amplia duración de la prueba para pacientes pediátricos¹².

En relación al progreso de la ecocardiografía 2D y superando ciertas de sus limitaciones, la ecocardiografía en tiempo real 3D aporta una descripción exacta de las lesiones. La combinación de numerosas proyecciones y cortes volumétricos 3D sirve de complementación al diagnóstico, por lo que en relación al estudio del corazón fetal esta técnica supone un gran avance, teniendo como gran ventaja que no requiere monitorización electrocardiográfica¹³.

3.4. TRATAMIENTO

El tratamiento de las CCI en los últimos años ha evolucionado de forma espectacular. Esto es debido al desarrollo de técnicas diagnósticas y terapéuticas, por lo que actualmente el 85% de los niños con CCI alcanzan la edad adulta. Este hecho y la gran variabilidad de presentación en esta patología ha provocado la creación de unidades multidisciplinarias en las que participan especialistas como obstetras, pediatras, cardiólogos, radiólogos, cirujanos, anestesistas, intensivistas, psicólogos, fisioterapeutas y enfermeros con conocimiento específico sobre esta patología¹⁴.

La primera intervención quirúrgica tuvo lugar en Boston en el año 1938, dando comienzo al desarrollo de la cardiología en CCI. Actualmente, y gracias al progresivo desarrollo tecnológico así como a los avances quirúrgicos, los estudios anatómo-clínicos y el desarrollo de pruebas y técnicas diagnósticas se culmina el desarrollo de la especialidad¹⁴.

Las cirugías cardíacas en CCI se pueden dividir de distintas formas, una de ellas es dependiente de la necesidad o no de circulación extracorpórea, siendo cirugías abiertas o cerradas, respectivamente. Otra forma de clasificación es la denominación en anatómicas o fisiológicas. En algunos casos, en esta patología, sólo se pueden realizar cirugías paliativas a través de prótesis que deben ser intercambiadas periódicamente dependiendo del crecimiento del niño hasta el trasplante cardíaco como opción final¹⁴.

Actualmente, provocando una disminución de las intervenciones quirúrgicas, el cateterismo intervencionista aparece como solución en cardiopatías simples y aisladas así como resolviendo las complicaciones que aparecen durante el seguimiento¹⁴.

La cirugía cardíaca apenas se ha beneficiado de accesos miniinvasivos, a diferencia de otras especialidades. Esto se debe principalmente a la dificultad de operar a través de incisiones pequeñas junto al auge de los procedimientos percutáneos. Como alternativa a la esternotomía media completa se ofrecen los accesos quirúrgicos como la miniesternotomía inferior, toracotomía anterolateral derecha, toracotomía postero-lateral derecha y toracotomía axilar

derecha. La estética es la ventaja principal que ofrecen estas alternativas, así como el ahorro de hemoderivados, disminución de infecciones y recuperación precoz ante la cirugía¹⁵.

TABLA 4. PARTICULARIDADES DE LA CIRUGÍA CARDÍACA PEDIÁTRICA¹⁶.

DIFERENCIACIONES ANTE LA CIRUGÍA CARDÍACA DEL ADULTO, DETERMINADAS POR:	
VARIABILIDAD DEL PACIENTE:	Población muy heterogénea dada por el gran abanico de edades en pediatría y, por ello, el amplio rango de pesos que presentan. Otro dato relevante es la asociación con síndromes polimalformativos o cromosomopatías.
COMPLEJIDAD Y DIVERSIDAD DE LA ENFERMEDAD PEDIÁTRICA:	Estos procesos patológicos son más complejos que la enfermedad adquirida en el adulto a lo que se puede añadir la suma de varias anomalías en un mismo paciente dando lugar a cardiopatías muy complejas.
FISIOLOGÍA DIFERENTE DEL NIÑO:	En la población infantil, y más extremo en el neonato, la volemia y madurez de órganos se ve muy reducidas.
MERCADO COMERCIAL REDUCIDO:	La cirugía cardíaca es poco atractiva comercialmente, provocando una menor inversión en investigación y desarrollo.
CORRECCIÓN COMPLETA A EDADES MÁS TEMPRANAS:	Existe mayor tendencia a realizar una corrección completa de las anomalías a edades cada vez más tempranas para evitar cirugías paliativas en un futuro o de la malformación no corregida, haciendo que estas técnicas sean más desafiantes.

No es objetivo de este estudio analizar detalladamente los tipos de CCI ni las técnicas específicas quirúrgicas aplicables al tratamiento de las mismas. El fundamento del trabajo se basa en utilizar los más actuales medios de manejo sanitario, fisioterápicos y toma de decisiones dirigido por el equipo multidisciplinar.

Se debe afirmar que las técnicas fisioterápicas más sofisticadas y actuales así como las más conocidas por su larga utilización no figuran de forma destacada, a excepción de alguna de ellas, en la exhaustiva búsqueda bibliográfica realizada. Por ello se consultó (información personal) personalmente con fisioterapeutas de grandes hospitales españoles, declarando que los procedimientos fisioterápicos utilizados en los pacientes con CCI operada o no, se basan en el análisis científico de su utilidad condicionado por la experiencia en otros campos de la fisioterapia, no existiendo protocolos que puedan ayudar a la posible comorbilidad, malformaciones asociadas y complicaciones habituales en estos enfermos. No obstante, se debe reseñar el estudio de la calidad de vida y la CVRS así como la aplicación del cuestionario PCQLI para el análisis y estudio del neurodesarrollo y el funcionamiento físico y psicosocial que afectan a su calidad de vida¹⁷. Siendo destacable también la puesta en funcionamiento en estos casos del protocolo de Rhodes et al⁶. siendo este el objetivo del estudio.

La corrección quirúrgica en una CCI y su postoperatorio poseen un riesgo especial para el desarrollo de complicaciones en otros órganos y sistemas. Destacan las complicaciones neurológicas como una gran causa de morbimortalidad. Las convulsiones es el proceso neurológico que aparece con mayor frecuencia en pediatría¹⁸.

La disminución de la mortalidad perioperatoria se asocia a una creciente preocupación por la morbilidad. La relación entre el corazón y el cerebro no se limita a la intervención quirúrgica, sino que pacientes pediátricos que poseen CCI presentan frecuentemente malformaciones cerebrales, un cerebro más inmaduro o un perímetro craneal menor que se traducen en anomalías en la exploración neurológica y ecográfica prequirúrgica. También se puede afectar la hemodinámica y el metabolismo cerebral¹⁸.

La corrección quirúrgica pediátrica de CCI seleccionadas mediante un abordaje mínimamente invasivo no aumentan el riesgo quirúrgico, aportan una mejor morbilidad postoperatoria y un mejor resultado funcional y estético en comparación a la cirugía convencional. Como conclusión, se puede afirmar que presentan unos resultados excelentes¹⁵. De todos modos, es imprescindible establecer medidas durante el pre y post-operatorio y durante la cirugía que tengan como objetivo la prevención y el diagnóstico precoz de complicaciones¹⁸.

