

PROGRAMA DE DOCTORADO EN CIENCIAS DE LA SALUD

— TESIS DOCTORAL —

IDENTIFICACIÓN DE FACTORES
ASOCIADOS A ALTERACIONES
DEL DESARROLLO PSICOMOTOR
EN PACIENTES CON
CARDIOPATÍA CONGÉNITA GRAVE

PRESENTADA POR:

D. FERNANDO CENTENO MALFAZ

PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR POR LA UNIVERSIDAD DE VALLADOLID

DIRIGIDA POR:

PROF. DR. D. ANTONIO DUEÑAS LAITA

PROF. DR. D. RAMÓN CANCHO CANDELA



Universidad de Valladolid

PROGRAMA DE DOCTORADO EN CIENCIAS DE LA SALUD



Universidad de Valladolid

TESIS DOCTORAL:

IDENTIFICACIÓN DE FACTORES ASOCIADOS A ALTERACIONES DEL DESARROLLO PSICOMOTOR EN PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA GRAVE.

Doctorando:

D. Fernando Centeno Malfaz.

- *Profesor Asociado en Ciencias de la Salud. Departamento de Pediatría, Inmunología, Obstetricia y Ginecología, Nutrición y Bromatología, Psiquiatría e Historia de la Ciencia. Universidad de Valladolid.*
- *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Directores de tesis:

Profesor Dr. D. Antonio Dueñas Laita.

- *Catedrático Área de Toxicología. Departamento de Medicina, Dermatología y Toxicología. Universidad de Valladolid.*
- *Unidad de Toxicología Clínica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Profesor Dr. D. Ramón Cancho Candela.

- *Profesor Asociado en Ciencias de la Salud. Departamento de Pediatría, Inmunología, Obstetricia y Ginecología, Nutrición y Bromatología, Psiquiatría e Historia de la Ciencia. Universidad de Valladolid.*
- *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Tutor:

Profesor Dr. D. José Luis Pérez Castrillón.

- *Catedrático de Medicina. Departamento de Medicina, Dermatología y Toxicología. Universidad de Valladolid.*
- *Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

“La agricultura es la profesión del sabio,
la más adecuada al sencillo y la ocupación
más digna para todo hombre libre”

Cicerón

AGRADECIMIENTOS

A mis padres, a quienes debo todo lo que soy, con mis virtudes y mis defectos. Por todas y cada una de las veces que mi madre me preguntó por “mi doctorado”. Por inculcarnos a los hermanos los valores que hacen que nos mantengamos unidos.

A mis directores de tesis, los profesores Antonio Dueñas y Ramón Cancho. Sin su insistencia y su colaboración este barco no habría llegado a buen puerto. El éxito del proyecto también es suyo.

A mis compañeros de pediatría del Hospital Universitario Río Hortega, que me han ido acompañando a lo largo de mi trayectoria profesional, desde residente hasta jefe de servicio. A Sonia y a Ramón, que me han ayudado con el servicio todos estos años; sin ellos no habríamos llegado tan lejos.

A Carlos y a Bea, que me acompañan, me ayudan y me apoyan cada día en el manejo de nuestros pacientes de cardiología pediátrica.

A los pacientes, que tanto me enseñan, especialmente a los que han participado en este proyecto.

A los amigos, que cuidan de ti, se alegran y se entristecen contigo. Sin ellos mi día a día sería otro.

A Ana y a los niños. Por todo, sin más. Por hacerme el hombre más feliz del mundo. Porque lo soy todo, y sin ellos no soy nada. Porque no podría haber mejor compañera de viaje.

ÍNDICE GENERAL

ABREVIATURAS	13
RESUMEN	15
INTRODUCCIÓN	23
1. Antecedentes	25
· Cardiopatías congénitas	
- Clasificación	
- Tratamiento	
- Complicaciones	
· Desarrollo psicomotor en el paciente sano	
· Desarrollo psicomotor en el paciente con cardiopatía congénita	
· Dependencia	
2. Planteamiento del problema	41
3. Diseño experimental	41
4. <i>Rationale</i>	44
MATERIAL Y MÉTODOS	45
Población y criterios de inclusión	47
Métodos	47
Objetivos	49
Hipótesis	49
RESULTADOS	51
Base de datos	53
Análisis descriptivo	54
Variables dependientes	62
Percentiles de cada variable en función del estado neurológico	94
Tabla resumen de valor de p	109
DISCUSIÓN	111
Sexo y tipo de cardiopatía	113
Cianosis	115
Aspectos quirúrgicos	115

Cateterismo	116
Diagnóstico prenatal	117
Edad de realización del test	118
Áreas del neurodesarrollo	118
Discapacidad	119
Necesidades de apoyo	119
Limitaciones de la investigación	120
CONCLUSIONES	121
BIBLIOGRAFÍA	125
ANEXOS	135

ABREVIATURAS

AAP

American Academy of Pediatrics.

ACV

Accidente cerebrovascular.

AEP

Asociación Española de Pediatría.

AGGIR

Grupos de Isorrecurso de Autonomía Geriátrica.

AHA

American Heart Association.

AMA

American Medical Association.

APCIV

Atresia pulmonar con comunicación interventricular.

APSI

Atresia pulmonar con septo íntegro.

AT

atresia pulmonar.

ATP

Ayuda de tercera persona.

AV

Aurículo-ventricular.

AVD

Actividades de vida diaria.

CC

Cardiopatías congénitas.

CEC

Circulación extracorpórea.

CI

Cociente intelectual.

CIA

Comunicación interauricular.

CIF

Clasificación internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud.

CIV

Comunicación interventricular.

CMD

Conjunto Mínimo de Datos.

COA

Coartación de aorta.

DAP

Ductus arterioso persistente.

DDST-II

Prueba de Detección de Desarrollo de Denver II.

EAO

Estenosis aórtica.

ECMO

Oxigenación con membrana extracorpórea.

EEDA

Escala de estado de disfunción Ampliada.

EEG

Electroencefalograma.

EM

Estenosis mitral.

EP

Estenosis pulmonar.

EVALCAD

Escala de Evaluación de la Capacidad Adaptativa.

FIM

Medida de la Independencia funcional.

HNNE

Hammersmith Neonatal Neurological Examination Scale.

HINE

Hammersmith Infant Neurological Examination Scale.

HURH

Hospital Universitario Río Hortega.

IC

intervalo de confianza.

MIF

Medida de la Independencia funcional.

NHC

número de historia clínica.

OMS

Organización Mundial de la Salud.

PCS

Perfusión cerebral selectiva.

PCT

Parada cardiaca total.

Qx

Cirugía.

SatO2

Saturación arterial de oxígeno.

SIS

Escala de Intensidad de Soporte.

TDAH

Trastorno por déficit de atención e hiperactividad.

TD

Test de Denver.

D-TGA

D-transposición de grandes arterias.

VDDS

Ventrículo derecho de doble salida.

VU

Ventrículo único.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, o de las válvulas o tractos de salida (zonas ventriculares por donde sale la sangre del corazón) que están presentes, aunque puedan serlo de manera latente, en el momento del nacimiento. Alrededor del 25% de las CC pueden presentarse en el contexto de síndromes polimalformativos o asociados a cromosomopatías, lo que aumenta la morbimortalidad en estos pacientes. Los defectos cardíacos constituyen el grupo de malformaciones congénitas más frecuentes. De forma general se estima una incidencia entre 8 y 12 cardiopatías por cada 1.000 recién nacidos vivos, lo que supone que en España nacen al año unos 5.000 niños con algún tipo de cardiopatía. Aunque la mayoría son cardiopatías leves, que evolucionan favorablemente y pueden llegar incluso a desaparecer espontáneamente con el tiempo, constituyen la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en los pacientes menores de un año. Suponen algo más de un tercio de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de una de cada 10 del total de muertes en este periodo de la vida. Sin embargo, la mortalidad por esta causa ha caído considerablemente con el paso de los años debido a los avances en el diagnóstico, en el tratamiento, tanto del intervencionismo percutáneo como de los avances en el manejo quirúrgico, y en los cuidados postoperatorios, por lo que ha aumentado el interés en la morbilidad asociada y las consecuencias a largo plazo en las distintas esferas de la vida del paciente, con especial atención a las alteraciones en el neurodesarrollo.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y DISEÑO EXPERIMENTAL

Revisamos todos los pacientes atendidos en las consultas de cardiología pediátrica del Hospital Universitario Río Hortega (HURH). Del total de las 8834 consultas realizadas entre primeras consultas y consultas sucesivas en el año 2016 por los distintos facultativos, 1753 correspondían a las consultas de cardiología pediátrica.

Clasificamos a los pacientes atendidos con CC según la clasificación de Hoffman en función de la gravedad, estableciendo 3 categorías: grave, moderada y leve. Esta clasificación tiene, sin duda, valor pronóstico, y se aproxima al manejo clínico que hacemos los profesionales en el día a día. Siguiendo la clasificación de la cardiopatía según su gravedad establecida por Hoffman, se atendieron en consulta un total de 362 pacientes con cardiopatía congénita, 82 de ellos con CC grave, 92 con CC moderada y 188 pacientes con CC leve. De los 82 pacientes con cardiopatía congénita grave, 9 de ellos fueron excluidos por presentar antecedentes de prematuridad, cromosomopatía, o ambos. Hubo que excluir a 1 paciente más por falta de acceso a la historia clínica de Atención Primaria.

Se revisaron las historias clínicas electrónicas de los 72 pacientes con criterios de inclusión. Se utilizó el programa SIClínica para los informes digitalizados de consulta de cardiología (informes de consultas propios e informes de otros centros escaneados). Se revisaron las historias de Atención Primaria de los pacientes a través de Medora, incluyendo la carpeta Test en la que se encuentran los test de Denver (TD) y los test de Bhartel realizados).

Las preguntas del TD se clasifican en cuatro categorías: motor grosero, motor fino adaptativo, lenguaje y social. En la gráfica, el extremo izquierdo del trazo utilizado indica la edad en la que el 25% de la población estándar puede realizar el ejercicio. El trazo en verde abarca del 25 al 50%. El trazo en azul abarca del 50 al 75%. El trazo en rojo abarca del 75 al 90% de la población estándar que puede ejecutar la prueba.

El fallo en la ejecución de una prueba que normalmente realizada por el 90% de los niños de su misma edad debe ser considerado como evidencia de “retraso”. Dos o más fallos en uno de los sectores constituyen una composición anormal. Si en cualquier sector aparece solamente un fallo, o si en dicho sector no se realiza con éxito ningún ejercicio y, si, además, se cruza con la línea de la edad, entonces la respuesta se considera dudosa. Para considerar la prueba como anormal, debe haber dos o más fallos en dos o más sectores. Se recomienda que las pruebas de resultado anormal, los dudosos y los irrealizables por rechazos, se reevalúen 1 mes después.

MATERIAL Y MÉTODOS

Recogida a través de la búsqueda en las historias clínicas de los pacientes de 32 variables: datos demográficos (edad, sexo); tipo de cardiopatía según la clasificación de Hoffman; cianosis, diagnóstico prenatal; necesidad de cirugía y número de cirugías realizadas; edad de intervención de la primera cirugía; necesidad de CEC, edad de la primera CEC y tiempo de CEC; necesidad de clampaje aórtico y tiempo de clampaje; realización de cateterismo cardiaco, y edad de este; días de ingreso del procedimiento (cateterismo o cirugía); alteración del test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses de edad; alteración de las áreas de lenguaje, motor grueso, motor fino adaptativa y social; puntuación del Índice de Barthel a los 6 años de edad; necesidad de apoyo (centro base y estimulación precoz, rehabilitación, consulta neuropediatría).

El análisis estadístico se realizó utilizando el programa estadístico R y el programa SPSS versión 24.0. Las variables categóricas se presentan como número de casos y porcentaje, las continuas, como mediana y percentil 25-75. Para comparar las variables categóricas se utilizó el test Chi-cuadrado de Pearson. En el caso de que el

número de celdas con valores esperados menores de 5 fuera mayor de un 20% se aplicará el test exacto de Fisher o Prueba de razón de verosimilitudes. Para las variables continuas se utilizaron pruebas no paramétricas: la prueba U de Mann-Whitney (para dos grupos) o la prueba H de Kruskal Wallis (para más de dos grupos). Todos los valores de p fueron de dos colas, considerando aquellos valores de $p \leq 0,05$ como estadísticamente significativos. No se pudo hacer la regresión logística (análisis multivariante) al no encontrar suficiente diferencia entre los grupos.

El objetivo principal fue describir los factores asociados con alteración en el TD y en las áreas evaluadas en el mismo hasta los dos años de edad en los pacientes con cardiopatía congénitas grave según la clasificación de Hoffman atendidos en el área oeste de Valladolid en el año 2016. Otros objetivos secundarios fueron la descripción de los datos demográficos y epidemiológicos de los pacientes con cardiopatía congénita grave atendidos en la consulta de cardiología pediátrica en HURH, la descripción clínica de los pacientes con cardiopatía congénita grave atendidos en la consulta de cardiología pediátrica en el HURH, determinar la normalidad del Test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses en estos pacientes, determinar en caso de anormalidad de desarrollo, el área afectada: motor grueso, motor fino/adaptativa, lenguaje o interacción social, valorar la necesidad de apoyo psicopedagógico, motor o neurológico en los pacientes con cardiopatías congénitas graves, y la valoración de la dependencia en este grupo de pacientes mediante el índice de Barthel.

RESULTADOS

Se revisaron 72 pacientes, con los siguientes diagnósticos según la clasificación de Hoffman: D-TGA 7, tetralogía de Fallot, incluyendo atresia pulmonar y válvula pulmonar ausente 15, corazón derecho hipoplásico (atresia tricuspídea, atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, anomalía de Ebstein) 4, corazón izquierdo hipoplásico (atresia aórtica, atresia mitral) 4, ventrículo único 3, ventrículo derecho de doble salida 4, otras lesiones poco frecuentes 1, canal atrioventricular 3, comunicación inter-ventricular grande 11, ventana aortopulmonar 1, estenosis aórtica crítica o severa 6, estenosis pulmonar severa 1, y coartación de aorta crítica 12.

De los 72 pacientes, 42 eran varones y 30 mujeres. 33 de las 72 cardiopatías eran cianóticas. 12 de los 72 pacientes tenían diagnóstico prenatal. 66 pacientes precisaron cirugía. Los 6 pacientes no operados corresponden a una anomalía de Ebstein, 2 estenosis pulmonares críticas y 3 estenosis aórticas severas. De los 66 pacientes operados, 56 lo fueron con necesidad de CEC, y de éstos, 54 con clampaje aórtico. 30 pacientes fueron sometidos a algún tipo de cateterismo.

La mediana de la edad de la primera cirugía se sitúa en 4 meses, precisando más del 75% de los pacientes una intervención antes del año de edad. La mayoría de los pacientes precisaron 1 única cirugía, con un máximo de 4. La mediana de la edad de la circulación extracorpórea (CEC) se sitúa en 5 meses, del tiempo de CEC en 102 minutos, y del tiempo de clampaje aórtico en 48 minutos. La mediana de la edad del cateterismo se situó en 3,25 meses, aunque un grupo importante de ellos se realizó en el primer mes de vida.

Test de Denver: 3 pacientes tuvieron el TD alterado a los 2 meses (4,16%), 8 a los 6 meses (11,11%), 10 a los 9 meses (13,88%), 18 pacientes a los 15 meses (25%), 20 a los 18 meses (27,77%), y 23 pacientes tuvieron el TD alterado a los 24 meses (31,94%). Respecto a las áreas alteradas en el Test de Denver, 17 pacientes tuvieron alterada el área del lenguaje (23,61%), 13 el motor grueso (18,05%), 15 el área adaptativa/motor fino adaptativo (20,83%), y 12 el área social (16,66%).

58 de los pacientes alcanzaron 100 puntos en el índice de Barthel realizado a los 6 años de edad. Encontramos una proporción mayor de la esperada de pacientes con una puntuación inferior a 80 en este índice.

Estudiando la asociación entre variables independientes, la alteración en el test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses con una serie de variables encontramos diferencias significativas entre el TD alterado a cualquier edad excepto los 6 meses y la edad de la primera cirugía, de tal manera que los pacientes con el TD alterado habían precisado una cirugía más precoz que los que tenían un TD normal. También hemos encontrado resultados similares al analizar la alteración en las distintas áreas del TD, lenguaje, motor grueso, motor fino/adaptativa y social/afectiva, encontrando también relación entre la alteración en las áreas del lenguaje, motor fino y motor grueso con la edad de la cirugía, de tal manera los pacientes con estas áreas alteradas habían precisado una cirugía más precoz que los que tenían un TD normal.

La otra relación clara la hemos observado al analizar el test de Denver y las áreas alteradas y el número de cirugías, encontrando también que los pacientes con alteración en las áreas del lenguaje, motor fino y motor grueso y el TD alterado a los 15, 18 y 24 meses habían precisado un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.

Por último, encontramos relación entre la realización de un cateterismo cardiaco y la alteración en el área social de estos pacientes.

DISCUSIÓN

A medida que se han ido produciendo avances en el manejo y cuidado de pa-

cientes con cardiopatía congénita compleja han mejorado las tasas de mortalidad y morbilidad asociadas a las mismas. En este sentido, no solo nos referimos solo a la mortalidad quirúrgica en sí, sino que hay muchos aspectos que debemos tener en cuenta, en referencia a la situación nutricional, por ejemplo, en la que el paciente llega a la cirugía, o las mejoras en el manejo perioperatorio tanto en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) como en el manejo de la bomba de circulación extracorpórea por parte de los y las perfusionistas, por citar algunos ejemplos. Y esta disminución de la mortalidad ha desviado el foco de las investigaciones, al menos parcialmente, hacia otros problemas como las secuelas neurológicas, que condicionan alteraciones en el desarrollo de las funciones diarias, modificando la dinámica familiar, con sobrecarga importante de los cuidadores. En este sentido cobra especial importancia el papel que juega el pediatra de atención primaria, auténtico vertebrador de los distintos problemas que pueden ir surgiendo en la evolución de los pacientes con patología crónica compleja.