3.5. CALIDAD DE VIDA

El término calidad de vida puede definirse de varias maneras, hay autores que lo definen como la satisfacción de vida, bienestar, felicidad, salud, estado funcional y ajuste. Sin embargo, otros autores defienden que es un factor multifactorial formado por un objetivo y medidas subjetivas de la propia persona. Para su análisis se tiene en cuenta el bienestar social, físico y psicológico tanto de los pacientes pediátricos como el de los padres¹⁹.

Debido al aumento durante los últimos años de las tasas de supervivencia infantil y la calidad de vida existe una gran preocupación por parte de los padres que tienen hijos con una CCI que tiende a asociarse con problemas de adaptación y estrés¹⁹. Existe una gran repercusión en este tipo de enfermedades en la calidad de vida tanto en los niños como en los familiares, ya que supone un gran impacto que les lleva a padecer ansiedad e incluso depresión²⁰. En comparación con padres de niños sanos así como con aquellos que tienen otras patologías notificaron una frecuencia mayor de dificultades y desesperanza aquellos que tenían descendencia con patología cardíaca. Esto se traduce con un mayor índice de ayuda psiquiátrica y alto riesgo de suicidio. La calidad de vida es inversamente proporcional al estrés y directamente proporcional a la integración social, aunque estos datos están también condicionados por diferencias de género, edad, estado civil, educación recibida así como la situación financiera¹⁹. Por normal general, los cuidados infantiles recaen sobre las mujeres, lo que supone una sobrecarga para ellas repercutiendo negativamente sobre su salud a nivel físico, psicológico,

económico, laboral, social y espiritual²⁰. Esto, junto con una elevada preocupación, provoca que la percepción subjetiva de la enfermedad pueda ser más importante que la gravedad de la propia enfermedad en sí misma, sintomatología o factores quirúrgicos en la determinación de los resultados^{21,22}. La percepción de la salud en los pacientes debe ser evaluada con frecuencia al estar asociada con la sintomatología, ya que se ha determinado que es predictivo de mortalidad²².

Las demandas de las familias afectadas cuentan con la necesidad de sentirse escuchadas, respaldadas emocionalmente y participar conjuntamente en el cuidado de sus hijos, así como el apoyo entre iguales para ser capaces de afrontar la situación. Esto podría resumirse en tres puntos clave de actuación²⁰:

- Comunicación entre profesionales y familiares
- Impacto emocional en padres y madres
- Importancia del apoyo formal e informal

Tratar estos factores psicológicos en el ámbito clínico debería ser una intervención integrada en atención primaria, con una eficacia probada en la infancia relacionada especialmente con una adaptación emocional y resiliencia tanto de los niños como de las familias²¹.

Comenzar el colegio es muy importante para estos niños y familiares, McCusker CG²¹ observó en un estudio sobre la introducción a un centro educativo el impacto beneficioso que tiene sobre ellos, gracias al aumento en la salud mental materna y el funcionamiento familiar en general.

La evidencia científica reconoce que los niños que tienen una CCI presentan un riesgo mayor en cuanto a problemas relacionados con el comportamiento y el funcionamiento cognitivo, como podría ser el caso de ansiedad, depresión, atención, cognición social y relaciones que van en aumento con la edad manifestándose de joven-adulto. Aunque la conducta del niño no se vió afectada ni en casa ni en el colegio sí que disminuyó la frecuencia de ausencias a la escuela por motivos de salud²¹.

El aumento de supervivencia en pacientes con CCI es un hecho, actualmente el número de población adulta con defectos congénitos del corazón es superior a la población pediátrica, pero esto conlleva una serie de desafíos médicos como la pérdida de seguimiento de estos pacientes²³.

Por ello, es de gran interés mencionar la importancia del programa de transición de niño a adolescente, y más tarde a adulto, ya que las malformaciones congénitas deben entenderse como “reparadas” en vez de “curadas”. La personalidad se crea durante la adolescencia, así como el desarrollo de buenas prácticas alimentarias y ocio deportivo, por lo que es imprescindible que durante esta etapa reciba un programa educativo adecuado para su edad sobre las condiciones médicas que le ayude a hacerse responsable de su propia salud en futuras tomas de decisiones, el cuidado personal y autodefensa²³.

El momento exacto de transición depende de la madurez y estado psicosocial. El objetivo principal del programa de transición es la adherencia que cause en el paciente, esencial para poder asegurar un futuro saludable al hacerle partícipe del seguimiento de la patología o incluso él mismo de manera independiente ya que implica una vigilancia del corazón de por vida. Esto conlleva la colaboración de un equipo multidisciplinario que limite los posibles problemas psicosociales en un futuro²³.

3.5.1. CUESTIONARIO PCQLI

En niños y adolescentes con problemas cardíacos congénitos o adquiridos se ha demostrado los efectos de esta patología en el neurodesarrollo y en el funcionamiento físico y psicosocial afectando a su calidad de vida. Como no se sabe muy bien cómo se combinan estos déficits para provocar esa afectación la evaluación de la calidad de vida es imprescindible en esta población de alto riesgo. La evaluación de la CVRS es un desafío para la medicina, debido principalmente a¹⁷:

- Grupo de edad amplio
- Desarrollo cambiante a medida que envejecen
- Gran variedad de enfermedades congénitas y adquiridas
- Gran variedad de modalidades terapéuticas
- Gran variedad de resultados

Tras el descarte de varios cuestionarios con grandes limitaciones se creó el PCQLI (Anexo I) con el propósito de desarrollar un instrumento de medición de la calidad de vida específico para la población pediátrica que cuente con un amplio rango de edad, informes de los padres y/o tutores, autoadministrable en 10 minutos, de aplicación general y capaz de diferenciar los distintos tipos de CC y adquirida¹⁷.

Este inventario se desarrolló para optimizar el tratamiento y evolución del paciente, con una utilización tanto en entornos clínicos como en el mundo de la investigación²⁴. Cuenta con un gran número de aplicaciones, como puede ser a nivel diagnóstico, de evaluación y de pronóstico^{17,24}.

3.6. JUSTIFICACIÓN

Es de gran interés y totalmente justificado el hecho de realizar una revisión tradicional actualizada y crítica para resaltar la importancia y frecuencia de la CCI, el diagnóstico precoz, diseñar el tratamiento más eficiente y especialmente conseguir aportar las técnicas de fisioterapia más modernas. Se debe analizar y velar por el mejor desarrollo del enfermo, y la más eficiente adaptación social, familiar, colegial y laboral y optar por los mejores medios que hagan posible una vida lo más cercana a la normalidad. La fisioterapia será un punto esencial en el tratamiento de comorbilidades, malformaciones, enfermedades asociadas y problemas relacionados con el comportamiento y el funcionamiento cognitivo como ansiedad, depresión, atención o cognición social. La terapia física en las CCI puede avalar al niño la mejor condición física, mental y social posible para lograr una independencia funcional.

Las CCI componen la malformación estructural severa con más prevalencia y de mayor impacto en la morbilidad neonatal¹⁰, esta anomalía tiene una posibilidad de un 2 - 4% de presentación en los recién nacidos⁹. Por ello, es importante remarcar la importancia del diagnóstico prenatal en cuanto a la mejora de la supervivencia como de la morbilidad en algunos defectos cardíacos¹⁰.

Gracias al desarrollo de técnicas diagnósticas y terapéuticas el tratamiento en estas malformaciones congénitas ha evolucionado notablemente, provocando que el 85% de la población pediátrica alcance la edad adulta, y, con ello, la creación de equipos multidisciplinares que traten de forma específica la CCI en todas las etapas de la vida¹⁴.

La corrección quirúrgica en una CCI y su postoperatorio poseen un riesgo especial para el desarrollo de complicaciones en otros órganos y sistemas¹⁷, pero uno de los aspectos que supone un gran reto para la medicina es la evaluación de la CVRS, por ello se creó el PCQLI como método específico para la población pediátrica¹⁷.

La rehabilitación cardíaca (RC) infantil hace hincapié en conseguir la mejor condición física, mental y social posible que le permitan realizar las actividades de la vida diaria (AVD) propias de la edad o mejorar en la medida de lo posible dichas actividades y lograr una independencia funcional. Además, la terapia física debe ir acompañada de un programa de educación tanto para los niños como para los padres centrado en conocer los posibles factores de riesgo y en aprender a modificarlos y conseguir un estilo de vida saludable⁶.

En el caso de haber sufrido una cirugía cardiovascular, la condición innata del niño hace que se recupere independientemente a través del juego, pero éste debe tener una base científica conformado por un equipo multidisciplinar^{25,26}. Como es el caso del protocolo de Rhodes, et al.⁶ a partir de actividades físicas basadas en juegos para conseguir un mayor entusiasmo y motivación por parte de los niños.

4. OBJETIVOS

OBJETIVOS PRINCIPALES:

1. Exponer la relevancia práctica y datos epidemiológicos de las CC.
2. Explicar la excelencia del tratamiento quirúrgico.
3. Referir las comorbilidades y enfermedades asociadas más frecuentes a las CC.
4. Proponer los métodos fisioterápicos que genéricamente son los más eficientes y actuales para el difícil manejo de esta patología.

OTROS OBJETIVOS RELEVANTES:

A. Establecer la importancia y calidad de tratamiento que supone el abordaje de estas patologías por un equipo multidisciplinar en el área de las CCI actualizado y con los más válidos, importantes y adecuados métodos terapéuticos.

5. MATERIAL Y MÉTODOS

Para obtener información científica que permita realizar una revisión tradicional y crítica de calidad sobre los métodos fisioterápicos en general y centrados en las comorbilidades y patología asociadas a las CC se han realizado búsquedas bibliográficas mediante los siguientes métodos.

Las fuentes de evidencia o información utilizadas han sido: Biblioteca Nacional de medicina de EE.UU. usando sus prestaciones PubMed, Buscador general del SACYL, Physiotherapy Evidence Database (PEDro), Elsevier, ClinicalKey así como Harrison online y Farreras-Rozman online.

Las sintaxis y, en su caso, estrategias de búsqueda utilizadas son:

En Biblioteca Nacional de Medicina de EEUU (PubMed) se uso la estrategia:

- Congenital heart AND (physiotherapy OR rehabilitation OR manual therapy OR physical therapy) Filters: Review; Journal Article; Randomized Controlled Trial; Systematic Reviews; published in the last 10 years; Preschool Child: 2-5 years; Child: 6-12 years. 175 artículos recuperados

En las siguientes bases de datos no se emplearon estrategias sino sintaxis. Así en PEDro:

- Congenital heart AND rehabilitation: con un total de 3 artículos conseguidos

En Elsevier la sintaxis empleada fue:

- Cardiopatía congénita pediátrica: 259 fueron los artículos resultantes en la especialidad de pediatría.
- Rehabilitación cardíaca pediátrica: tras seleccionar la especialidad en pediatría el resultado fue de 43 artículos.

En ClinicalKey:

- Congenital heart AND pediatric AND physiotherapy. Se obtuvieron 14 artículos

En Harrison online:

- Cardiopatía congénita. Capítulo 10 afecciones cardiovasculares.

En Farreras-Rozman online:

- Cardiopatías congénitas: capítulo 63, volumen 1

En el Buscador general del SACYL:

- Congenital heart AND (physiotherapy OR rehabilitation OR manual therapy OR physical therapy). Con 47 estudios recuperados

Los criterios de selección de los artículos recuperados se realizaron en función de su calidad, importancia y aplicabilidad, siguiendo los criterios establecidos por Straus SE et al.²⁷

Se utilizaron así mismo las citas de los trabajos seleccionados que cumplieran los criterios de selección establecidos. Se efectuó una revisión de libros y monografías de relevante prestigio y calidad sobre la CCI como también series monográficas actuales sobre el tema.

6. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

6.1. REHABILITACIÓN CARDÍACA

La RC tiene su origen en la mejora de la condición física a partir del ejercicio para conseguir el alivio de los síntomas. Actualmente ésta se divide en las siguientes fases²⁸:

- FASE I. Tiene lugar en el hospital, con el objetivo de alcanzar las habilidades que sean necesarias para realizar las AVD.
- FASE II o TUTORIAL AMBULATORIA. Basada en programas de alimentación saludable, técnicas de relajación y juegos para alcanzar un entrenamiento físico.
- FASE III o REFUERZOS. De manera periódica los pacientes acuden al área de rehabilitación del ambulatorio para realizarles una evaluación que determina el riesgo de la enfermedad y se informa al paciente qué tipo de vigilancia debe llevar sobre ésta.

Antes de realizar una actividad física o cualquier deporte se debe realizar a los pacientes un electrocardiograma, una prueba de esfuerzo y una medición de la presión arterial. De forma individual deben seguir un tipo de recomendaciones, por ello los deportes se dividen en dos grandes grupos: dinámicos y estáticos por una parte y, en cuanto a la intensidad, en ligera, moderada e importante²⁸.

Según Sanz MP⁶, la rehabilitación en las CCI puede definirse como la suma de las actividades necesarias para asegurar al niño la mejor condición física, mental y social posible, que le permitan realizar las AVD propias de la edad o mejorar en la medida de lo posible dichas actividades y lograr una independencia funcional. Para ello debe involucrarse toda la familia, recibir una educación sobre los factores de riesgo y aprender a modificarlos y conseguir un estilo de vida saludable⁶.