Hay muchos aspectos que pueden intervenir en el desarrollo neurológico de los pacientes con cardiopatía congénita. Sin duda alguna la situación en la que el paciente llega a la cirugía, en términos de hipoxemia, estatus nutricional, y desarrollo neurológico hasta el momento del acto quirúrgico, es uno de los factores que más condiciona estas posibles alteraciones. Hay otros factores más difíciles de determinar como puede ser el nivel de educación materna. Por último, sabemos que determinadas condiciones y patologías suponen una importante carga para las alteraciones del desarrollo psicomotor en estos pacientes, como puede ser la prematuridad o las anomalías genéticas o cromosómicas. En nuestra serie no hemos podido analizar la mayoría de estos factores, si bien hemos considerado un criterio de exclusión el antecedente de prematuridad o la presencia de cromosomopatías.

No hemos encontrado diferencias en cuanto al sexo, de tal manera que hombres y mujeres se afectan por igual, si bien hay un predominio de varones en nuestro grupo de pacientes. Tampoco hemos encontrado diferencias respecto al tipo de cardiopatía. No encontramos ninguna diferencia significativa entre los distintos grupos, tanto en la asignación inicial a cada una de las cardiopatías incluida en la clasificación de Hoffman como en la agrupación de casos que realizamos después. Tampoco hemos encontrado diferencias en relación con la cianosis ni el diagnóstico prenatal.

El factor pronóstico más claramente relacionado con alteración en el desarrollo psicomotor ha sido la edad de realización de la primera cirugía. Cuanto más precoz sea la cirugía, mayor alteración en los test de valoración del desarrollo psicomotor encontramos. También hemos encontrado diferencias en relación al número de cirugías, con peor pronóstico neurológico a mayor número de cirugías. Respecto al

cateterismo, encontramos una mayor afectación del área social en los pacientes que fueron sometidos a algún tipo de cateterismo de forma global, independientemente de si precisaron también cirugía.

El área del neurodesarrollo más afectado ha sido la del lenguaje, a pesar de que habitualmente comienza a valorarse a partir de los 12 meses. También las alteraciones en el área afectiva/social pueden aparecer de forma tardía. Por el contrario, los pacientes de nuestro trabajo que presentan trastorno en el área motora debutaron mayoritariamente en los primeros meses de vida, y siempre estaban presente a partir del año. De forma global 26 pacientes (36,1%) tuvieron algún tipo de afectación neurológica, cifras prácticamente idénticas a las publicadas en nuestro. Por último, comentar que nuestra población de estudio con CC tiene un elevado riesgo de patología de neurodesarrollo y discapacidad asociada, pues encontramos una proporción de paciente con índice de Barthel menor de 80 claramente superior a la esperada en la población sana.

CONCLUSIONES

Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave que no son operados. Los pacientes con cardiopatía congénita grave cianótica presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave no cianótica, de tal manera que la cianosis no es un factor de riesgo para el neurodesarrollo. Los pacientes con cardiopatía congénita grave diagnosticados prenatalmente presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave sin diagnóstico prenatal.

Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía precoz presentan un neurodesarrollo peor cuanto más precoz en la cirugía. Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan más de una cirugía presentan un neurodesarrollo peor cuanto mayor número de cirugías precisen.

Los pacientes con cardiopatía congénita grave sometidos a algún tipo de cateterismo cardiaco presentan una mayor afectación del área social del neurodesarrollo, independientemente de si precisaron también cirugía.

PALABRAS CLAVE TESAURO

Neurología; Patología cardiovascular; Cirugía cardiaca; Pediatría

INTRODUCCIÓN

1. ANTECEDENTES

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las cardiopatías congénitas (CC) son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, o de las válvulas o tractos de salida (zonas ventriculares por donde sale la sangre del corazón) que están presentes, aunque puedan serlo de manera latente, en el momento del nacimiento. Alrededor del 25% de las CC pueden presentarse en el contexto de síndromes poli-malformativos o asociados a cromosopatías, lo que aumenta la morbimortalidad en estos pacientes (1).

Los defectos cardíacos constituyen el grupo de malformaciones congénitas más frecuentes. De forma general se estima una incidencia entre 8 y 12 cardiopatías por cada 1.000 recién nacidos vivos, lo que supone que en España nacen al año unos 5.000 niños con algún tipo de cardiopatía(1). La mayoría son cardiopatías leves, que evolucionan favorablemente y pueden llegar incluso a desaparecer espontáneamente con el tiempo. Sin embargo, cerca de 2.000 niños son operados al año en nuestro país y hasta 6500 en toda Europa como consecuencia de una cardiopatía congénita(2).

Las malformaciones cardíacas constituyen la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en los pacientes menores de un año. Suponen algo más de un tercio de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de una de cada 10 del total de muertes en este periodo de la vida. Sin embargo, la mortalidad por esta causa ha caído considerablemente con el paso de los años debido a los avances en el diagnóstico, en el tratamiento, tanto del intervencionismo percutáneo como de los avances en el manejo quirúrgico, y en los cuidados postoperatorios. Ya en el siglo pasado se comprobó un descenso del 40% en EE UU entre 1979 y 1997(2). A lo largo del siglo XXI los avances se han hecho más patentes, lo que ha supuesto un importante descenso de la mortalidad y la morbilidad, incrementándose significativamente la presencia de CC en la edad adulta. No obstante, en el caso de las anomalías más severas, como el corazón izquierdo hipoplásico o el corazón univentricular, la mortalidad es todavía sustancial y la morbilidad es muy elevada(1)(2). La incorporación de nuevas técnicas en relación tanto con la cirugía cardíaca como con el manejo perioperatorio del paciente (circulación extracorpórea (CEC), oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), perfusión cerebral selectiva (PCS), cuidados intensivos cardíacos, manejo anestésico) están reportando mejoras en los criterios pronósticos, tanto en mortalidad como en morbilidad asociada. La mejora progresiva de la experiencia de los equipos quirúrgicos con estas nuevas técnicas hará mejorar los resultados a medida que el tiempo avance.

CLASIFICACIÓN

Existe un amplio espectro de CC, con una también amplia variedad de presentaciones clínicas. Esto hace imprescindible la necesidad de clasificar las CC atendiendo a alguno de los criterios que distintos autores han utilizado basándose fundamentalmente en la fisiopatología de las cardiopatías (clasificación fisiopatológica), en la anatomía de las lesiones (clasificación segmentaria) o en las gravedad y las manifestaciones clínicas(3).

- Con la idea de adoptar una nomenclatura común ya en 1972 se propuso el método segmentario que tiene en cuenta la situación, relación y conexión de cinco segmentos cardiacos, tres principales (aurículas, ventrículos, y grandes arterias) y dos de conexión (canal auriculoventricular (AV) e infundíbulo).
- La clasificación fisiopatológica por su parte, agrupa las cardiopatías desde un punto de vista sindrómico, en cianóticas y acianóticas, con cortocircuito o sin él.
- En 2008 se publicó el International Paediatric and Congenital Cardiac Code, que aunaba criterios anatómicos, diagnósticos, fisiopatológicos y las opciones terapéuticas para agrupar a las cardiopatías en 10 categorías y 23 subcategorías(4).
- Entre las clasificaciones que agrupan las CC según su gravedad, la más empleada actualmente es la descrita por Hoffman en 2002 que distingue tres grupos de CC según la necesidad de tratamiento, atención sanitaria y complicaciones a corto plazo(5).

Para este proyecto he utilizado la clasificación de Hoffman(5), puesto que agrupa las CC en función de la gravedad, estableciendo 3 categorías: grave, moderada y leve. Esta clasificación tiene, sin duda, valor pronóstico, y se aproxima al manejo clínico que hacemos los profesionales en el día a día. Veamos las categorías y las CC incluidas en cada una de ellas:

1.- CC grave: esta categoría incluye la mayoría de los pacientes que se presentan como gravemente enfermos en el período recién nacido o en la primera infancia.

A. Todas las personas con cardiopatía cianótica:

1. D-transposición de las grandes arterias (D-TGA).
2. Tetralogía de Fallot, incluyendo atresia pulmonar (AP) y válvula pulmonar ausente.
3. Corazón derecho hipoplásico: atresia tricuspídea, atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, anomalía de Ebstein.
4. Corazón izquierdo hipoplásico: atresia aórtica, atresia mitral.
5. Ventrículo único (VU).

6. Ventrículo derecho de doble salida (VDDS).
7. Truncus arteriosus.
8. Conexión venosa pulmonar anómala total.
9. Estenosis pulmonar (EP) crítica.
10. Varias lesiones poco frecuentes como doble salida del ventrículo izquierdo, ciertas malposiciones inusuales y algunas formas de L-transposición de las grandes arterias.

B. Lesiones acianóticas:

1. Defectos septales atrioventriculares (AV).
2. Comunicación interventricular (CIV) grande.
3. Ductus arterioso persistente (DAP) grande.
4. Estenosis aórtica (EAo) crítica o severa.
5. EP severa
6. Coartación aórtica (CoA) crítica

2.- CC moderada: este tipo de paciente requiere el cuidado experto, pero menos de forma menos intensiva que las severas:

- EAo leve o moderada o incompetencia aórtica.
- EP moderada o incompetencia.
- CoA no crítica.
- Comunicación interauricular (CIA) grande.
- Formas complejas de CIV.

3.- CC leve: este es el grupo más numeroso. Debido a que estos pacientes presentan síntomas poco frecuentes e incluso pueden evolucionar hacia la resolución espontánea de las lesiones, la detección y posterior inclusión de más o menos pacientes de este grupo influye enormemente en la incidencia observada de CC.

- CIV pequeña.
- DAP pequeño.
- EP leve.
- Válvula aórtica bicúspide sin estenosis ni incompetencia aórtica (pueden progresar a moderadas o severas a lo largo de la evolución).
- CIA pequeña o con evolución al cierre.

TRATAMIENTO

La progresiva modernización de las técnicas aplicadas a la cirugía cardíaca ha contribuido a que los resultados generales hayan mejorado mucho en los últimos años, asociándose a un descenso muy significativo en la morbilidad. Además, existe una clara tendencia a disminuir al máximo la estancia hospitalaria de los pacientes, lo cual redundará en una mejor recuperación física y emocional(6).

Entendemos como cardiología intervencionista la aplicación con fines terapéuticos de las técnicas del cateterismo cardíaco. Fundamentalmente están destinados a dilatar válvulas y vasos o bien a ocluir defectos septales, vasos o comunicaciones anormales, tanto intra como extracardiacos. Las válvulas y los vasos estenóticos se dilatan con catéter-balón, y para el cierre de cortocircuitos se han ido diseñando dispositivos cada vez más eficaces y seguros. La aplicación de dispositivos para mantener una dilatación realizada previamente (“stents”) permite la prevención de una posible reestenosis precoz. Estos dispositivos también permiten mantener abierto el ductus arterioso evitando la necesidad de infusión continua de prostaglandina intravenosa. El cateterismo terapéutico se aplica también para tratar los trastornos del ritmo cardíaco que no se resuelven con tratamiento farmacológico. La crioblación y la aplicación de radiofrecuencia para la ablación de focos ectópicos o de vías anómalas causantes de arritmias es resolutoria en un gran número de paciente(6)(7).

De los niños nacidos con cardiopatías congénitas, aproximadamente un tercio de ellos requiere cirugía durante el primer año de vida. La situación ideal es llegar a obtener en el enfermo una circulación normal con un corazón biventricular, reparando o paliando las lesiones del paciente, con una amplia variedad de cirugías correctoras y paliativas. Sin embargo, en algunos pacientes esto no es posible, y hay que conseguir la transformación de un corazón univentricular en el que el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único y que tiene un flujo de sangre que se dirige hacia el territorio sistémico o pulmonar en función de la resistencia que opone cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo, en una circulación con dos sistemas en serie pero con un único ventrículo, de tal manera que el retorno venoso se dirige directamente hacia el pulmón para oxigenarse (conectando las venas cavas con la arteria pulmonar, inicialmente conectando la vena cava superior mediante la intervención de Glenn y completándola con la conexión de la vena cava inferior mediante la cirugía de Fontan)(7).

Algunas de estas cirugías precisan de circulación extracorpórea (CEC). Esta técnica consiste en la inserción en el paciente de unas cánulas para derivar el flujo sanguíneo hacia un dispositivo que es capaz de empujar la sangre previa oxigenación a través de un oxigenador de membrana. Es decir, reemplaza la función de bomba cardíaca

para permitir realizar la intervención quirúrgica sobre un corazón sin sangre y en reposo que nos permita intervenir sobre el campo quirúrgico. En algunas ocasiones es necesario realizar un clampaje aórtico para parar totalmente el corazón, aislando el mismo por completo del circuito de la CEC. Los anillos vasculares o la coartación de aorta por toracotomía lateral se operan sin necesidad de CEC. La intervención sobre las cavidades derechas o sobre el tronco pulmonar como hacemos en la colocación de una fístula sistémicopulmonar, o la intervención de Glenn o de Fontan se realizan bajo CEC pero sin clampaje aórtico. La cirugía sobre las cavidades izquierdas o en los casos en los que, aunque se actúe sobre las cavidades derechas, haya presencia de cortocircuito con las cavidades izquierdas precisan CEC con clampaje aórtico.

A lo largo de los años se han ido incorporando nuevas técnicas quirúrgicas, como puede ser la técnica de Ozaki para la reconstrucción valvular aórtica con pericardio autólogo, y avances en el manejo de la circulación extracorpórea, como la perfusión cerebral selectiva para cirugías sobre el arco aórtico, que permite mantener una perfusión cerebral de bajo flujo y continua exclusivamente en la región cerebral sustituyendo a la parada cardiocirculatoria total. Pero hay que recordar que los resultados de algunas de las técnicas dependen en gran medida de la experiencia del equipo quirúrgico, entendiéndose como tal al conjunto de profesionales que intervienen en el proceso (cardiólogos, cirujanos cardiacos, intensivistas, anestesiólogos, enfermería, perfusionistas, técnicos en cuidados auxiliares de enfermería, pediatras y un largo etcétera), y que se van incorporando a la práctica clínica sin ensayos clínicos aleatorizados que los soporten, y con poco nivel de evidencia. Esto hace imprescindible evaluar los resultados tanto a corto como a medio y largo plazo, incluyendo las complicaciones y la morbilidad asociada.

COMPLICACIONES

La presencia de una complicación implica una desviación del curso habitual de la intervención realizada y puede provocar o estar asociada a un resultado subóptimo. Desde el punto de vista cronológico se deben considerar complicaciones asociadas a los procedimientos las que se producen dentro de los 30 días posteriores a la técnica realizada (ya sean intra o extrahospitalarias) y también aquellas que, transcurrido ese intervalo temporal de 30 días, se producen en el periodo de hospitalización secundario a la cirugía(6).

Las complicaciones asociadas a la cirugía pueden afectar a diversos aparatos o sistemas:

- Cardíacas: insuficiencia cardíaca, arritmias, afectación pericárdica.

- Complicaciones de la vía aérea: derrame pleural, parálisis diafragmática, complicaciones laringotraqueales.
- Hematológicas: anemia hemolítica, hemorragia postoperatoria.
- Infecciosas: infección de la herida quirúrgica, mediastinitis, endocarditis.
- Otras complicaciones de la herida: cicatrices hipertróficas, deformidades musculoesqueléticas.
- Neurológicas: frecuentes en el postoperatorio inmediato (10-40%), en la mayor parte de los casos son transitorias. Se producen por la coexistencia de patología cerebrovascular y de factores de riesgo cardiovascular, junto con el riesgo de hipoperfusión y de microembolias.
- Convulsiones: es la complicación más frecuente tras la cirugía cardíaca (4-25%). Suelen deberse a microembolismos o hipoxia.
- Infartos cerebrales: sus manifestaciones y tratamiento dependerán de la zona afectada o de la extensión del infarto.
- Complicaciones tras fístulas subclavio-pulmonares: se deben a insuficiencia del sistema vértebro-basilar secundaria al robo de flujo que produce la fístula sobre la arteria subclavia.
- Digestivas: debidas a un descenso en la perfusión del sistema gastrointestinal, no son frecuentes (entre el 0,5-5%).
- Endocrinológicas: la función adrenal y tiroidea pueden verse afectadas por la cirugía.
- Problemas ortopédicos: la escoliosis, está presente en aproximadamente el 25 al 30 por ciento de los pacientes con CC complejas. Si bien el origen es multifactorial, juega un papel importante la realización de una esternotomía media con la consiguiente pérdida de la integridad de la caja torácica.

El empleo de oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) añade otros riesgos propios al proceso quirúrgico(8):

- Sangrado: ocurre en el 30 al 50 por ciento de los pacientes. Se debe tanto a la anticoagulación continua como a la disfunción plaquetaria.
- Tromboembolismo: debido a la formación de trombos dentro del circuito extracorpóreo, aparece en menos del cinco por ciento. Su impacto es mayor con ECMO venoarterial que ECMO venovenosa.
- Relacionadas con la canulación: perforación del vaso con hemorragia, disección arterial, distal de la isquemia y localización incorrecta. Ocurren en menos del 5% de los casos.