Tras una cirugía cardiovascular los niños tienden a readaptarse independientemente gracias al juego, pero esto no debe ser así, sino que la actividad física que realice debe ser científica y metodológicamente dirigida por un equipo multidisciplinar. El paciente pediátrico debe mejorar su estado físico aumentando progresivamente la actividad previniendo así posibles complicaciones y pudiendo así incorporarse de nuevo a su día a día de la forma más rápida, ordenada y eficiente posible. A diferencia de lo que ocurre en la población adulta, en la población pediátrica no se determina el riesgo cardiovascular a partir de la evaluación del niño, sin embargo, las variables desenlace como aquellas predictivas de riesgo se deben elegir dependiendo de la patología, tipo de cirugía y edad. La evaluación necesaria antes del comienzo de cualquier tratamiento consta de la realización de una prueba de esfuerzo, ya que proporciona multitud de información como la frecuencia cardíaca (FC), la tensión arterial, la presencia de síntomas, el consumo de oxígeno de aire ventilado, la producción de dióxido de carbono... así como la tolerancia al ejercicio, la variable más predictiva de mortalidad^{25,29}.

Cualquier ejercicio que se pauté en un tratamiento debe estar adaptado a la etapa de crecimiento y desarrollo en la que se encuentre el paciente y estar basado en un gran conocimiento de la fisiología del ejercicio. Por ello, es esencial una buena educación tanto de padres como de hijos para evitar posibles factores de riesgo y realizarlo de forma segura y efectiva²⁹.

6.1.1. PROGRAMA DE REHABILITACIÓN EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS INFANTILES

La actividad innata del niño es jugar, ayudándole en su desarrollo físico, social, psicológico e intelectual²⁹. Es imprescindible la colaboración de un equipo multidisciplinar para conseguir la prescripción de un tratamiento óptimo, para ello deben colaborar cardiólogos pediátricos, cirujanos cardíacos, rehabilitadores, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, psicólogos, asistentes sociales, nutricionistas... así como concienciar a los padres y niños de la importancia del ejercicio. Los objetivos de este programa son^{6,29}:

- Reintegrar en la familia y en la sociedad al niño evitando una sobreprotección
- Modificar los factores de riesgo y evitar problemas futuros en la vida adulta
- Optimizar el desarrollo del niño y tolerancia al esfuerzo
- Incrementar la confianza en sí mismo
- Aprender a vivir con sus limitaciones

Es incuestionable que el equipo multidisciplinar de manejo de estos pacientes debe tener en cuenta las comorbilidades y enfermedades asociadas que confluyen en estos pacientes y que Gallego P³⁰ concreta específicamente (tabla 5) haciendo referencia a síndromes fenotípicos asociados a las CCI.

TABLA 5. Síndromes fenotípicos asociados a las cardiopatías congénitas infantiles³⁰.

ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS			
SÍNDROME	MALFORMACIONES CARDÍACAS	CC (%)	OTRAS MALFORMACIONES ASOCIADAS
Trisomía 13	CIA, CIV, DAP, SCIH	80%	Microcefalia, retraso mental grave, polidactilia, paladar hendido, microftalmia, anomalías genitourinarias, onfalocele, holoprosencefalia
Trisomía 18	CIA, CIV, DAP, tetralogía de Fallot, doble salida VD, coartación aórtica, bloqueo AV	90%-100%	Polihidramnios, retraso mental grave, hipertonía, atresia biliar, hernia diafragmática, onfalocele
Trisomía 21 (síndrome de Down)	Canal AV, CIA, CIV, tetralogía de Fallot	35%-50%	Facies mongoloide, retraso mental, bradicardia, clinodactilia
Turner (monosomía X)	Coartación aórtica, válvula bicúspide, estenosis aórtica, SCIH	25%-35%	Baja estatura, <i>pterygion colli</i> , amenorrea primaria, infantilismo sexual, linfedema, tórax en escudo
Klinefelter (47 XXY)	DAP, CIA, prolapso mitral	50%	Alta estatura, testículos hipoplásicos, pubertad retrasada, variable retraso del desarrollo
DiGeorge (microdelección 22q11)	Tetralogía de Fallot, <i>truncus</i> , anomalías del arco aórtico	75%	Hipoplasia de timo y de paratiroides, hipocalcemia, inmunodeficiencia, orejas de implantación baja, alteraciones intelectuales y del lenguaje, anomalías renales
Williams Beuren (microdelección 7q11)	Estenosis supraauricular aórtica, estenosis de ramas pulmonares	50%-85%	Hipercalcemia infantil, cara de duende, sociabilidad, retraso del desarrollo, contracturas auriculares, pérdida de audición

ANOMALÍAS HEREDITARIAS DE UN SOLO GEN			
SÍNDROME	MALFORMACIONES CARDÍACAS	GEN CAUSAL	OTRAS MALFORMACIONES ASOCIADAS
Noonan	Estenosis valvular pulmonar, canal AV, coartación aórtica	<i>PTPN11, KRAS, RAF1, SOS1</i>	Baja estatura, cuello palmeado, tórax en escudo, retraso en el desarrollo, criptorquidia, facies anormal
Costello	Estenosis pulmonar, alteraciones de la conducción	<i>HRAS</i>	Baja estatura, retraso del desarrollo, facies tosca, <i>Papillomata</i> nasolabial, alto riesgo de carcinomas sólidos
Marfan	Aneurisma aórtico y disección, prolapso valvular mitral	<i>FBN1, TGFBR1, TGFBR2</i>	Alta estatura, aracnodactilia, escoliosis, ectopia <i>lenticis</i> , neumotórax espontáneo, ectasia dural
Alagille	Estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot, CIA, estenosis ramas pulmonares	<i>JAG1, NOTCH2</i>	Anomalías de la vía biliar, colestasis, facies típica, vértebras en mariposa, anomalías oculares, retraso del crecimiento, pérdida de audición, riñones en herradura
Leopard	Estenosis pulmonar, alteraciones de conducción	<i>PTPN11, RAF1</i>	Hipertelorismo, anomalías genitales, retraso de crecimiento, sordera neurosensorial
Holt-Oram	CIA, CIV, canal AC, alteraciones progresivas del sistema de conducción	<i>TBX5</i>	Displasia del radio, anomalías del pulgar
Heterotaxia	Doble entrada VI, doble salida VD, TGA, Canal AV	<i>ZIC3, CFC1</i>	Malrotación intestinal

AV: aurículoventricular; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAP: *ductus* arterioso persistente; SCIH: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; TGA: transposición de grandes arterias; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

El entrenamiento en niños cardiopatas debe regirse en base a unos principios; debe ser individualizado y accesible, adaptado a la edad cronológica y a los niveles evolutivos siguiendo la curva de crecimiento, provocar la participación consciente tanto del niño como de la familia a partir de la creatividad así como la existencia de versatilidad en la carga y progresión en el tiempo. Los tipos CCI pueden clasificarse según su grado de severidad, condicionando así el programa de rehabilitación y la vida diaria del niño⁶:

- **CARDIOPATÍA BENIGNA.** El médico especialista es quién decide a partir de la historia clínica, pero por norma general la actividad física y el deporte de competición no están restringidos.
- **CARDIOPATÍA LEVE.** Respetando los tiempos de descanso puede realizar actividades recreativas así como deportes de competición poco o moderadamente intensos, e intensa siempre y cuando no presente peligro para el corazón.