- Trombocitopenia inducida por heparina

También se han descritos complicaciones asociadas a la cianosis del grupo de cardiopatías cianógenas, que son independientes de los procedimientos a los que son sometidos los pacientes(9):

- Endocarditis
- Eritrocitosis y anemia: los pacientes con cianosis desarrollan eritrocitosis secundaria. Esta es una respuesta fisiológica, ya que la disminución de la saturación arterial de oxígeno (SatO₂) estimula la médula ósea para que produzca más glóbulos rojos en un intento de mejorar la oxigenación tisular. En algunos pacientes, la hematopoyesis aumenta dramáticamente y la cifra de hemoglobina se eleva por encima de 20 g/dL con un hematocrito de más del 65 por ciento, lo que puede provocar síntomas de hiperviscosidad. El riesgo de eventos cerebrovasculares en estos pacientes sigue siendo poco claro.
- Hemostasia: tienen un mayor riesgo de hemorragia debido a una serie de anomalías hemostáticas documentadas en hasta un 20 por ciento de los pacientes. Estas alteraciones incluyen elevaciones en los tiempos de protrombina y tromboplastina parcial, factores de coagulación reducidos, trombocitopenia y función anormal de las plaquetas.
- Problemas ortopédicos: ya hemos comentado que hasta el 30% de los pacientes con cardiopatías cianóticas padecen escoliosis.
- Osteoartropatía hipertrófica.
- Disfunción renal: disminución de la depuración de urato, lo que lleva a la hiperuricemia y proteinuria asociada con una glomerulopatía
- Complicaciones neurológicas: los pacientes con cardiopatía cianótica están en riesgo de embolia cerebral paradójica que puede conducir a un accidente cerebrovascular (ACV) o a la formación de abscesos cerebrales.

DESARROLLO PSICOMOTOR EN EL PACIENTE SANO

El conocimiento profundo del desarrollo normal del niño es fundamental para poder realizar una correcta valoración del mismo y establecer la presencia de situaciones patológicas en edades infantiles. La edad es una de las variables más determinantes en la significación patológica de determinadas conductas. A una edad cronológica determinada podemos encontrar una serie de manifestaciones que pueden interpretarse como variantes de la normalidad, mientras que en otras edades pueden sugerir la existencia de una posible patología. Por otro lado, ya desde edades tempranas,

signos de ausencia o desviación de los hitos del desarrollo normal pueden ser los primeros indicios de una patología grave, por lo que un buen conocimiento por parte del clínico del desarrollo evolutivo normal, así como de sus variantes y desviaciones, será crucial para la detección precoz de patologías(10).

Existe una amplia variabilidad tanto intraindividual como interindividual en el desarrollo, lo que dificulta establecer una línea clara entre lo normal y lo patológico. Debido a estos límites imprecisos se debe recalcar que las edades que marcan los protocolos son promedios que deben servir únicamente de referencia (aquellos aspectos que se alejen de estos promedios establecidos es más probable que sean anormales)(10)(11).

Al igual que ocurre con la línea divisoria entre la normalidad y patología, la separación entre riesgo y alarma es también muy imprecisa, y depende a veces de aspectos muy cualitativos. En líneas generales, se ha considerado que fechas de adquisición que disten mucho de los promedios establecidos, la coexistencia de varios signos de riesgo, y la persistencia en el tiempo de los mismos, serían los criterios que marcarían el límite entre uno y otra(10).

Dado que la maduración del niño es el resultado de un proceso activo de interacción entre la genética, la maduración neurológica y la estimulación que recibe de su medio ambiente, entre los signos de alerta/alarma se han incluido algunas actitudes o rasgos de la madre o figuras vinculares primarias que pueden ser potenciales generadores de problemas en el desarrollo(10).

El retraso en el desarrollo psicomotor puede definirse como el retraso y/o la anormalidad en la adquisición de los logros del desarrollo de un determinado niño hasta los 3 años de edad. Es decir, estos ítems aparecen con una secuencia lenta para su edad y/o cualitativamente alterada. Podemos distinguir entre el retraso psicomotor global, que afecta no sólo a las adquisiciones motrices sino también al ritmo de aparición de las habilidades para comunicarse, jugar y resolver problemas apropiados a su edad, y el retraso en un área específica, como las adquisiciones posturomotrices (la mayor parte de las veces, acompañándose de anomalías cualitativas del tono muscular), el lenguaje o las habilidades de interacción social(11)(12).

La prevalencia global de retraso en el desarrollo psicomotor se estima en torno a un 5%, e incluye etiologías diversas como parálisis cerebral, discapacidad intelectual, trastornos específicos del desarrollo, trastornos del espectro autista, déficit neurosensoriales o déficit en la estimulación ambiental, síndromes neurocutáneos, cuadros dismórficos y afectación por enfermedades crónicas no neurológicas. Cuando el retraso psicomotor es persistente a lo largo de estos primeros años puede hacer preludiar un futuro diagnóstico de discapacidad intelectual(11).

La impresión clínica de retraso psicomotor suele surgir durante los primeros meses de vida al comprobar la desproporción entre el desarrollo observado y el esperado para la edad. Ciertos niños con encefalopatía connatal muestran una conducta deficitaria y signos de anomalía neurológica muy precozmente, desde los primeros días de vida. La evidencia de retraso psicomotor comienza en algunos casos a partir de algún evento patológico que ocasiona un daño cerebral(12). Por último, remarcar que el retraso en el neurodesarrollo debe distinguirse de la regresión, que es la pérdida de alguno de los ítems del desarrollo previamente ya adquirido, y que habitualmente se debe a enfermedades neurodegenerativas.

La primera aproximación a la detección precoz de los trastornos del desarrollo la realizamos a partir de la historia clínica y el examen físico. No obstante, se hacen necesarias la utilización de pruebas o herramientas que se puedan utilizar en las revisiones normales del niño sano para detectar de forma precoz estas alteraciones. Estas escalas de valoración deben ser fáciles de realizar, tienen que adaptarse a la edad del niño, y ser lo suficientemente precisas, sensibles y específicas para que podamos considerarlas como válidas.

Los métodos de examen neurológico sistematizado como las Hammersmith Neonatal Neurological Examination Scale (HNNE)(13) para el neonato y la Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE)(14) para el lactante han evolucionado desde sus primitivos formatos, que estaban muy centrados sobre el tono muscular y el comportamiento reflejo elemental, para enriquecerse en las últimas versiones mediante la incorporación de ítems referentes a conductas complejas de interacción, atención, autorregulación etc.

Existen diferentes escalas para evaluar de forma lo más objetiva posible el neurodesarrollo en el niño, que permiten identificar a los niños cuyo desarrollo se desvía significativamente de los de otros niños, lo que justifica una investigación más profunda para determinar si existe un problema que requiere tratamiento(10):

- Test de desarrollo de Gesell (15): se utiliza desde las 4 semanas hasta los 5 años de edad. Explora 5 áreas distintas: conducta motora, adaptativa, lenguaje, personal y social. Mide la edad y el cociente de desarrollo en cada área y global.
- Escala de Brunet-Lezine(16): desde el primer mes hasta los 30 meses de edad. Son cuatro los sectores del desarrollo que valora: motor-postural, coordinación óculo-motriz, verbal y social. Establece un cociente de desarrollo para cada una de estas áreas (información sobre el ritmo de desarrollo de ese niño en relación con los de su misma edad).

- Escala de desarrollo de Bailey(17): útil entre los 2 y los 30 meses de edad. Se trata de una escala mental que proporciona un índice de desarrollo mental del niño y una escala motriz que proporciona un índice de desarrollo psicomotor.
- Inventario de desarrollo Battelle(18): puede utilizarse hasta los 8 años de edad. Explora 5 áreas de desarrollo: conducta motora, adaptativa, comunicación, personal y social y cognitiva.
- Escalas McCarthy(19): desde los 2 años y medio hasta los 8 años y medio de edad. Establece un índice cognoscitivo general equivalente al cociente intelectual (CI).
- Escala de desarrollo de Denver-II(20): puede utilizarse hasta los 6 años de edad. Permite desglosar cuatro funciones generales: personal social, motricidad fina adaptativa, lenguaje y motor grueso. La prueba representa en forma gráfica las edades en las que el 25%, 50%, 75% y 90% de los niños realizó cada uno de los ítem(20).
- Valoración del desarrollo neurocognitivo Haizea, Llevant(21): es una tabla de desarrollo que puede utilizarse desde el nacimiento hasta los 5 años de edad. Deriva de la adaptación del test de Denver. Valora y cuatro áreas distintas: postural, manipulación, lenguaje y lógica-matemática, y socialización.

Una de las ventajas del test de Denver (TD) es que se basa principalmente en la observación real del examinador y no sólo en el informe de los padres. Frente a otras escalas, el TD tiene normas separadas para subgrupos de la población basados en sexo, etnicidad y educación materna. El test fue creado en el Centro Médico de la Universidad de Colorado en Denver en 1967 y se ha utilizado en países de todo el mundo, surgiendo una nueva versión revisada, la Prueba de Detección de Desarrollo de Denver II (DDST-II), que es la que actualmente se utiliza. En 2006, el Consejo de Niños con Discapacidades de la Academia Americana de Pediatría consideró esta escala como prueba de elección para la detección de retraso en el neurodesarrollo(22).

Cada sistema de salud ha optado por unas escalas u otras. La escala de desarrollo de Denver-II es el método de cribado empleado de forma sistemática en la revisión del niño sano en Castilla y León desde 1996. Por citar otro ejemplo, el servicio vasco de salud Osakidetza utiliza la escala de Haizea-Llevant. Los pediatras de atención primaria pertenecientes a la Gerencia Regional de Salud de Castilla y León disponen de un TD simplificado directamente a través del sistema de gestión de las historias clínicas MedoraCYL, de tal manera que de forma rápida pueden realizar el test y anotar el resultado, que se incorpora directamente a la carpeta Test del sistema.

Hay una serie de alarmas detectadas en la supervisión del desarrollo psicomotor que todo pediatra debe valorar en las revisiones del niño. Son las siguientes:

- 15 DÍAS.

- Irritabilidad persistente.
- Trastorno de succión.
- No fija la mirada momentáneamente.
- No reacciona a ruidos.

- 2 MESES.

- Persistencia de irritabilidad.
- Sobresalto exagerado a ruidos.
- Abducción del pulgar.
- Ausencia sonrisa social.

- 3 MESES.

- Asimetría actividad de las manos.
- No sigue la mirada.
- No respuesta a sonidos.
- No sostén cefálico.

- 4 MESES.

- Pasividad excesiva.
- Manos cerradas.
- No emite risas sonoras.
- Hipertonía de aductores (ángulo inferior a 90°).

- 6 MESES.

- Hipertonía en miembros e hipotonía en cuello y tronco.
- No rota sobre sí mismo.
- Persistencia Moro.
- No sedestación con apoyo.
- Ausencia presión voluntaria.
- No balbucea ni hace gorgoritos.

- 12 MESES.

- Ausencia de bipedestación (sostenerse de pie y marcha con el apoyo).
- Reflejos anormales.

- No vocabulario de 2 palabras con o sin significado.
- No entiende órdenes sencillas.

- 15 MESES.

- No camina solo.
- Ausencia de pinza superior.
- No arroja objetos.
- No vocabulario 3-4 palabras.
- Pasa ininterrumpidamente de una actividad a otra.

- 18 MESES.

- No sube escaleras.
- No vocabulario 7-10 palabras.
- No conoce partes del cuerpo.
- No garabatea espontáneamente.
- No bebe de un vaso.
- No hace torres de dos cubos.

- 24 MESES.

- No corre.
- No torre de 3-6 cubos.
- No asocia dos palabras.
- No utiliza la palabra NO.
- Presencia de estereotipos verbales.
- Incapacidad para el juego simbólico.

Por último, se define la Atención Temprana como el conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0 a 6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen riesgo de padecerlos. Como he comentado, es muy importante que los pacientes con alteraciones en el desarrollo psicomotor o en riesgo de padecerlo sean evaluados por un equipo multidisciplinar que ponga en marcha las ayudas y tratamientos que el niño necesite(28).

DESARROLLO PSICOMOTOR EN LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

La necesidad que el cerebro tiene de un aporte constante de nutrientes y oxígeno, que recibe por vía sanguínea, explica su estrecha dependencia con el aparato car-

diocirculatorio y las repercusiones que la patología cardíaca tiene sobre el sistema nervioso central. Distintos mecanismos se han planteado en la etiopatogenia de las alteraciones neurológicas en los niños con cardiopatía, como podrían ser la falta de aporte de oxígeno en las cardiopatías cianóticas, la hipoperfusión sistémica, la insuficiencia cardíaca, el fallo en la autorregulación hemodinámica del sistema nervioso central, o las complicaciones asociadas a la cirugía y/o a la utilización de CEC.

El deterioro del desarrollo neurológico es común en niños con CC de moderada a severa. A medida que los niños viven vidas más largas y saludables, la investigación se ha centrado en identificar las causas de la morbilidad del neurodesarrollo que afectan significativamente la calidad de vida a largo plazo. Diversos estudios han tratado de definir la severidad, el tipo de afectación del neurodesarrollo en los pacientes con CC, así como los factores de riesgo para esta morbilidad.

Un estudio transversal de cohorte que analizó registros médicos retrospectivos de adolescentes que nacieron a término con ventrículo único y se sometieron al procedimiento de Fontan, concluye que el parto prematuro se asocia con una mayor prevalencia de disfunción ejecutiva, diagnóstico de TDHA y problemas psiquiátricos en estos pacientes(23). La presencia de otros factores como la prematuridad, el bajo peso o las cromosomopatías hacen más difícil la interpretación de los resultados de las pruebas de neurodesarrollo en estos pacientes.

Una revisión sistemática publicada en 2017 describe alteraciones cerebrales en pacientes con CC tanto prenatal como postnatalmente. Prenatalmente, el hallazgo más frecuente fue un retraso en el desarrollo del cerebro. Postnatalmente se encontraron con más frecuencia lesiones de la materia blanca, leucomalacia periventricular y accidente cerebrovascular. Estos hallazgos podrían desempeñar un papel importante en el deterioro del desarrollo neurológico en lactantes con CC. Las alteraciones en el Doppler, la inmadurez cerebral, la oxigenación cerebral y las alteraciones en el electroencefalograma (EEG) normal o integrado por amplitud se asociaban a estas alteraciones(24). Las alteraciones prenatales abren nuevas vías de investigación, pues algunas de estas alteraciones cerebrales estarían ya presentes al nacimiento, y por tanto el diagnóstico prenatal de la cardiopatía congénita no sería un factor determinante para el neurodesarrollo de estos pacientes.

Diferentes trabajos, señalan, que los factores genéticos innatos parecen ser más importantes en la predicción del desarrollo neurológico que las variables médicas o quirúrgicas, y proponen como factores de riesgo independientes para un resultado neurológico deficiente la presencia de un trastorno genético, una mayor duración de la estancia de cuidados intensivos, una disminución del peso al nacer, complicaciones postoperatorios y un nivel socioeconómico más bajo(25)(26). Estos factores de

riesgo, se han confirmado en estudios prospectivos posteriores, que evaluaban las distintas áreas del desarrollo neurológico a los 2 años de la cirugía de CC en pacientes que habían sido intervenidos antes de los 2 meses de edad. Una vez excluidos, los lactantes con síndrome genético encuentran que un 9% presentan un deterioro severo, en su mayoría en el desarrollo del lenguaje (8%). Las puntuaciones más bajas fueron en los recién nacidos con fisiología de ventrículo único con obstrucción a la circulación pulmonar que precisaron la colocación de una fístula sistémico-pulmonar. Los factores de riesgo adicionales para el deterioro incluyeron la reducción de la edad gestacional, la elevación postoperatoria del lactato o S100B y la cirugía cardíaca de repetición(27).

A pesar de la literatura, en muchos de los casos los recién nacidos con CC no se consideran recién nacidos con riesgo neurológico. La Asociación Española de Pediatría (AEP) sí considera factor de riesgo neurológico, y por tanto pacientes susceptibles de atención temprana, aquellos pacientes que han precisado oxigenación mediante membrana extracorpórea (ECMO)(28). Sin embargo, muchos de los pacientes precisan apoyo neuropsicológico, incluyendo el seguimiento en centros de estimulación precoz, rehabilitación, logopedia, atención por psicólogos y/o neuropediatras, y no sólo por alteraciones en el neurodesarrollo, sino que patologías como el déficit de atención o los trastornos depresivos podrán ser también más frecuentes que en la población general.

DEPENDENCIA

Se define dependencia como la pérdida de la autonomía personal en algún sentido y condicionada por la discapacidad física, psíquica, limitaciones sociales y económicas. Es decir, la necesidad de ayuda de otra persona para desempeñar determinadas actividades cotidianas. La propia definición hace difícil trasladar este concepto a la edad pediátrica.

La discapacidad es la dificultad o imposibilidad de realizar diversas actividades como persona. Dependencia y discapacidad son conceptos relacionados pero no superponibles. Sin embargo, entendiendo la salud como el estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solo la ausencia de enfermedad o dolencia según el concepto de la Organización Mundial de la Salud (OMS), surge la Clasificación internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) para intentar simplificar y unificar, tanto terminologías como sistemas de graduación de todos los problemas relacionados con la discapacidad, entendiendo la misma como una interacción entre la deficiencia (estructuras y funciones del cuerpo), la limitación para las actividades que realiza la persona y las ayudas personales o técnicas y barreras,

acercando el concepto de discapacidad al de dependencia(29)(30).

Hay multitud de escalas y baremos para valorar la discapacidad/dependencia(29)(30):

- Conjunto Mínimo de Datos (CMD) del RAI.
- Método PLAISIR
- Escala de Evaluación de la Capacidad Adaptativa (EVALCAD).
- Escala de Intensidad de Soporte (SIS).
- Escala de estado de disfunción Ampliada de Kurtzke (EEDA).
- Escala de Kuntzman.
- Baremo de necesidad de ayuda de tercera persona /ATP
- Índice de Barthel o de clasificación funcional o de AVD básicas
- Índice de Lawton o AVD instrumentales
- Índice de Katz
- Índice de Karnofsky.
- Escala de incapacidad de la Cruz Roja.
- Índice de Kenny.
- Medida de la Independencia funcional (MIF) (FIM).
- Índice AVD del Grupos de Utilización de Recursos /RUG-III
- Perfil de autonomía (Ayuda de tercera persona) Mélenec
- Variables discriminantes de la escala del AGGIR /Grupos de Isorrecurso de Autonomía Geriátrica
- Variables ilustrativas de la escala del AGGIR
- Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes de la American Medical Association (AMA)

Si bien la valoración de la dependencia de nuestros pacientes no es el objetivo principal de este estudio, el índice de Barthel(31) está disponible para todos los pediatras de atención primaria pertenecientes a la Gerencia Regional de Salud de Castilla y León directamente a través del sistema de gestión de las historias clínicas Medora-CYL, de tal manera que de forma rápida pueden realizar el test y el resultado se incorpora directamente a la carpeta Test del programa. Este test valora la independencia para realizar una serie de actividades básicas de la vida diaria. Se trata de un test desarrollado para valorar la independencia del adulto, especialmente del paciente

anciano, en el que se otorga una determinada puntuación en una serie de ítems en relación a los siguientes aspectos:

- Comida: 10 puntos si el paciente es totalmente independiente es decir capaz de comer por sí solo en un tiempo razonable. Si necesita ayuda se le otorgan 5 puntos y 0 si el paciente es totalmente dependiente
- Lavado (baño): se asignan 5 puntos si es capaz de lavarse de forma independiente y 0 puntos si es dependiente para el aseo.
- Vestido: 10 puntos si es independiente, es decir, capaz de ponerse y quitarse la ropa sin ayuda; 5 si necesita ayuda en algunas de estas tareas y 0 si es dependiente y necesita ayuda para las mismas.
- Arreglo: 5 puntos si es realiza todas las actividades personales sin ayuda alguna, aunque los complementos necesarios puedan ser provistos por otra persona, y 0 si necesita alguna ayuda
- Deposición: 10 puntos si es continente, 5 si tiene algún episodio de incontinencia ocasional (menos de una vez por semana) y 0 si es incontinente.
- Micción: 10 puntos si es continente, 5 si tiene algún episodio de incontinencia ocasional (máximo de un episodio en 24 horas) y 0 si es incontinente o tiene más de un episodio en 24 horas.
- Ir al retrete: 10 puntos si es independiente (entra y sale solo y no necesita ayuda alguna por parte de otra persona), 5 si necesita ayuda pero es capaz de usar el cuarto de baño, y 0 si es incapaz de acceder al baño o de utilizarlo sin ayuda mayor.
- Transferencia: 15 si es independiente (no requiere ayuda para trasladarse de la silla a la cama), 10 si necesita una mínima ayuda, 5 si precisa ayuda de una persona fuerte o entrenada, y 0 si es dependiente completo o es incapaz de permanecer sentado.
- Deambulación: 15 puntos de camina de forma independiente 50 metros o su equivalente en casa sin ayuda supervisión, 10 si necesita ayuda supervisión o una pequeña ayuda física por parte de otra persona, y 5 si es independiente en silla de ruedas, y 0 si es dependiente por completo.
- Subir y bajar escaleras: 10 puntos si es capaz de subir y bajar un piso sin ayuda, 5 puntos si necesita y 0 si es incapaz de salvar escalones.

Con esta valoración se valora la incapacidad funcional como:

- Severa: < 45 puntos.

- Grave: 45 – 59 puntos.
- Moderada: 60 – 79 puntos.
- Ligera: 80 – 100 puntos.

La validez y fiabilidad de los test es discutible, pero está aceptada su utilización a partir de los 6 años de edad, lo que hace que junto a la disponibilidad del mismo a través de Medora para los pediatras de Atención Primaria haya facilitado su utilización en pediatría.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Como he comentado previamente, las cardiopatías suponen un factor de riesgo para que los pacientes puedan presentar una variada patología neurológica que puede manifestarse con expresividad clínica muy diversa. También sabemos que las cardiopatías congénitas afectan aproximadamente al 1% de los recién nacidos, constituyendo el grupo de malformaciones más frecuentes al nacimiento. Esto hace que un volumen muy importante de nuestros pacientes esté sometido a un riesgo para el neurodesarrollo.

Por otro lado, la detección precoz de las alteraciones del neurodesarrollo puede facilitar la instauración de terapias de rehabilitación, fisioterapia, logopedia, u otros tratamientos necesarios. Muchos de estos tratamientos deben ser indicados, o al menos coordinados desde la consulta de neuropediatría, a la que muchos de nuestros pacientes no son derivados. Por otro último, la detección precoz también habilitará los apoyos necesarios a través de los centros de atención temprana o los refuerzos escolares. El pediatra de atención primaria es el profesional más cercano al paciente, y el que realiza las revisiones de salud, con una orientación menos especializada hacia la esfera cardiológica. Además dispone de aplicaciones y herramientas propias a través de las soluciones informáticas de la Gerencia Regional de Salud.

3. DISEÑO EXPERIMENTAL

Revisamos todos los pacientes atendidos en las consultas de cardiología pediátrica del Hospital Universitario Río Hortega (HURH). Del total de las 8.834 consultas realizadas entre primeras consultas y consultas sucesivas en el año 2016 por los distintos facultativos, 1.753 correspondían a las consultas de cardiología pediátrica, lo que supone el 19,84% de la actividad de consulta externa del servicio.

Siguiendo la clasificación de la cardiopatía según su gravedad establecida por Hoffmann(5), se atendieron en consulta un total de 362 pacientes con cardiopatía congénita, 82 de ellos con CC grave, 92 con CC moderada y 188 pacientes con CC leve. De los 82 pacientes con cardiopatía congénita grave, 9 de ellos fueron excluidos por presentar antecedentes de prematuridad, cromosomopatía, o ambos. Hubo que excluir a 1 paciente más por falta de acceso a la historia clínica de Atención Primaria.

Se revisaron las historias clínicas electrónicas de los 72 pacientes con criterios de inclusión. Se utilizó el programa SIClínica para los informes digitalizados de consulta de cardiología (informes de consultas propios e informes de otros centros escaneados). Se revisaron las historias de Atención Primaria de los pacientes a través de Medora, incluyendo la carpeta Test en la que se encuentran los test de Denver y los test de Bhartel realizados).

Los pediatras de atención primaria disponen de un TD simplificado ya cargado en el sistema de MEDORA, que incluye las siguientes cuestiones (32):

- 1 MES.

- 1. Acostado boca abajo ¿levanta la cabeza y los hombros?
- 2. ¿Sigue una luz que se mueve delante de su cara?
- 3. ¿Cierra los ojos al dar palmadas cerca de su cara?
- 4. ¿Sonríe al oír una voz que le habla?

- 2 MESES.

- 1. Estando tumbado de lado ¿se pone boca arriba?
- 2. ¿Le llaman la atención objetos móviles de colores vivos?
- 3. ¿Produce sonidos y sonrisas cuando se le habla?
- 4. ¿Detiene sus movimientos cuando le habla su madre?

- 4 MESES.

- 1. ¿Sostiene en la cabeza y tórax estando en decúbito prono?
- 2. ¿Coge y retiene un cubo con las manos?
- 3. ¿Ríe a carcajadas?
- 4. ¿Devuelve la sonrisa al que le sonríe?

- 6 MESES.

- 1. ¿Se incorpora apoyándose en sus muñecas?
- 2. ¿Toma un cubo con sus manos de la mesa?
- 3. ¿"Parlotea" ante una voz que le habla?
- 4. ¿Reconoce a las personas queridas?

- 9 MESES.

- 1. En la cuna ¿se pone de pie cogiéndose de los barrotes?
- 2. ¿Coge los objetos con el pulgar y otros dedos?
- 3. ¿Emite cadenas silábicas (tata, dada...)?
- 4. ¿Se detiene al oír “no”? ¿Hace adiós, aplausos, besitos?

- 12 MESES.

- 1. ¿Anda llevándole de la mano?
- 2. ¿Mete y saca objetos de un recipiente?
- 3. ¿Dice 3 o más palabras utilizándolas correctamente?
- 4. ¿Da algo cuando se le pide con palabras o gestos?

- 15 MESES.

- 1. ¿Sube una escalera “a cuatro patas”?
- 2. ¿Coloca un objeto encima de otro (torre de 2 piezas)?
- 3. ¿Pide verbalmente el alimento (“aba”, etc.)?
- 4. ¿Colabora cuando se le viste?

- 18 MESES.

- 1. ¿Anda solo? ¿Se agacha para jugar y no se cae?
- 2. ¿Garabatea con un lápiz? ¿Utiliza el vaso y bebe solo?
- 3. Con ayuda, ¿señala partes de un muñeco (boca, ojos,...)?.
- 4. ¿Dice “no”?

- 2 AÑOS.

- 1. MOTRIZ: Corre normal con los brazos abajo.
- 2. ADAPTATIVA: Dibuja círculos en el papel.
- 3. LENGUAJE: Utiliza frases de al menos tres palabras.
- 4. SOCIAL: Se puede lavar y secar las manos él solo.

- 3 AÑOS.

- 1. MOTRIZ: Sabe ponerse de pie a la pata coja.
- 2. ADAPTATIVA: Dibuja cruces.
- 3. LENGUAJE: Dice su nombre y apellido cuando se le pregunta.
- 4. SOCIAL: Se desviste solo.

- 4 AÑOS.

- 1. MOTRIZ: Sabe pedalear (triciclo, bicicleta, coche de pedales).
- 2. ADAPTATIVA: Dibuja un monigote.
- 3. LENGUAJE: Emplea frases y pronuncia adecuadamente.
- 4. SOCIAL: Juega con otros niños.

Las preguntas del examen se clasifican en cuatro categorías: motor grosero, motor fino adaptativo, lenguaje y social. En la gráfica, el extremo izquierdo del trazo utilizado indica la edad en la que el 25% de la población estándar puede realizar el ejercicio. El trazo en verde abarca del 25 al 50%. El trazo en azul abarca del 50 al 75%. El trazo en rojo abarca del 75 al 90% de la población estándar que puede ejecutar la prueba.

El fallo en la ejecución de una prueba que normalmente realizada por el 90% de los niños de su misma edad debe ser considerado como evidencia de “retraso”. Dos o más fallos en uno de los sectores constituyen una composición anormal. Si en cualquier sector aparece solamente un fallo, o si en dicho sector no se realiza con éxito ningún ejercicio y, si además, se cruza con la línea de la edad, entonces la respuesta se considera dudosa. Para considerar la prueba como anormal, debe haber dos o más fallos en dos o más sectores. Se recomienda que las pruebas de resultado anormal, los dudosos y los irrealizables por rechazos, se reevalúen 1 mes después. Si persisten los mismos resultados, seleccionar para estudio más detallado y especializado

Los fallos en los test pueden ser debidos a la falta de voluntad por parte del niño para valerse de sus habilidades debido a factores temporales como fatiga, enfermedad, hospitalización, separación de los padres, o miedo, o desgana general para realizar la mayor parte de las cosas que se le piden. Las pruebas también pueden salir alteradas por patología como déficits sensoriales (por ejemplo sordera) o trastornos neurológicos.

4. RATIONALE (33)

Como he comentado, la epidemiología de las cardiopatías congénitas justifica este estudio. El posible riesgo para el desarrollo psicomotor de nuestros niños asociado o no a determinadas características de la cardiopatía o características propias del paciente, a las circunstancias que rodean el acto quirúrgico o a la realización de cateterismos cuando se producen, establece un marco teórico en el que la detección precoz de las alteraciones del desarrollo psicomotor en los pacientes con cardiopatía congénita grave podría facilitar el manejo de los mismos.

La utilización del test de Denver-II para la valoración del desarrollo psicomotor y la utilización del test de Barthel para valorar la dependencia a los 6 años se comprende al ser los test que utiliza de forma sistemática la sanidad de Castilla y León (Sacyl) en las consultas ordinarias de los pediatras de Atención Primaria a través del programa Medora. No debemos olvidar que el pediatra de atención primaria es el médico de referencia para los niños en el Sistema de Salud de nuestro país y que, independientemente de que sean o no las más adecuadas, son las herramientas de las que disponen en su día a día. Es más, todos estos test realizados por los pediatras de Atención Primaria quedan archivados en la historia electrónica del paciente a través del programa Medora, lo que habilita para su posible revisión.

MATERIAL Y MÉTODOS

POBLACIÓN Y CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

Criterios de inclusión:

- Pacientes de ambos sexos, afectos de cardiopatía congénita grave según la clasificación de Hoffman que acudieron a la Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid desde el 1 de enero de 2016 hasta el 31 de diciembre del año 2016.

Criterios de exclusión:

- Ausencia de historia clínica que refleje la adquisición de hitos del desarrollo psicomotor.
- Presencia de otra enfermedad con potencial afectación neurológica como prematuridad y cromosomopatía.

MÉTODOS.

Búsqueda de información:

Búsqueda eficiente de la bibliografía publicada hasta la fecha mediante filtros metodológicos (Clinical queries, SUM Search, Grade, Cochrane Library) y se tratará de aplicar los criterios de la normativa CONSORT de febrero 2009 y de CALIDAD 2011 del Hospital Universitario Río Hortega

Tipo de estudio:

- Análisis retrospectivo mediante la búsqueda en las historias clínicas de Atención Primaria (MEDORACYL) y hospitalaria (SICLINICA).
- Revisión de historias clínicas para datos clínicos y demográficos de los pacientes con cardiopatías congénita grave.
- Revisión de las valoraciones del TD con los hitos motores alcanzados por los pacientes con cardiopatía congénita.
- Revisión de las puntuaciones obtenidas en el índice de Barthel en los casos aplicables dentro de este grupo de pacientes
- <Revisión de la necesidad de apoyo psicomotor por parte de profesionales a lo largo del desarrollo psicomotor de los pacientes con cardiopatía congénita.

Procedimientos:

Recogida a través de la búsqueda en las historias clínicas de los pacientes de 32 variables:

- Datos demográficos: edad, sexo.

- Tipo de cardiopatía según la clasificación de la cardiopatía según su gravedad según la clasificación de Hoffman. Agrupación de las mismas.
- Cianosis, diagnóstico prenatal.
- Necesidad de cirugía y número de cirugías realizadas. Edad de intervención de la primera cirugía. Necesidad de CEC, edad de la primera CEC y tiempo de CEC. Necesidad de Clampaje aórtico y tiempo de clampaje.
- Realización de cateterismo cardiaco, y edad del mismo.
- Días de ingreso del procedimiento (cateterismo o cirugía).
- Alteración del test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses de edad
- Alteración de las áreas de lenguaje, motor grueso, motor fino adaptativa y social.
- Puntuación del Índice de Barthel a los 6 años de edad.
- Necesidad de apoyo (centro base y estimulación precoz, rehabilitación, consulta neuropediatría).

Análisis estadístico:

El análisis estadístico se realizó utilizando el programa estadístico R y el programa SPSS versión 24.0.

Las variables categóricas se presentan como número de casos y porcentaje, las continuas, como mediana y percentil 25-75. Para comparar las variables categóricas se utilizó el test Chi-cuadrado de Pearson. En el caso de que el número de celdas con valores esperados menores de 5 fuera mayor de un 20% se aplicará el test exacto de Fisher o Prueba de razón de verosimilitudes. Para las variables continuas se utilizaron pruebas no paramétricas: la prueba U de Mann-Whitney (para dos grupos) o la prueba H de Kruskal Wallis (para más de dos grupos).

Todos los valores de p fueron de dos colas, considerando aquellos valores de $p \leq 0,05$ como estadísticamente significativos.

No se pudo hacer la regresión logística (análisis multivariante) al no encontrar suficiente diferencia entre los grupos.

Aspectos éticos

El estudio ha sido presentado al Comité de Ética de Investigación Clínica del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid, con Ref. CEIm: 22-PI041.

A pesar de que se trata de un estudio observacional, se ofrece una máxima confortabilidad a los pacientes que consienten su inclusión en el estudio (Declaración de Helsinki y UNESCO) y teniendo en cuenta la interacción humano-técnológica, primando siempre al factor humano.

OBJETIVOS.

GENERAL:

Describir los factores asociados con alteración en el TD y en las áreas evaluadas en el mismo hasta los dos años de edad en los pacientes con cardiopatía congénitas grave según la clasificación de Hoffman atendidos en el área oeste de Valladolid en el año 2016.

ESPECÍFICOS:

Descripción de los datos demográficos y epidemiológicos de los pacientes con cardiopatía congénita grave atendidos en la consulta de cardiología pediátrica en el hospital Universitario Río Hortega.

Descripción clínica de los pacientes con cardiopatía congénita grave atendidos en la consulta de cardiología pediátrica en el hospital Universitario Río Hortega.

Determinar la normalidad del Test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses en estos pacientes.

Determinar en caso de anormalidad de desarrollo, el área afectada: motor grueso, motor fino/adaptativa, lenguaje o interacción social.

Valorar la necesidad de apoyo psicopedagógico, motor o neurológico en los pacientes con cardiopatías congénitas graves.

Valoración de la dependencia en este grupo de pacientes mediante el índice de Barthel.

HIPÓTESIS.

Con el estudio realizado trataré de demostrar que hay factores relacionados con la cardiopatía que suponen un riesgo para la alteración en el neurodesarrollo de los pacientes con cardiopatía congénita grave.

Hipótesis 1:

H0 (hipótesis nula): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave que no son operados.

H1 (hipótesis alternativa): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo peor que los pacientes con cardiopatía congénita grave que no son operados.

Hipótesis 2:

H0 (hipótesis nula): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía precoz presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave que no precisan cirugía precoz.

H1 (hipótesis alternativa): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía precoz presentan un neurodesarrollo peor que los pacientes con cardiopatía congénita grave que no precisan cirugía precoz.

H2 (hipótesis alternativa 2): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía precoz presentan un neurodesarrollo mejor que los pacientes con cardiopatía congénita grave que no precisan cirugía precoz.