- **CARDIOPATÍA MODERADA.** Tras demostrar la ausencia de peligro pueden llevar a cabo actividades recreativas poco o moderadamente intensas, por lo que se recomiendan ejercicios con poca carga estática y baja o media carga dinámica. Todo aquello que requiera una gran intensidad está prohibido.
- **CARDIOPATÍA GRAVE.** Actividades de baja intensidad están permitidas, y aquellas que requieran una intensidad moderada tras demostrar ausencia de peligro tras la prueba de esfuerzo. En ningún caso podrá realizar deportes de competición ni actividades intensas.

TABLA 6. CAUSAS DE MUERTE SÚBITA EN NIÑOS⁶

ANOMALÍA CARDÍACA	PORCENTAJE DE MUERTE SÚBITA
Miocardopatía hipertrófica	23%
Anomalía coronaria	16%
Aterosclerosis coronaria	12%
Miocarditis	9%
Displasia arritmogénica del VD	8%
Prolapso de válvula mitral	5%
Trastornos de la conducción	4%
OTROS: Sd. QT largo, estenosis aórtica, Sd WPW, tumores cardíacos, hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas cianóticas, Sd de Marfan...	

En el pasado, todo aquel que sufriera una CCI, ya fuera en su forma más simple, tenía contraindicada toda actividad física. Actualmente, gracias a todos los avances en medicina cardíaca e investigación, el consenso general demuestra que realizar ejercicio de forma mantenida da lugar a efectos beneficiosos de la mortalidad, morbilidad y calidad de vida a largo plazo²⁵.

Además de esta serie de beneficios clínicos, los programas de entrenamiento disminuyen en la circulación el factor de necrosis tumoral alfa (TNF – α) y los niveles de citoquinas proinflamatorias, sugiriendo un efecto sobre la inflamación sistémica y la función endotelial. La población pediátrica no está limitada en su rendimiento durante el ejercicio submáximo, aunque sí que existe una reducción en el consumo máximo de oxígeno. De todos modos, el ejercicio libre de forma regular se recomienda prácticamente en todos los pacientes que sufran una anomalía del corazón^{25,26}.

El principal obstáculo observado en los programas de entrenamiento o cualquier prescripción deportiva es el cumplimiento de éste, existe una falta notable de adherencia a estos tratamientos cuanta mayor intensidad y tiempo conlleve su realización. Aunque pueda llegar a ser sorprendente, muchos de los pacientes prefieren tomar medicación antes que cambiar a un estilo de vida más saludable, dónde, de nuevo, la educación es imprescindible para una buena conducta del paciente y por ello comenzar con la práctica de ejercicio asiduamente lo más pronto posible y siempre con seguridad²⁶.

Existen campamentos de verano específicos para diferentes patologías, como es el caso de las CC dirigidos hacia el deporte. Aunque tengan como objetivo principal la diversión infantil estos campamentos también sirven de terapia, ya que se ha demostrado que los niños que sufren este tipo de anomalías cursan con peor salud en general, baja autoestima, una imagen menos positiva de sí mismos y más problemas conductuales y emocionales que aquellos que están sanos. Gracias a una evaluación de la percepción de la salud de los asistentes al campamento se determinó una serie de beneficios psicológicos y médicos; los niños consiguieron mejoras significativas en la autopercepción de su estado físico, su comportamiento ante problemas emocionales y del medio en el que estaban, una mayor salud mental y del comportamiento en general. Por ello, aunque se necesite seguir investigando, se puede afirmar que acudir a estos campamentos junto con intervenciones específicas promueven una imagen positiva en la población pediátrica a través del deporte³¹.

6.1.2. PROTOCOLO DE RHODES et al.

Este estudio contaba con la participación de 16 pacientes divididos en dos grupos de 8-13 años y 14-17 años que acudieron durante 12 semanas una hora dos veces a la semana. Las sesiones empezaban con 5 – 10 minutos de estiramientos y después 45 minutos de ejercicio aeróbico y de resistencia con pesos ligeros⁶.

El ejercicio aeróbico tenía como objetivo lograr la FC registrada anteriormente durante la prueba de esfuerzo, los pacientes iban monitorizados para medirla al comienzo de la sesión y dos veces durante la actividad. Gracias a la escala de Borg se medía la intensidad del ejercicio. Destacaba el baile aeróbico, ejercicios calisténicos y juegos. La fase de resistencia se realizaba con pesas de 1 a 2.5kg, bandas elásticas ligeras y cuerdas, acompañados de juegos y música para conseguir un mayor entusiasmo y motivación por parte de los niños. Las sesiones terminaban con 5-10 minutos de vuelta a la calma en los que realizan estiramientos y técnicas de relajación⁶.

A pesar de tener una gran importancia reconocida en la población pediátrica la rehabilitación y el ejercicio controlado, ha aumentado el sedentarismo por restricción de la actividad física al considerar a los niños demasiado frágiles. Por ello, son necesario estudios que muestren los beneficios de la RC infantil, al igual que ocurre en la población adulta⁶. El estudio e investigación en la cardiología pediátrica es imprescindible para conseguir un conocimiento óptimo de la anomalía y poder dar una información sobre el cuidado a largo plazo a seguir y conseguir una reintegración en el núcleo familiar, escolar y social. Para ello se deben establecer centros multidisciplinarios formados por expertos en cardiopatías congénitas desde la etapa neonatal hasta la vida adulta pasando por la niñez y adolescencia. También deben formar parte de este equipo expertos en RC, fisioterapeutas, nutriólogos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales²⁸.

6.1.3. REINSERCIÓN AL MUNDO LABORAL

La opción de conseguir y mantener un puesto de trabajo es independiente de cada persona, debido a las capacidades físicas e intelectuales que posea, motivación e interacción con el entorno. Aunque en anomalías más complejas muestran cierto grado de discriminación laboral en aquellas lesiones más simples pueden realizar prácticamente cualquier empleo. Se debe promover la independencia en estos pacientes, por ello son importantes los programas de rehabilitación que aumenten la confianza en sí mismos para desempeñar un oficio así como la importancia de realizar evaluaciones neuropsicológicas de por vida capaces de corregir cualquier carencia²⁸.