Hipótesis 3:

H0 (hipótesis nula): los pacientes con cardiopatía congénita grave cianótica presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave no cianótica.

H1 (hipótesis alternativa): los pacientes con cardiopatía congénita grave cianótica presentan un neurodesarrollo peor que los pacientes con cardiopatía congénita grave no cianótica.

Hipótesis 4:

H0 (hipótesis nula): los pacientes con cardiopatía congénita grave diagnosticados prenatalmente presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave sin diagnóstico prenatal.

H1 (hipótesis alternativa): los pacientes con cardiopatía congénita grave diagnosticados prenatalmente presentan un neurodesarrollo peor que los pacientes con cardiopatía congénita grave sin diagnóstico prenatal.

H2 (hipótesis alternativa 2): los pacientes con cardiopatía congénita grave diagnosticados prenatalmente presentan un neurodesarrollo mejor que los pacientes con cardiopatía congénita grave sin diagnóstico prenatal.

Hipótesis 5:

H0 (hipótesis nula): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo peor cuanto más tiempo están sometidos a circulación extracorpórea (CEC).

H1 (hipótesis alternativa): los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo sin relación con el tiempo durante el que están sometidos a circulación extracorpórea (CEC).

RESULTADOS

RESULTADOS.

BASE DE DATOS.

72 pacientes con 32 variables cada uno:

- NHC.
- EDAD.
- SEXO.
- CARDIOPATÍA.
- CIANOSIS.
- Tipo cardiopatía.
- Tipo cardiopatía agrupado.
- Diagnóstico prenatal.
- Cirugía (QX).
- Número Qx.
- EDAD 1ª QX.
- CEC.
- EDAD CEC.
- Minutos CEC.
- Clampaje Aórtico.
- Tiempo Clampaje.
- CATETERISMO.
- EDAD CATETERISMO.
- Días ingreso.
- Denver 2 meses.
- Denver 6 meses.
- Denver 9 meses.
- Denver 15 meses.
- Denver 18 meses.
- Denver 24 meses.
- Alteración Lenguaje.
- Alteración Motor Grueso.
- Alteración Motor Fino.
- Alteración Social.
- Barthel puntuación.
- Apoyo.
- Consulta Neuropediatría.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO

Se revisaron todos los pacientes atendidos en las consultas de cardiología pediátrica del Hospital Universitario Río Hortega (HURH). Del total de las 8834 consultas realizadas entre primeras consultas y consultas sucesivas en el año 2016 por los distintos facultativos, 1753 correspondían a las consultas de cardiología pediátrica, lo que supone el 19,84% de la actividad de consulta externa del servicio.

Siguiendo la clasificación de la cardiopatía según su gravedad establecida por Hoffman(5), se atendieron en consulta un total de 362 pacientes con cardiopatía congénita, 82 de ellos con CC grave, 92 con CC moderada y 188 pacientes con CC leve. De los 82 pacientes con cardiopatía congénita grave, 9 de ellos fueron excluidos por presentar antecedentes de prematuridad, cromosomopatía, o ambos. Hubo que excluir a 10 pacientes:

- 1 paciente por falta de acceso a la historia clínica de Atención Primaria.
- 5 pacientes con antecedente de prematuridad
- 4 pacientes con cromosomopatías: 3 pacientes con trisomía 21 y una deleción 1p36.

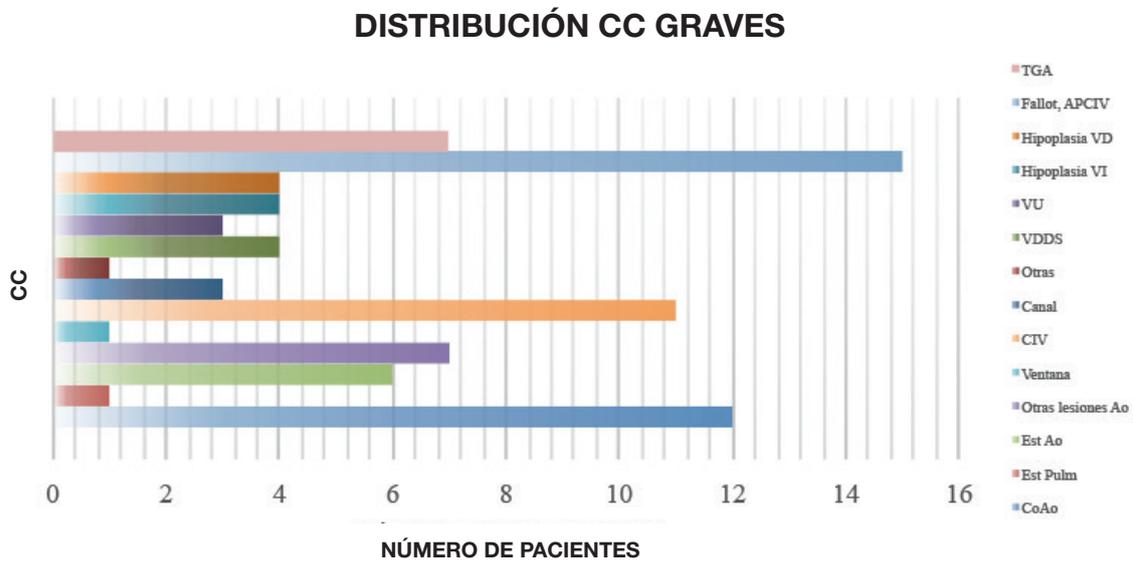
Se revisaron las historias clínicas electrónicas de los 72 pacientes restantes, en los cuales se analizaron 32 variables registradas.

1. Tipo de cardiopatía:

Siguiendo la clasificación de Hoffman(5) los diagnósticos fueron los siguientes:

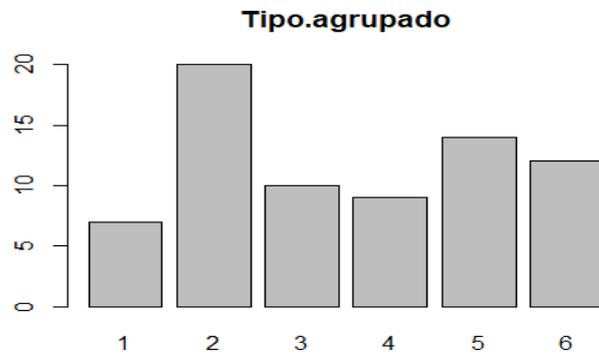
- D-TGA: 7
- Tetralogía de Fallot, incluyendo atresia pulmonar (AP) y válvula pulmonar ausente: 15
- Corazón derecho hipoplásico: atresia tricuspídea, atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, anomalía de Ebstein: 4
- Corazón izquierdo hipoplásico: atresia aórtica, atresia mitral: 4
- VU: 3
- VDDS: 4
- Varias lesiones poco frecuentes: 1
- Canal AV: 3
- CIV grande: 11
- Ventana aortopulmonar: 1

- Estenosis aórtica (EAo) crítica o severa: 6.
- EP severa: 1
- Coartación aórtica (CoA) crítica: 12



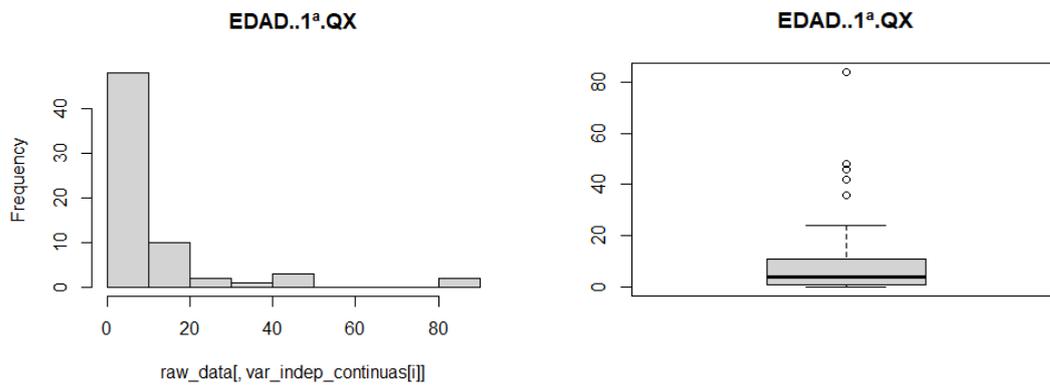
Se agruparon las cardiopatías por categorías para aumentar el número de pacientes por grupo de la siguiente manera:

- D-TGA: 7
- Resto de conotruncales (Fallot, APCIV, VDDS): 19
- Hipoplasia de uno de los ventrículos o VU: 10
- Valvulopatía severa: 9
- Defecto septal grave: 15
- Coartación de aorta: 12



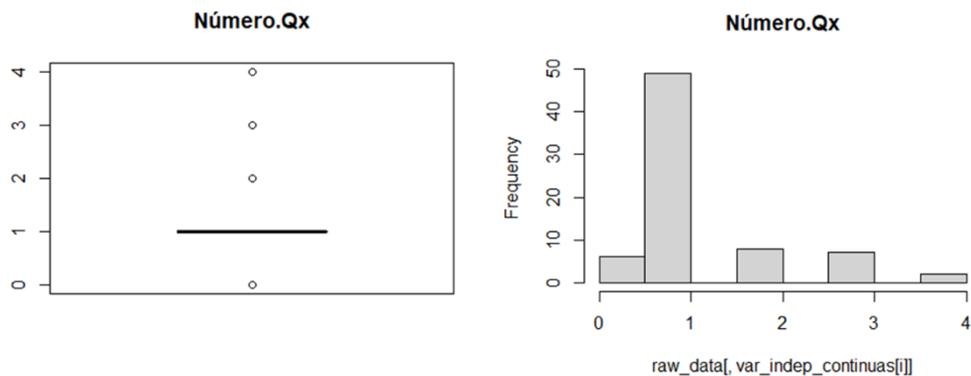
2. Edad de la primera cirugía: Como corresponde a una serie de pacientes con cardiopatía congénita grave, la mediana se sitúa en 4 meses, precisando más del 75% de los pacientes una intervención antes del año de edad.

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	4	11	84



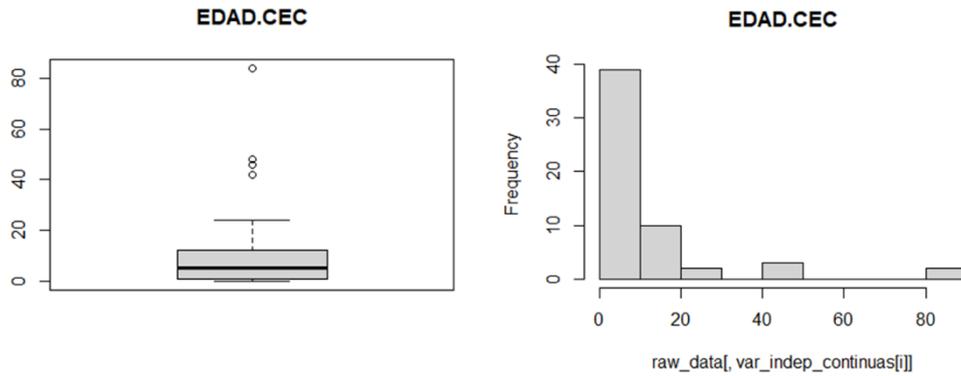
3. Número de cirugías: la mayoría de los pacientes precisaron 1 única cirugía, con un máximo de 4.

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4



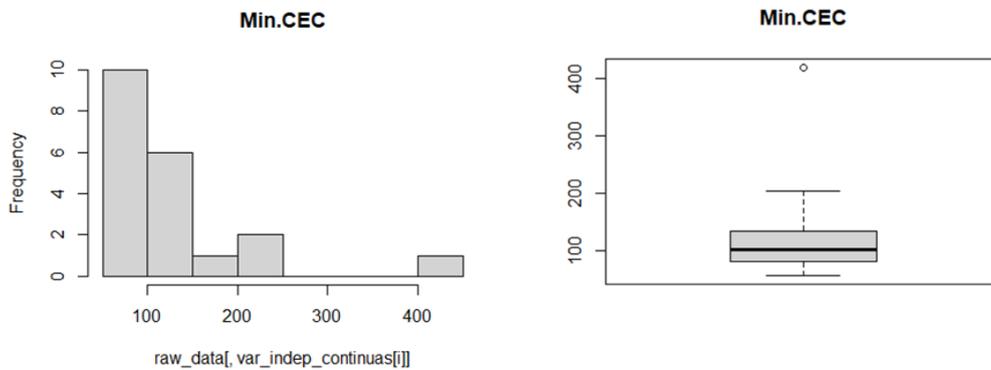
4. Edad de la CEC: gráficas y datos muy similares a los de la edad de la cirugía, aunque aquí salen algunos pacientes con cirugía sin CEC.

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	5	12	84



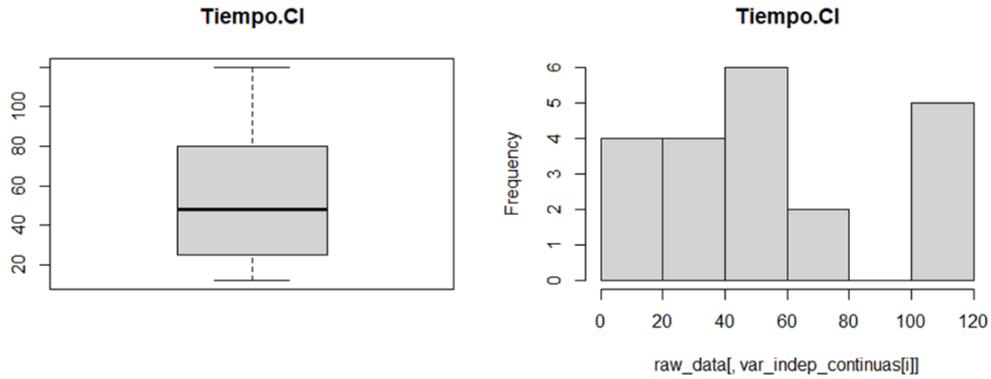
5. Tiempo de CEC en minutos: consideramos exclusivamente el tiempo de CEC durante la cirugía, sin considerar la necesidad de ECMO en el postoperatorio inmediato.

0%	25%	50%	75%	100%
57.0	81.5	102.0	133.5	420.0



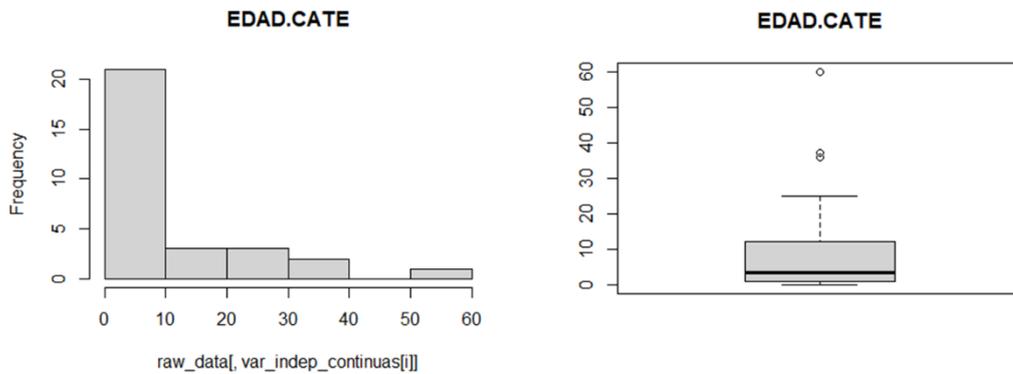
6. Tiempo de clampaje aórtico: En minutos.

0%	25%	50%	75%	100%
12	25	48	80	120



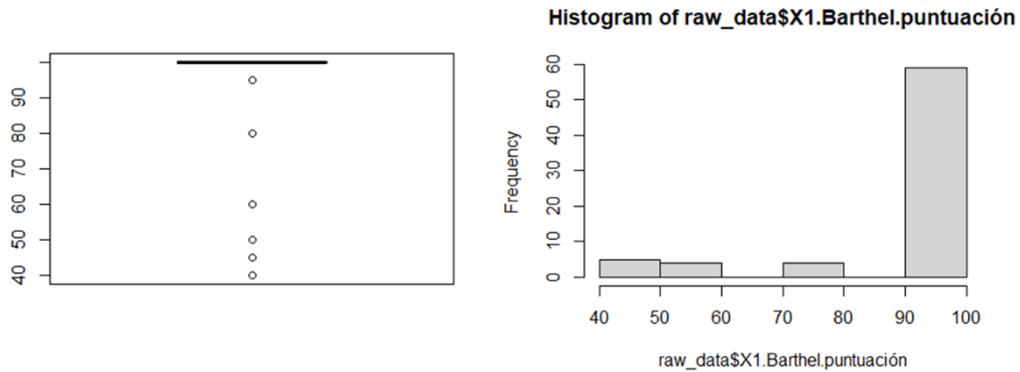
7. Edad del cateterismo, en meses: esta edad es variable, puesto que en el cateterismo incluimos métodos diagnósticos y terapéuticos, realizados en ocasiones en periodo neonatal, y otras veces durante el seguimiento de los pacientes.

0%	25%	50%	75%	100%
12	1	3.25	11.75	60

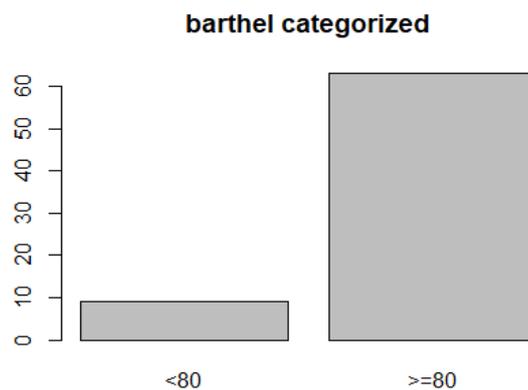


8. Puntuación del índice de Barthel a los 6 años de edad: ya sabemos que 100 puntos se corresponden con un nivel de independencia total, que alcanzaron 58 de los 72 pacientes estudiados.