Como ya se ha expresado anteriormente es muy difícil el hallazgo de una bibliografía específica para estos casos de CCI que no sea la habitual. Sin embargo, en estos pacientes se han observado comorbilidades, complicaciones como problemas relacionados con el comportamiento y el funcionamiento cognitivo, ansiedad, depresión, atención, cognición social²⁰ entre las más notables y llamativas malformaciones asociadas entre las que cabe destacar microcefalia, retraso mental grave, hipertonia, hernia diafragmática, bradicardia, retraso del desarrollo, escoliosis, retraso del crecimiento, displasias del radio y anomalías del pulgar³⁰. Es importante poder especificar las terapias físicas más utilizadas en función de los diversos trastornos observados: sobresale la fisioterapia respiratoria, cinesiterapia, hidroterapia, drenaje linfático, termoterapia, terapia ocupacional, prótesis y ortesis, apoyo psicológico, tratamiento dietético y educación sanitaria, osteopatía, Kabat, cuestionario de PCQLI²³ y protocolo de Rhodes et al.⁶ entre otras; que serán explícitamente recomendadas para cada paciente particular según el padecimiento que le afecte por el equipo multidisciplinar³²⁻³⁴, teniendo en cuenta los criterios ya expresados anteriormente.

7. CONCLUSIONES

- Los defectos congénitos de origen cardiovascular son los más frecuentes, apareciendo en 8 de cada 1000 recién nacidos vivos. En España, al año, nacen 5000 niños con algún tipo de cardiopatía por lo que su alta prevalencia en la población y el reto sanitario que supone esta anomalía explica la necesidad de investigación y desarrollo de su tratamiento, al ser escasa en aspectos específicos de fisioterapia.
- El desarrollo de la especialidad de cirugía en las CCI, junto con otras técnicas diagnósticas y terapéuticas, ha determinado un considerable aumento de la esperanza de vida en estos pacientes.
- La corrección quirúrgica mediante técnicas miniinvasivas supone el futuro en esta patología. Existen una amplia diversidad de cirugías posibles, pero siempre deben formar parte de un tratamiento individualizado.
- Debido al dinamismo característico de esta malformación congénita, esta patología puede ir acompañada de numerosas complicaciones a nivel psicológico y del comportamiento como problemas de atención, depresión, ansiedad... así como comorbilidades y enfermedades asociadas en las que la fisioterapia constituye el centro del tratamiento, como la hipertensión, retraso motor y en el desarrollo; polidactilia, microcefalia o hipercalcemia como más notables.
- No se conoce en la actualidad bibliografía reciente sobre la fisioterapia, sus métodos y su rendimiento, aludiendo habitualmente que se debe recurrir a los procedimientos físicos habituales así como a un conocimiento exhaustivo de la fisiología deportiva. Es de destacar la importancia del estudio de la calidad de vida y la incorporación del protocolo de Rhodes et al.
- La gran variabilidad de presentación y evolución de las CCI supone el esfuerzo de un meticuloso seguimiento específico y actualizado por parte del equipo médico así como su coordinación formando un gran equipo multidisciplinar compuesto por obstetras, pediatras, cardiólogos, radiólogos, cirujanos, anestelistas, intensivistas, nutricionistas, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y enfermeros.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Osler W. The Principles and Practice of Medicine. New York, Appleton & Co, 1892, pp. 659-663.
2. PARTE IV. Sistema circulatorio. A. Córdoba. CAPÍTULO 20. Organización del sistema cardiocirculatorio. A. Córdoba. Fisiología dinámica. Barcelona (2003). Editorial Masson. Pags 279 – 281
3. Tomo 2. Cuello y órganos internos. Schünke, Schulte, Schumacher, Voll, Wesker. PROMETEHEUS, texto y atlas de anatomía. Madrid (2006) Editorial panamericana. Págs: 100, 101, 106, 113
4. Villagrà F. Web de las cardiopatías congénitas. 2016. En: Internet, <http://www.cardiopatiascongenitas.net/>. (Acceso el 23 de Abril de 2016).
5. Montagud V. Web de la fundación española del corazón. 2015. En internet: <http://www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-paciente/enfermedades-cardiovasculares/cardiopatias-ongenitas.html>. (Acceso el 23 de Abril de 2016)
6. Sanz MP. Rehabilitación en las cardiopatías congénitas infantiles. Madrid
7. Editores L. La práctica de la medicina clínica. In: Longo DL, Kasper DL, Jameson J, Fauci AS, Hauser SL, Loscalzo J. eds. *Harrison. Principios de Medicina Interna, 18e*. New York, NY: McGraw-Hill; 2012. (Acceso el 15 de Junio de 2016). En internet: <http://harrisonmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=865&Sectionid=68925352>.
8. Strobel AM. et al. The critically ill infant with congenital heart disease. *Emerg Med Clin N Am*. 2015; 33: 501 – 518
9. Sainz JA. et al. Cribado prenatal de cardiopatías congénitas en población de bajo riesgo de defectos congénitos. Una realidad en la actualidad. *An Pediatr. Barcelona*. 2015; 82: 27 – 34.

10. Prats P et al. Diagnóstico prenatal y evolución de cardiopatías congénitas. *DIAGN PRENAT*. 2011; 22: 128 – 135.
11. García C et al. El diagnóstico en el feto cardiópata. *An Pediatr Contin*. 2012; 10: 324 – 33.
12. Marín C et al. Resonancia magnética cardíaca en pediatría: cuándo ayudamos al cardiólogo infantil (y cuándo no). *An Pediatr Contin*. 2010; 8: 313 – 7.
13. Rubio MD et al. Ecocardiografía tridimensional: experiencia preliminar en las cardiopatías congénitas. *An Pediatr. Barcelona*. 2008; 69: 141 – 6.
14. Albert DC. El desarrollo de la cardiología pediátrica española y su impacto en el manejo de las cardiopatías congénitas. *An Pediatr. Barcelona*. 2015; 83: 295 – 296.
15. Gil - Jaurena JM, et al. Años de cirugía cardíaca infantil miniinvasiva; evolución y tendencias. *An Pediatr .Barcelona*. 2015.
16. Serrano F. Circulación extracorpórea y protección miocárdica pediátrica: ¿son especiales?. *Cir Cardiovasc. Valencia*. 2014; 21: 79 – 85.
17. Marino BS, et al. The development of the pediatric cardiac quality of life inventory: a quality of life measure for children and adolescents with heart disease. *Qual Life Res*. 2008; 17: 613 – 626.
18. Avila – Alvarez A, et al. Complicaciones neurológicas en el postoperatorio inmediato de la cirugía cardíaca: todavía un largo camino por recorrer. *An Pediatr. Barcelona*. 2012; 76: 192 – 198.
19. Lawoko S, et al. Quality of life among parents of children with congenital heart disease, parents of children with other diseases and parents of healthy children. *Quality of Life Research*. 2013; 12: 655 – 666.
20. Páramo – Rodríguez L, et al. A corazón abierto: vivencias de madres y padres de menores con anomalías congénitas cardíacas. *Gac Sanit*. 2015; 29: 445 – 450.
21. McCuske CG, et al. A Randomized controlled trial of interventions to promote adjustment in children with congenital heart disease entering school and their families. *Journal of Pediatric Psychology*. 2012; 37: 1089 – 1103.

22. Schoorman D, et al. Perceived health is partially associated with the symptomatological profile in patients with benign and severe conditions: the case of congenital heart disease. *Qual Life Res.* 2013; 22: 1295–1304.
23. Mocerri P, et al. From adolescents to adults with congenital heart disease: the role of transition. *Eur J Pediatr.* 2015; 174: 847 – 854.
24. Ann & Robert H. Lurie Children`s Hospital of Chicago. Chicago. 2016. En Internet: <https://www.luriechildrens.org/en-us/care-services/specialties-services/heart-center/research/pcqli/Pages/index.aspx> (Acceso el día 25 de Mayo de 2016).
25. Müller J, et al. Currently, children with congenital heart disease are not limited in their submaximal exercise performance. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*; 2013: 1096 – 1100.
26. Giannakoulas G, et al. Exercise training in congenital heart disease: Should we follow the heart failure paradigm?. *International Journal of Cardiology.* 2010; 138: 109 – 111.
27. Richardson WS, Glasziou P, Haynes RB *Evidence-Based Medicine: How to Practice and Teach EBM.* Fourth Edition. Churchill Livingstone: Edinburgh, 2010.
28. Miranda – Chávez I, et al. Rehabilitación cardíaca en cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex*, 2012; 82: 153 – 159.
29. Ilaraza H, et al. Rehabilitación cardíaca en población pediátrica. Más allá que ayudar a un niño a readaptar su corazón. *Arch Cardiol Mex.* 2008; 78: 129 – 133.
30. Gallego P. Cardiopatía congénita. Volumen 1, capítulo 63. En: Farreras-Rozman. *Medicina interna*, Edición 17. Elsevier (España), 2012.
31. Moons P, et al. Changes in Perceived Health of Children with Congenital Heart Disease After Attending a Specials Sports Camp. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27: 67 – 72.
32. Sánchez A. Tratamiento. Volumen I, capítulo 5. En: Farreras-Rozman. *Medicina interna*, Edición 17. Elsevier (España), 2012.

33. Tena X, et al. Enfermedades difusas del tejido conectivo. Volumen I, capítulo 112. En: Farreras-Rozman. Medicina interna, Edición 17. Elsevier (España), 2012.
34. Cristòfol R. Problemas clínicos más relevantes en el paciente geriátrico. Volumen I, capítulo 157. En: Farreras-Rozman. Medicina interna, Edición 17. Elsevier (España), 2012.

9. ANEXOS

▪ CUESTIONARIO PCQLI⁶.

Item	Item–subscale Pearson’s correlation			
	ID	PI	EE	TS
<i>(a) Child form</i>				
In general would you say your health is...	0.47	0.29	0.01	0.44
Impact of disease subscale				
I take too much medicine	0.61	0.39	−0.02	0.55
I get special treatment	0.62	0.37	−0.11	0.53
I miss too much school	0.64	0.30	−0.05	0.53
Grown-ups around me are too protective	0.66	0.43	−0.02	0.61
Other people treat me differently	0.68	0.51	−0.02	0.65
I can’t do the physical activities that I want to do	0.67	0.37	−0.03	0.56
I look different from everybody in a bad way	0.59	0.47	0.07	0.60
I get unwanted attention	0.55	0.40	−0.01	0.53
I tire easily	0.63	0.44	−0.06	0.58
I miss social activities	0.69	0.54	0.01	0.68
I go to too many doctor visits	0.60	0.45	0.01	0.58
I take medicine that causes bad side effects	0.61	0.36	0.02	0.55
School work is hard for me	0.61	0.45	−0.09	0.57
I hold back when I am doing physical activities	0.58	0.38	−0.01	0.54
Psychosocial impact subscale				
I am afraid of medical procedures	0.23	0.48	−0.01	0.35
I can’t eat or drink what I want	0.31	0.49	−0.02	0.41
I feel different from everybody in a bad way	0.54	0.70	0.03	0.65
I feel bad for my parents	0.50	0.62	−0.04	0.58
I am afraid of dying	0.35	0.65	−0.01	0.50
I have a hard time making friends	0.41	0.60	0.01	0.52
I feel life is unfair	0.43	0.65	−0.01	0.55
I often worry about my future	0.50	0.71	−0.02	0.62
Other people tease me	0.40	0.55	−0.02	0.49
Emotional environment subscale				
I am a strong person emotionally	−0.01	0.01	0.66	0.14
I am close to my family	−0.08	−0.08	0.64	0.04
I have a strong faith/belief in God	−0.15	−0.14	0.64	−0.02
I can handle pain	0.10	0.20	0.52	0.26
I am a caring person	−0.01	−0.08	0.67	0.10
Excluded item				
I get what I want	0.28	0.14	−0.25	0.19
<i>(b) Parent of Child form</i>				
In general would you say your child’s health is...	0.63	0.39	0.03	0.57
Impact of disease subscale				
He/she takes too much medicine	0.59	0.31	−0.14	0.48
He/she gets special treatment	0.75	0.46	0.01	0.67
He/she misses too much school	0.66	0.41	−0.06	0.58
Grown-ups around him/her are too protective	0.69	0.44	−0.05	0.62
Other people treat him/her differently	0.73	0.52	−0.04	0.67
He/she can’t do the physical activities that he/she wants to do	0.72	0.49	−0.01	0.66
He/she looks different from everybody in a bad way	0.51	0.42	0.04	0.51
He/she gets unwanted attention	0.59	0.42	−0.04	0.54
He/she tires easily	0.65	0.45	−0.02	0.59