0%	25%	50%	75%	100%
40	100	100	100	100

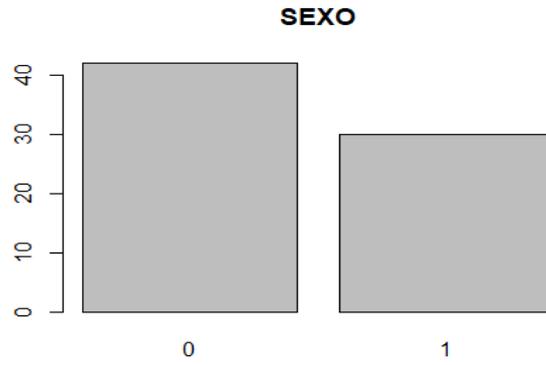


Considerando que hasta los 6 años de edad la discapacidad afecta aproximadamente al 2,24% de la población(29)(34), aunque dependencia y discapacidad no sean equivalentes, podríamos realizar un test Chi cuadrado, considerando el Barthel 80 o más (dependencia leve o no dependencia) frente a 0-79 (que podríamos equiparar a discapacidad), encontrando una proporción diferente (mayor) a la esperada en la población.

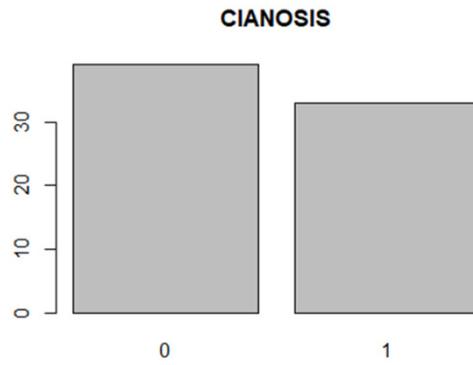


	Observado	Esperado
0	63	70.4
1	9	1.6
	72	72

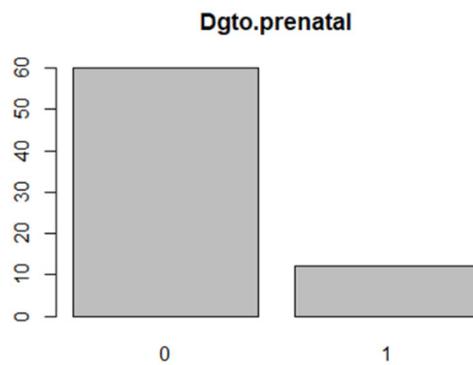
9. Sexo: de los 72 pacientes, 42 eran varones (0) y 30 mujeres (1)



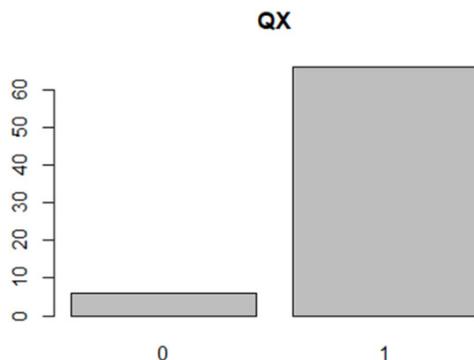
10. Cianosis: 33 cardiopatías cianóticas de los 72 pacientes.



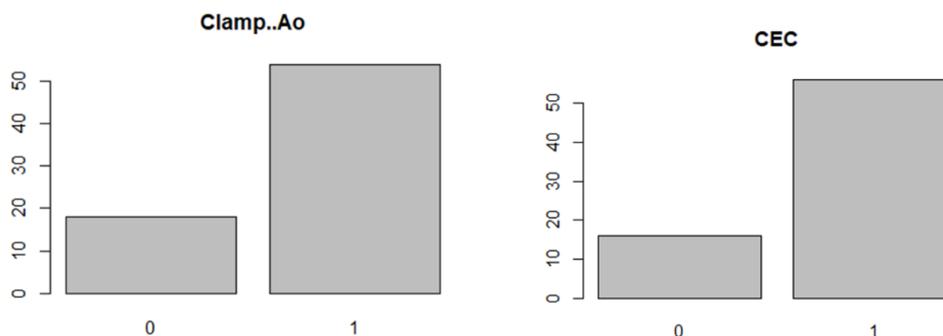
11. Diagnóstico prenatal: 12 de los 72 pacientes tenían diagnóstico prenatal



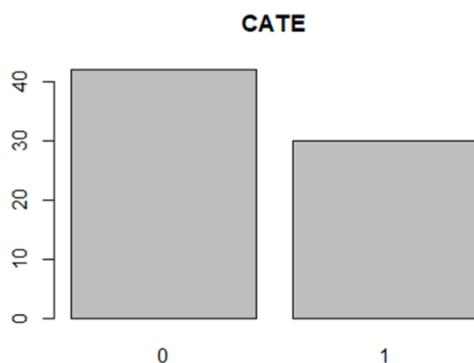
12. Cirugía: 66 pacientes precisaron cirugía. Los 6 pacientes no operados corresponden a una anomalía de Ebstein, 2 estenosis pulmonares críticas y 2 estenosis aórticas severas.



13. CEC y clampaje aórtico: de los 66 pacientes operados, 56 lo fueron con necesidad de CEC, y de éstos, 54 con clampaje aórtico.



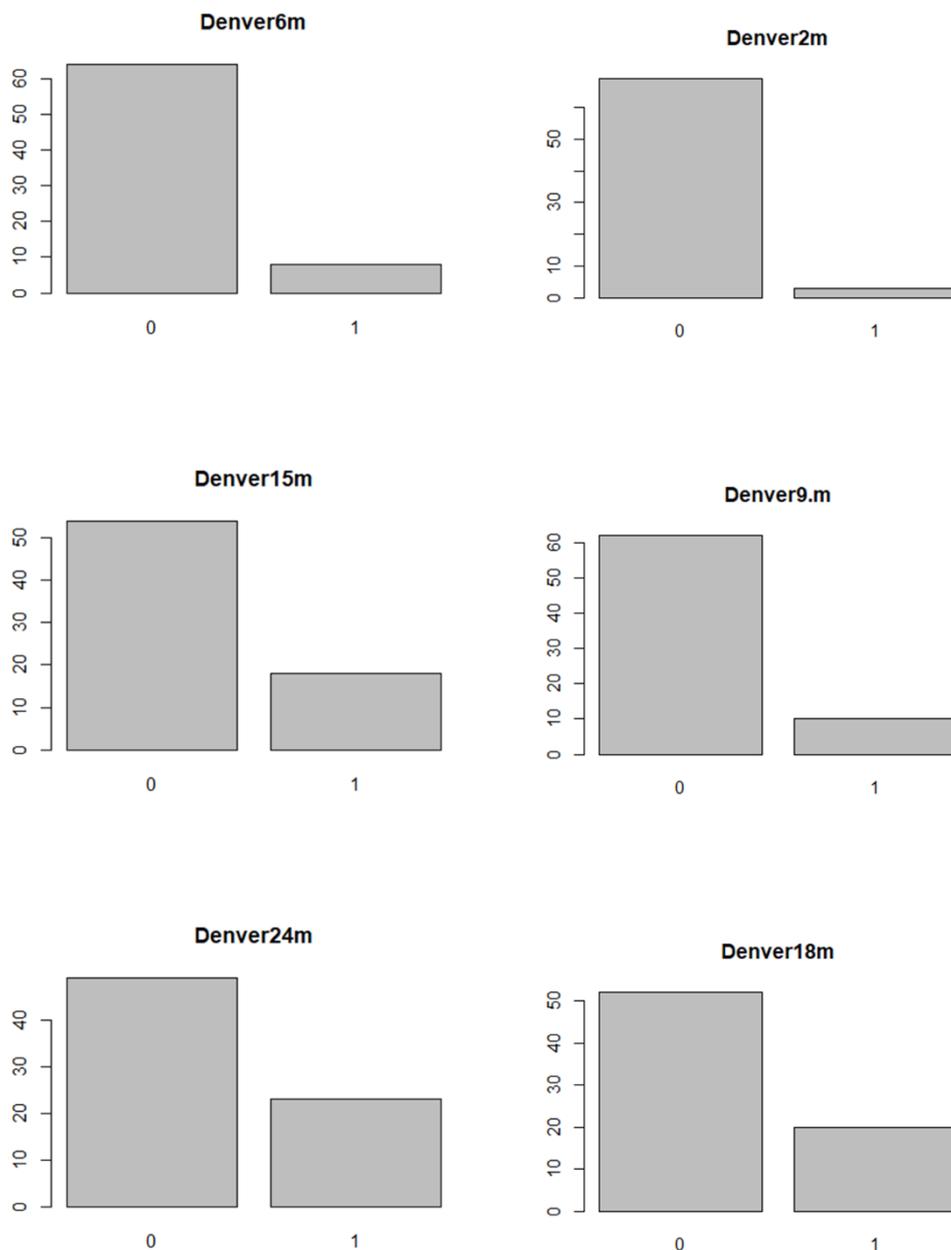
14. Cateterismo cardiaco: 30 pacientes fueron sometidos a algún tipo de cateterismo.



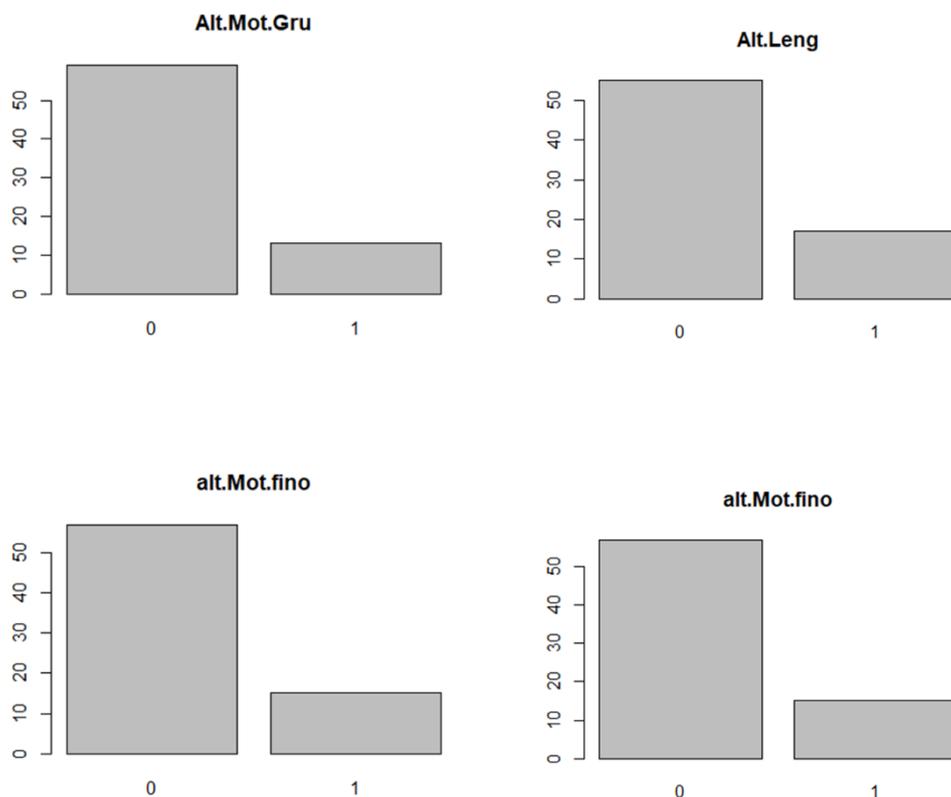
VARIABLES DEPENDIENTES

Hay grupos muy desbalanceados, pues muy pocos pacientes están afectados. A medida que avanza la edad de valoración del TD aumenta el número de pacientes, de tal manera que esto es especialmente problemático es con los TD iniciales hasta llegar al TD a los 24 meses que es el que mayor número de pacientes tiene.

1-6. Test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses: 3 pacientes tuvieron el TD alterado a los 2 meses (4,16%), 8 a los 6 meses (11,11%), 10 a los 9 meses (13,88%), 18 pacientes a los 15 meses (25%), 20 a los 18 meses (27,77%), y 23 pacientes tuvieron el TD alterado a los 24 meses (31,94%).



7-10. Áreas alteradas en el Test de Denver: 17 pacientes tuvieron alterada el área del lenguaje (23,61%), 13 el motor grueso (18,05%), 15 el área adaptativa/motor fino adaptativo (20,83%), y 12 el área social (16,66%).

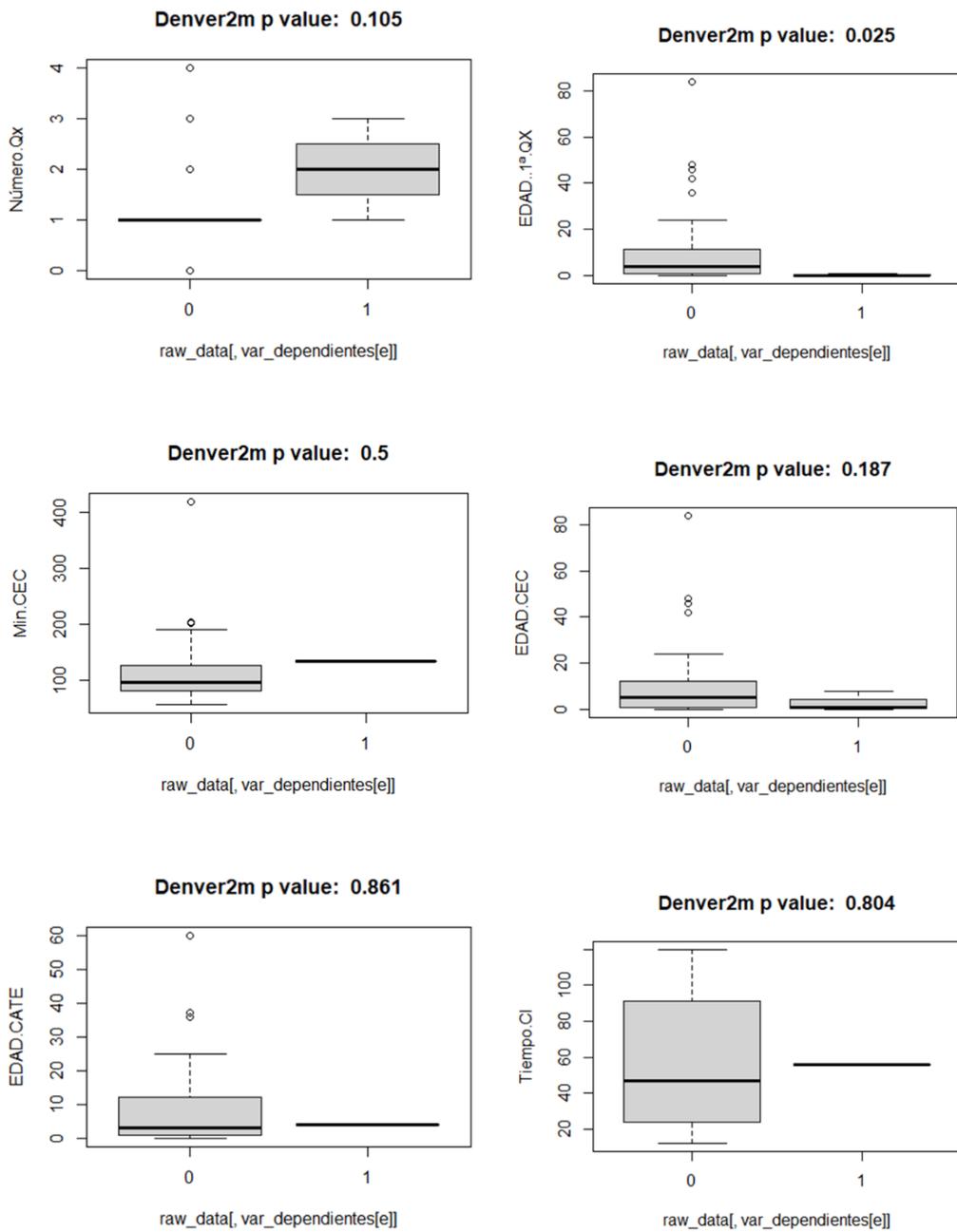


ANÁLISIS UNIVARIANTE

Vamos a estudiar la asociación entre variables independientes, la alteración en el test de Denver a los 2, 6, 9, 15, 18 y 24 meses y la alteración en las distintas áreas del TD, lenguaje, motor grueso, motor fino/adaptativa y social/afectiva, con una serie de variables que pueden ser continuas, para las que realizaremos un boxplot, o categóricas, para las que realizaremos una Chi cuadrado, aplicando el test exacto de Fisher cuando alguna de las frecuencias esperadas sea menor que 5.