Item	Item–subscale Pearson’s correlation			
	ID	PI	EE	TS
He/she misses social activities	0.70	0.55	−0.03	0.67
He/she goes to too many doctor visits	0.66	0.48	0.06	0.63
He/she takes medicine that causes bad side effects	0.63	0.42	−0.01	0.57
School work is hard for him/her	0.57	0.48	−0.02	0.56
He/she holds back when he/she is doing physical activities	0.63	0.48	0.06	0.62
Psychosocial impact subscale				
He/she is afraid of medical procedures	0.31	0.58	0.10	0.46
He/she can’t eat or drink what he/she wants	0.41	0.51	−0.04	0.46
He/she feels different from everybody in a bad way	0.62	0.73	0.04	0.71
He/she feels bad for his/her parents	0.48	0.63	0.02	0.58
He/she is afraid of dying	0.26	0.58	−0.08	0.39
He/she has a hard time making friends	0.42	0.56	0.13	0.53
He/she feels life is unfair	0.53	0.75	0.06	0.66
He/she often worries about his/her future	0.56	0.81	0.08	0.72
Other people tease him/her	0.49	0.65	0.07	0.60
Emotional environment subscale				
He/she is a strong person emotionally	−0.02	0.11	0.68	0.17
He/she is close to his/her family	−0.08	−0.05	0.65	0.05
He/she has a strong faith/belief in God	−0.06	−0.08	0.63	0.04
He/she can handle pain	0.08	0.17	0.63	0.25
He/she is a caring person	−0.03	0.02	0.72	0.14
Excluded item				
He/she gets what he/she wants	0.38	0.23	−0.26	0.29
<i>(c) Adolescent form</i>				
In general would you say your health is...	0.63	0.49	−0.01	0.60
Impact of disease subscale				
I can’t do the physical activities I want to do	0.64	0.38	−0.05	0.55
I miss too much school	0.59	0.38	−0.08	0.50
I feel guilty about the stress my heart disease causes my family	0.59	0.46	−0.08	0.50
School work is difficult for me	0.43	0.34	−0.10	0.38
I get unwanted attention	0.57	0.42	−0.06	0.52
I tire easily	0.61	0.43	−0.09	0.54
I take too much medicine	0.59	0.34	−0.07	0.49
Grown-ups around me are overprotective	0.55	0.41	−0.12	0.48
I feel sluggish	0.63	0.44	−0.01	0.58
I hold back when I am doing physical activities	0.59	0.40	−0.06	0.52
I am in pain	0.58	0.52	0.04	0.60
I am likely to have other health problems	0.63	0.45	−0.06	0.56
I spend too much time dealing with my health	0.66	0.52	−0.02	0.62
I take medicine that causes bad side effects	0.56	0.37	−0.04	0.50
My condition is likely to get worse	0.61	0.47	−0.03	0.57
I get special treatment	0.58	0.42	−0.13	0.50
I miss social activities	0.61	0.53	−0.01	0.60
Psychosocial impact subscale				
I feel different from everybody in a bad way	0.51	0.69	−0.05	0.59
I am afraid of medical procedures	0.41	0.60	−0.05	0.49
Other people are uncomfortable around me	0.44	0.55	0.01	0.51

Item	Item–subscale Pearson’s correlation			
	ID	PI	EE	TS
I cannot wear what I want	0.35	0.56	−0.09	0.42
I am self-destructive	0.32	0.50	0.01	0.41
I am afraid of dying	0.39	0.64	−0.12	0.47
It is difficult to get around from place to place	0.50	0.67	−0.01	0.59
I feel angry	0.46	0.68	0.02	0.58
Other people treat me differently	0.56	0.66	−0.03	0.62
I look different from everybody in a bad way	0.43	0.66	−0.01	0.54
I worry about my future	0.53	0.66	−0.11	0.57
I feel helpless	0.48	0.67	0.04	0.59
Emotional environment subscale				
I appreciate life	0.01	0.07	0.75	0.27
I am a strong person emotionally	0.02	0.06	0.65	0.26
I know who my true friends are	−0.09	−0.09	0.73	0.14
I have a strong faith/belief in God	−0.07	−0.06	0.65	0.13
I am motivated	−0.01	−0.01	0.66	0.21
I have learned to be responsible	−0.07	−0.02	0.68	0.16
I am caring	−0.11	−0.08	0.69	0.12
I am closer to my family	−0.18	−0.18	0.62	0.01
Excluded items				
I can’t eat or drink what I want	0.42	0.24	0.01	0.37
I get what I want	0.27	0.23	−0.29	0.17
<i>(d) Parent of Adolescent form</i>				
In general would you say your child’s health is...	0.71	0.55	−0.01	0.66
Impact of disease subscale				
He/she can’t do the physical activities he/she wants to do	0.64	0.46	−0.08	0.56
He/she misses too much school	0.62	0.48	0.01	0.59
He/she feels guilty about the stress his/her heart disease causes his/her family	0.59	0.52	0.01	0.58
School work is difficult for him/her	0.51	0.48	0.01	0.52
He/she gets unwanted attention	0.57	0.52	0.09	0.59
He/she tires easily	0.68	0.46	−0.15	0.57
He/she takes too much medicine	0.66	0.46	−0.01	0.60
Grown-ups around him/her are overprotective	0.60	0.51	−0.09	0.56
He/she feels sluggish	0.67	0.45	−0.10	0.58
He/she holds back when he/she is doing physical activities	0.63	0.45	−0.06	0.56
He/she is in pain	0.59	0.49	−0.05	0.55
He/she is likely to have other health problems	0.69	0.52	−0.08	0.62
He/she spends too much time dealing with his/her health	0.68	0.59	−0.01	0.66
He/she takes medicine that causes bad side effects	0.60	0.48	−0.02	0.56
His/her condition is likely to get worse	0.60	0.49	−0.10	0.54
He/she gets special treatment	0.65	0.57	−0.07	0.62
He/she misses social activities	0.71	0.60	−0.07	0.67
Psychosocial impact subscale				
He/she feels different from everybody in a bad way	0.56	0.66	0.01	0.62
He/she is afraid of medical procedures	0.34	0.53	−0.06	0.40
Other people are uncomfortable around him/her	0.52	0.63	−0.03	0.57
He/she cannot wear what he/she wants	0.42	0.55	−0.09	0.45
He/she is self-destructive	0.34	0.57	0.11	0.47

Item	Item–subscale Pearson’s correlation			
	ID	PI	EE	TS
He/she is afraid of dying	0.45	0.64	−0.08	0.51
It is difficult for him/her to get around from place to place	0.57	0.64	0.01	0.62
He/she feels angry	0.54	0.72	0.09	0.66
Other people treat him/her differently	0.56	0.69	0.01	0.63
He/she looks different from everybody in a bad way	0.43	0.57	0.02	0.50
He/she worries about his/her future	0.54	0.69	−0.06	0.59
He/she feels helpless	0.53	0.71	0.12	0.65
Emotional environment subscale				
He/she appreciates life	−0.01	0.08	0.72	0.24
He/she is a strong person emotionally	0.01	0.06	0.67	0.22
He/she knows who his/her true friends are	−0.06	0.01	0.70	0.16
He/she has a strong faith/belief in God	−0.08	−0.04	0.64	0.12
He/she is motivated	0.01	0.07	0.72	0.24
He/she has learned to be responsible	−0.06	−0.01	0.69	0.15
He/she is caring	−0.13	−0.08	0.75	0.10
He/she is closer to his/her family	−0.15	−0.08	0.76	0.09
Excluded items				
He/she can’t eat or drink what he/she wants	0.39	0.30	−0.09	0.34
He/she gets what he/she wants	0.32	0.33	−0.21	0.26

ID = Impact of Disease, PI = Psychosocial Impact, EE = Emotional Environment, TS = Total Score