1. Relacionamos el TD a los 2 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Solamente encontramos un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía, de tal manera que los pacientes con el TD alterado a los 2 meses de edad habían precisado una cirugía más precoz que los que tenían un TD normal.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 2 meses con las siguientes variables categóricas. Sólo encontramos una p inferior a 0,05 en el tipo de cardiopatía:

Sexo: p= 1

	0	1
0	40	2
1	29	1

Cianosis: $p= 1$

	0	1
0	37	2
1	32	1

Tipo cardiopatía: $p= 0.00246$

	0	1
1	7	0
2	14	1
3	4	0
4	4	0
5	3	0
6	4	0
10	0	1
11	2	1
12	11	0
13	1	0
14	6	0
15	1	0
16	12	0

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.7472$

	0	1
1	7	0
2	19	1
3	10	0
4	8	1
5	13	1
6	12	0

Diagnóstico prenatal: $p= 1$

	0	1
0	58	2
1	11	1

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	6	0
1	63	3

CEC: $p= 0.8131$

	0	1
0	16	0
1	53	3

Clampaje aórtico: $p= 0.7335$

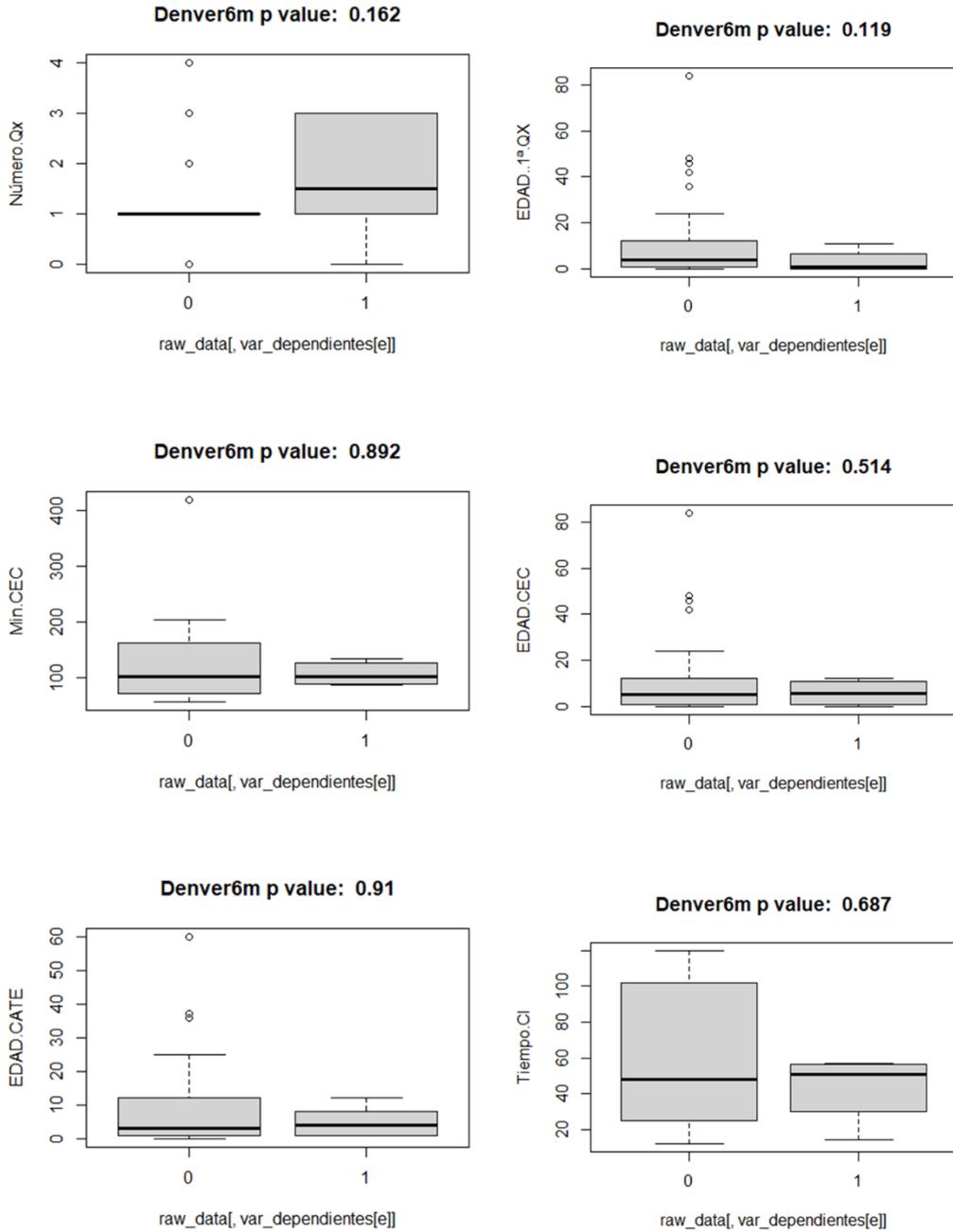
	0	1
0	18	0
1	51	3

Cateterismo: $p= 1$

	0	1
0	40	2
1	29	1

2. Relacionamos el TD a los 6 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

A los 6 meses de edad no encontramos ninguna diferencia estadísticamente significativa entre los pacientes con TD alterado o normal respecto a esas variables analizadas.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 6 meses con las siguientes variables categóricas:

Sexo: $p= 0.5262$

	0	1
0	36	6
1	28	2

Cianosis: $p= 0.5305$

	0	1
0	36	3
1	28	5

Tipo cardiopatía: $p= 0.3311$

	0	1
1	6	1
2	12	3
3	4	0
4	4	0
5	2	1
6	4	0
10	0	1
11	3	0
12	11	0
13	1	0
14	5	1
15	1	0
16	11	1

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.6448$

	0	1
1	6	1
2	17	3
3	9	1
4	7	2
5	14	0
6	11	1

Diagnóstico prenatal: $p= 0.8668$

	0	1
0	54	6
1	10	2

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	5	1
1	59	7

CEC: $p= 1$

	0	1
0	14	2
1	50	6

Clampaje aórtico: $p= 1$

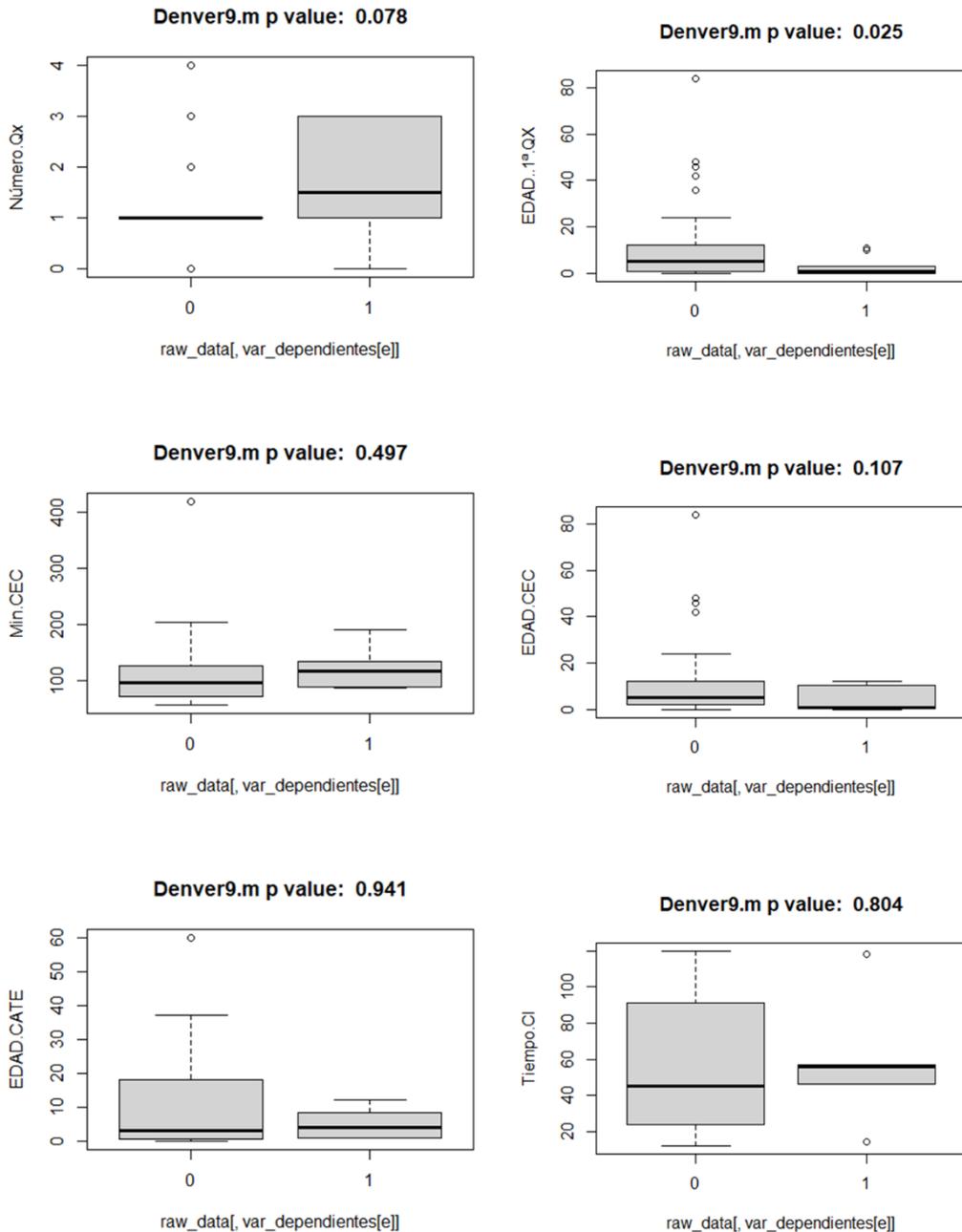
	0	1
0	16	2
1	48	6

Cateterismo: $p= 0.3749$

	0	1
0	39	3
1	25	5

3. Relacionamos el TD a los 9 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Volvemos a encontrar un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía, de tal manera que los pacientes con el TD alterado a los 9 meses de edad habían precisado una cirugía más precoz que los que tenían un TD normal.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 9 meses con las siguientes variables categóricas:

Sexo: $p= 0.6449$

	0	1
0	35	7
1	27	3

Cianosis: $p= 0.1899$

	0	1
0	36	3
1	26	7

Tipo cardiopatía: $p= 0.09914$

	0	1
1	5	2
2	12	3
3	4	0
4	4	0
5	1	2
6	4	0
10	0	1
11	3	0
12	11	0
13	1	0
14	5	1
15	1	0
16	11	1

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.4555$

	0	1
1	5	2
2	17	3
3	8	2
4	7	2
5	14	0
6	11	1

Diagnóstico prenatal: $p= 1$

	0	1
0	52	8
1	10	2

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	5	1
1	57	9

CEC: $p= 1$

	0	1
0	14	2
1	48	8

Clampaje aórtico: $p= 1$

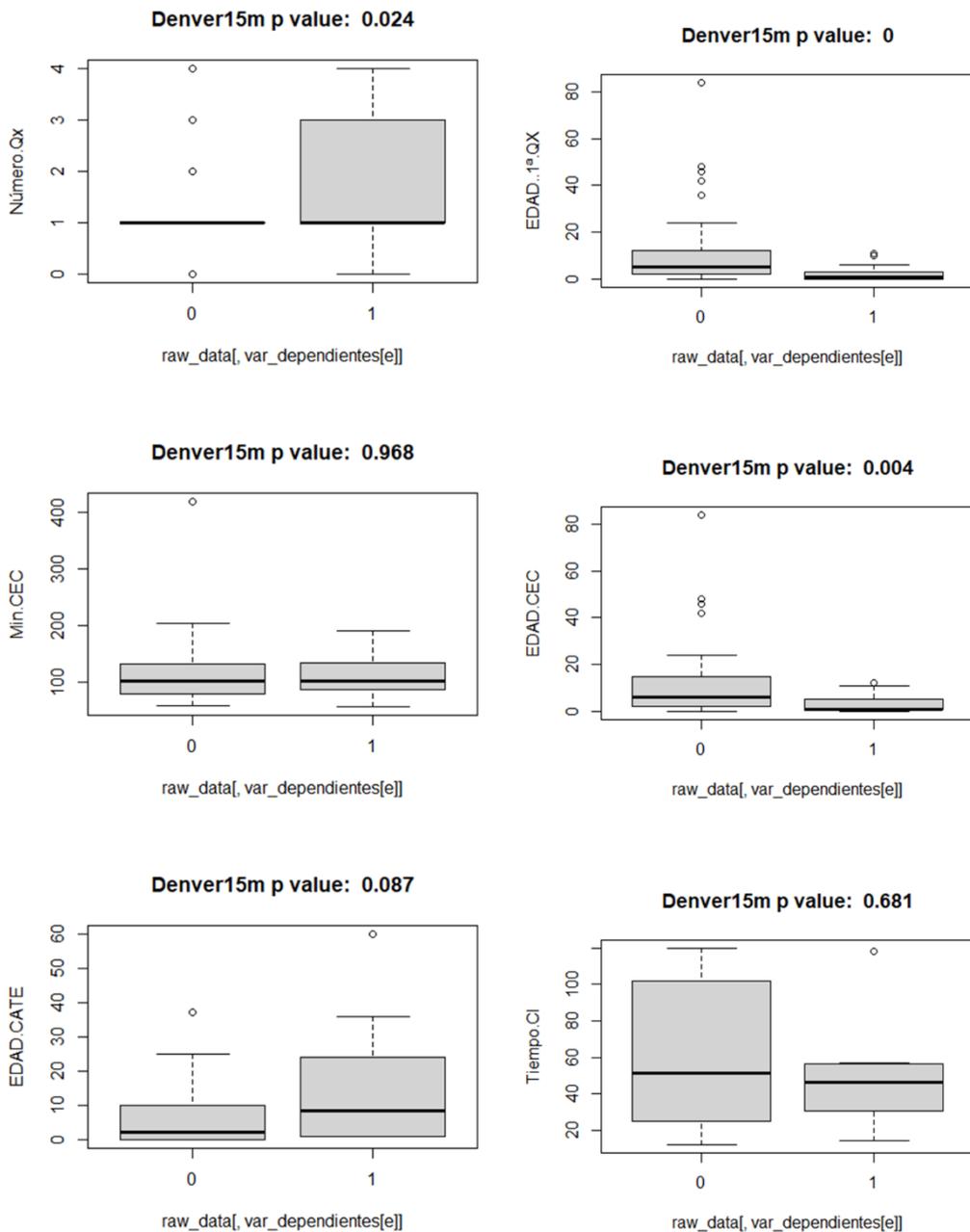
	0	1
0	16	2
1	46	8

Cateterismo: $p= 0.1068$

	0	1
0	39	3
1	23	7

4. Relacionamos el TD a los 15 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Como vimos en el análisis descriptivo, a medida que aumenta la edad de evaluación para el TD aumentan el número de pacientes con el test alterado. A los 15 meses de edad encontramos un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía, el número de cirugías realizadas y la edad de realización de la CEC, de tal manera que los pacientes con el TD alterado a los 15 meses de edad habían precisado una cirugía y/o CEC más precoz que los que tenían un TD normal, así como un mayor número de cirugías.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 15 meses con las siguientes variables categóricas:

Sexo: $p= 0.5809$

	0	1
0	30	12
1	24	6

Cianosis: $p= 0.2191$

	0	1
0	32	7
1	22	11

Tipo cardiopatía: $p= 0.6541$

	0	1
1	5	2
2	10	5
3	3	1
4	4	0
5	1	2
6	3	1
10	0	1
11	3	0
12	9	2
13	1	0
14	4	2
15	1	0
16	10	2

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.8376$

	0	1
1	5	2
2	14	6
3	7	3
4	6	3
5	12	2
6	10	2

Diagnóstico prenatal: $p= 0.715$

	0	1
0	44	16
1	10	2

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	5	1
1	49	17

CEC: $p= 0.7434$

	0	1
0	13	3
1	41	15

Clampaje aórtico: $p= 0.2087$

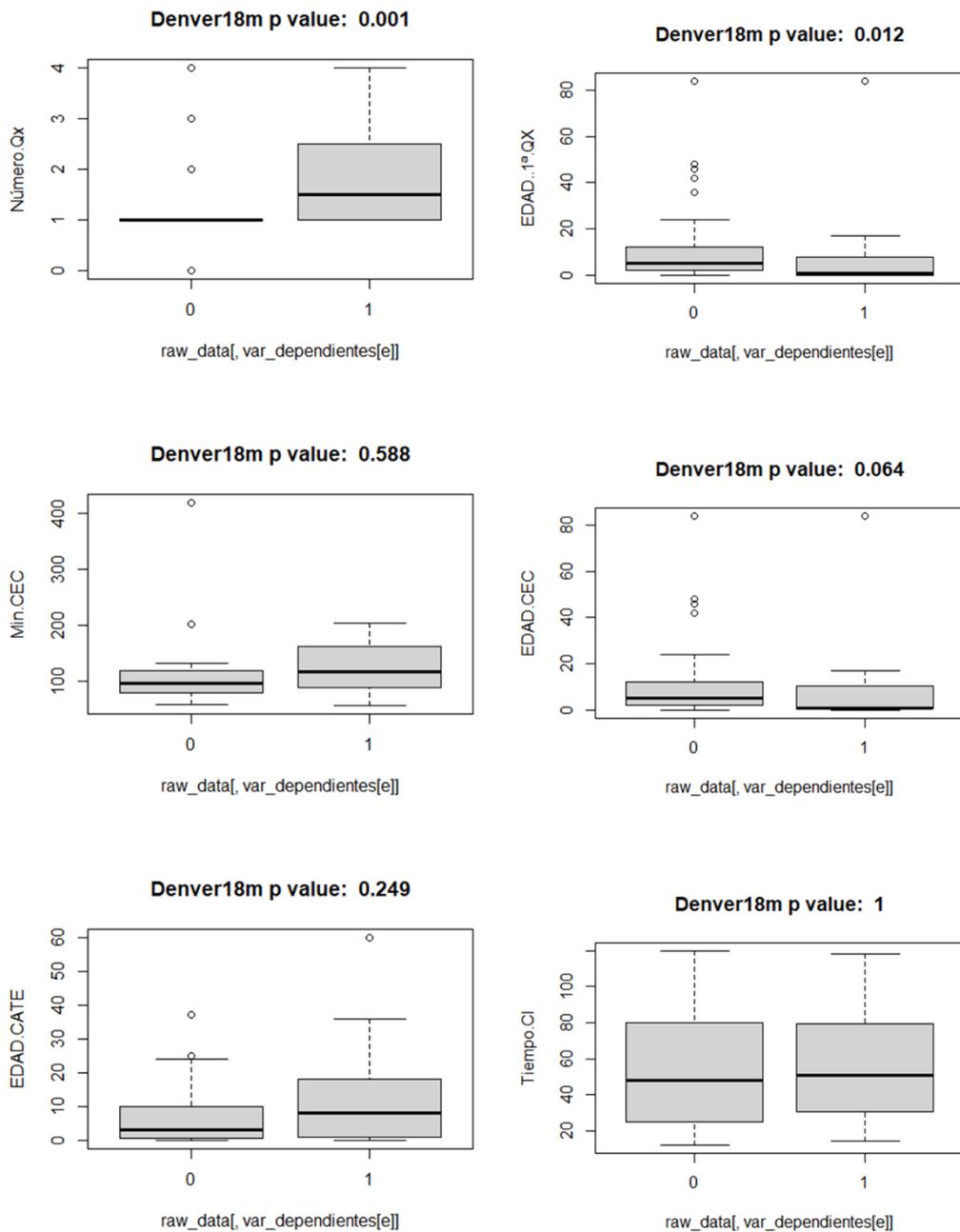
	0	1
0	16	2
1	38	16

Cateterismo: $p= 0.2695$

	0	1
0	34	8
1	20	10

5. Relacionamos el TD a los 18 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Volvemos a encontrar a los 18 meses de edad un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía y al número de cirugías realizadas, de tal manera que los pacientes con el TD alterado a los 18 meses de edad habían precisado una cirugía más precoz y un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 18 meses con las siguientes variables categóricas. Encontramos una p significativa con el clampaje aórtico, de tal manera que precisar el clampaje supone un riesgo para presentar el TD alterado a los 18 meses. En relación con la CEC no se alcanza significación estadística, aunque los datos apuntan en el mismo sentido:

Sexo: $p= 0.6565$

	0	1
0	29	13
1	23	7

Cianosis: $p= 0.07837$

	0	1
0	32	7
1	20	13

Tipo cardiopatía: $p= 0.5428$

	0	1
1	5	2
2	9	6
3	2	2
4	3	1
5	1	2
6	3	1
10	0	1
11	3	0
12	9	2
13	1	0
14	4	2
15	1	0
16	11	1

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.3019$

	0	1
1	5	2
2	13	7
3	6	4
4	5	4
5	12	2
6	11	1

Diagnóstico prenatal: $p= 0.5563$

	0	1
0	42	18
1	10	2

Cirugía: $p= 0.2667$

	0	1
0	6	0
1	46	20

CEC: $p= 0.06239$

	0	1
0	15	1
1	37	19

Clampaje aórtico: $p= 0.03344$

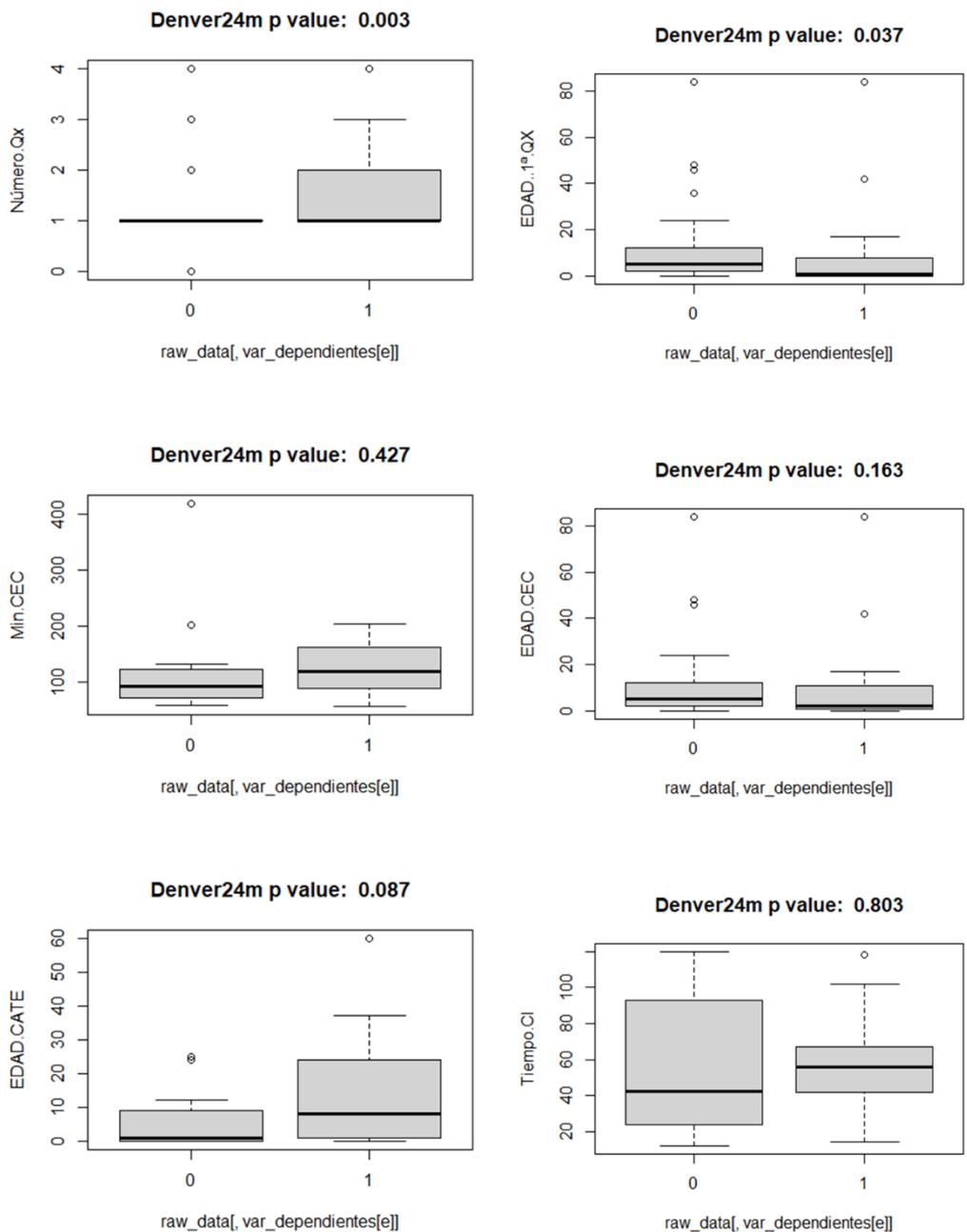
	0	1
0	17	1
1	35	19

Cateterismo: $p= 0.2475$

	0	1
0	33	9
1	19	11

6. Relacionamos el TD a los 24 meses con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Misma interpretación a los 24 meses de edad, con un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía y al número de cirugías realizadas, de tal manera que los pacientes con el TD alterado a los 24 meses de edad habían precisado una cirugía más precoz y un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.



Relacionamos el test de Denver alterado a los 24 meses con las siguientes variables categóricas. No alcanzamos significación estadística con ninguna de las variables analizadas.

Sexo: $p= 0.5786$

	0	1
0	27	15
1	22	8

Cianosis: $p= 0.1334$

	0	1
0	30	9
1	19	14

Tipo cardiopatía: $p= 0.6944$

	0	1
1	5	2
2	8	7
3	2	2
4	3	1
5	1	2
6	3	1
10	0	1
11	3	0
12	8	3
13	1	0
14	4	2
15	1	0
16	10	2

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.6114$

	0	1
1	5	2
2	12	8
3	6	4
4	5	4
5	11	3
6	10	2

Diagnóstico prenatal: $p= 0.3658$

	0	1
0	39	21
1	10	2

Cirugía: $p= 0.1951$

	0	1
0	6	0
1	43	23

CEC: $p= 0.1124$

	0	1
0	14	2
1	35	21

Clampaje aórtico: $p= 0.05782$

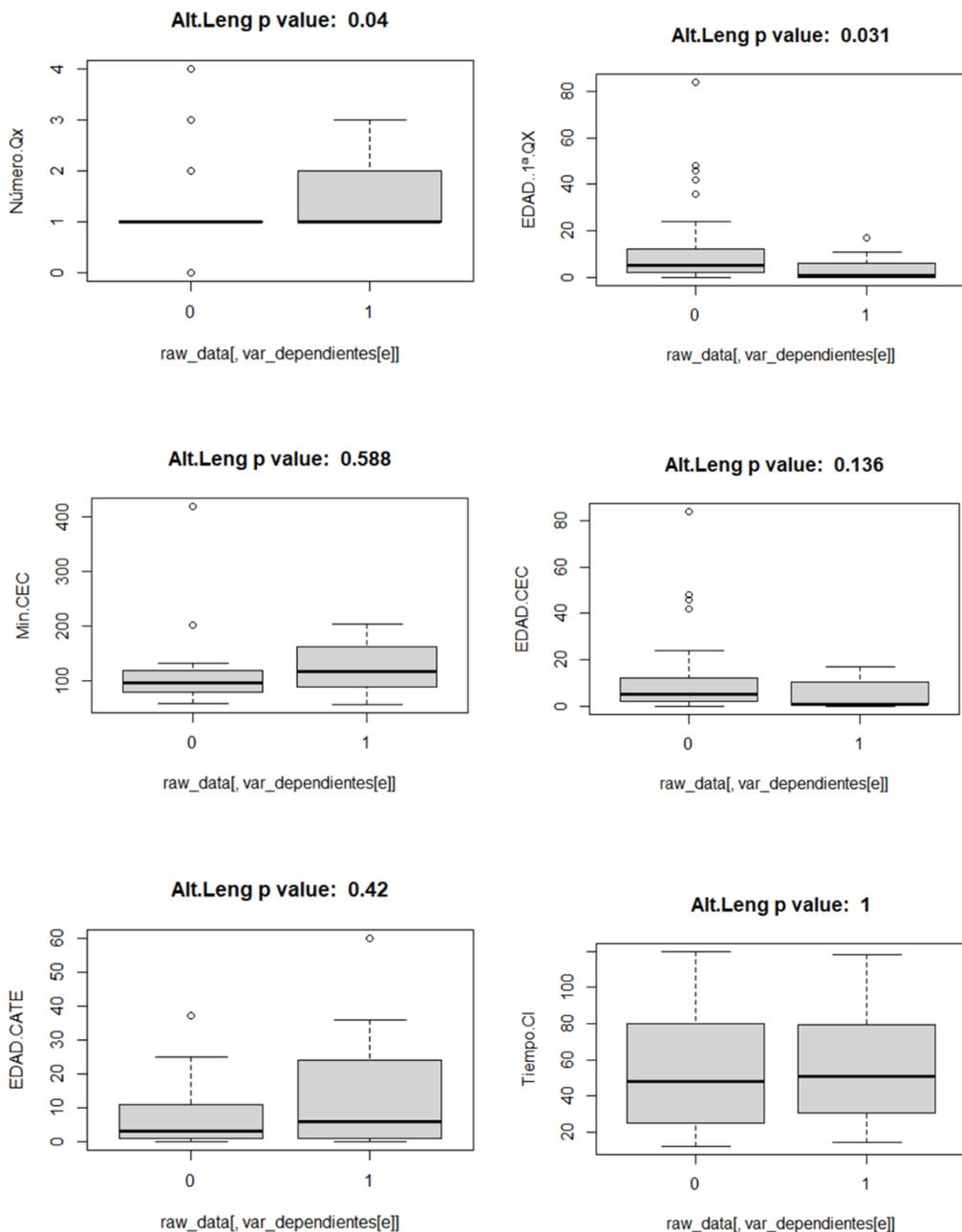
	0	1
0	16	2
1	33	21

Cateterismo: $p= 0.1348$

	0	1
0	32	10
1	17	13

7. Ahora analizamos de forma global las distintas áreas evaluadas con el TD de forma independiente de la edad a la que se alteraran. Comenzamos relacionando la alteración en el área del lenguaje con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Encontramos un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía y al número de cirugías realizadas, de tal manera que los pacientes con el TD alterado en el área del lenguaje habían precisado una cirugía más precoz y un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.



Relacionamos la alteración el área del lenguaje con las siguientes variables categóricas. No alcanzamos significación estadística con ninguna de las variables analizadas.

Sexo: $p= 0.3728$

	0	1
0	30	12
1	25	5

Cianosis: $p= 0.3414$

	0	1
0	32	7
1	23	10

Tipo cardiopatía: $p= 0.7395$

	0	1
1	5	2
2	10	5
3	2	2
4	3	1
5	2	1
6	4	0
10	0	1
11	3	0
12	9	2
13	1	0
14	5	1
15	1	0
16	10	2

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.8747$

	0	1
1	5	2
2	15	5
3	7	3
4	6	3
5	12	2
6	10	2

Diagnóstico prenatal: $p= 0.804$

	0	1
0	45	15
1	10	2

Cirugía: $p= 0.3574$

	0	1
0	6	0
1	49	17

CEC: $p= 0.3937$

	0	1
0	14	2
1	31	15

Clampaje aórtico: $p= 0.2621$

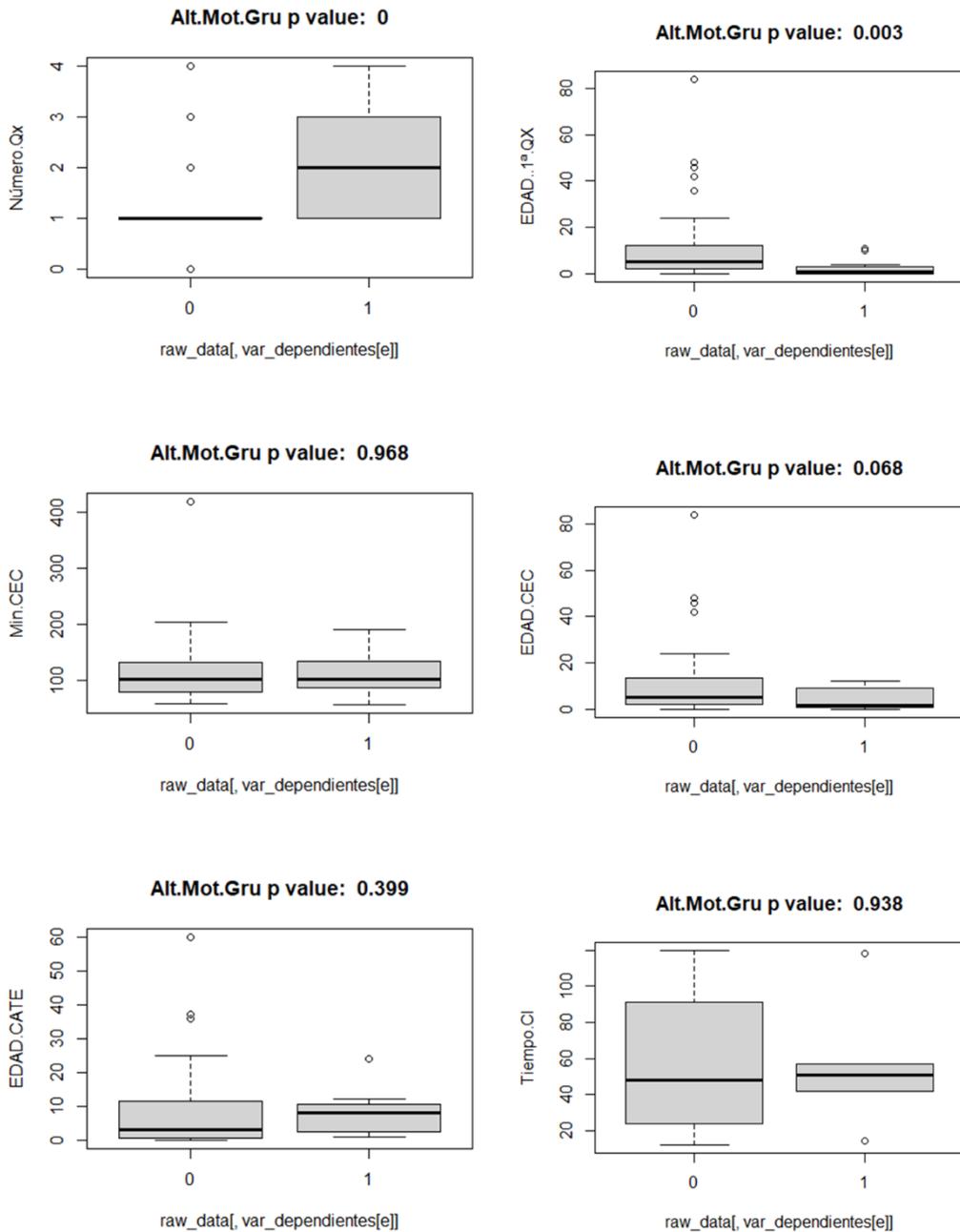
	0	1
0	16	2
1	39	15

Cateterismo: $p= 0.8146$

	0	1
0	33	9
1	22	8

8. Relacionando la alteración en el área del motor grueso con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Encontramos un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía y al número de cirugías realizadas, de tal manera que los pacientes con el TD alterado en el área del motor grueso habían precisado una cirugía más precoz y un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.



Relacionamos la alteración en el área motor grueso con las siguientes variables categóricas. No alcanzamos significación estadística con ninguna de las variables analizadas.

Sexo: $p= 1$

	0	1
0	34	8
1	25	5

Cianosis: $p= 0.1181$

	0	1
0	35	4
1	24	9

Tipo cardiopatía: $p= 0.2412$

	0	1
1	5	2
2	11	4
3	4	0
4	4	0
5	1	2
6	3	1
10	0	1
11	2	1
12	10	1
13	1	0
14	6	0
15	1	0
16	11	1

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.7922$

	0	1
1	5	2
2	15	5
3	8	2
4	8	1
5	12	2
6	11	1

Diagnóstico prenatal: $p= 1$

	0	1
0	49	11
1	10	2

Cirugía: $p= 0.5179$

	0	1
0	6	0
1	53	13

CEC: $p= 0.306$

	0	1
0	15	1
1	44	12

Clampaje aórtico: $p= 0.2156$

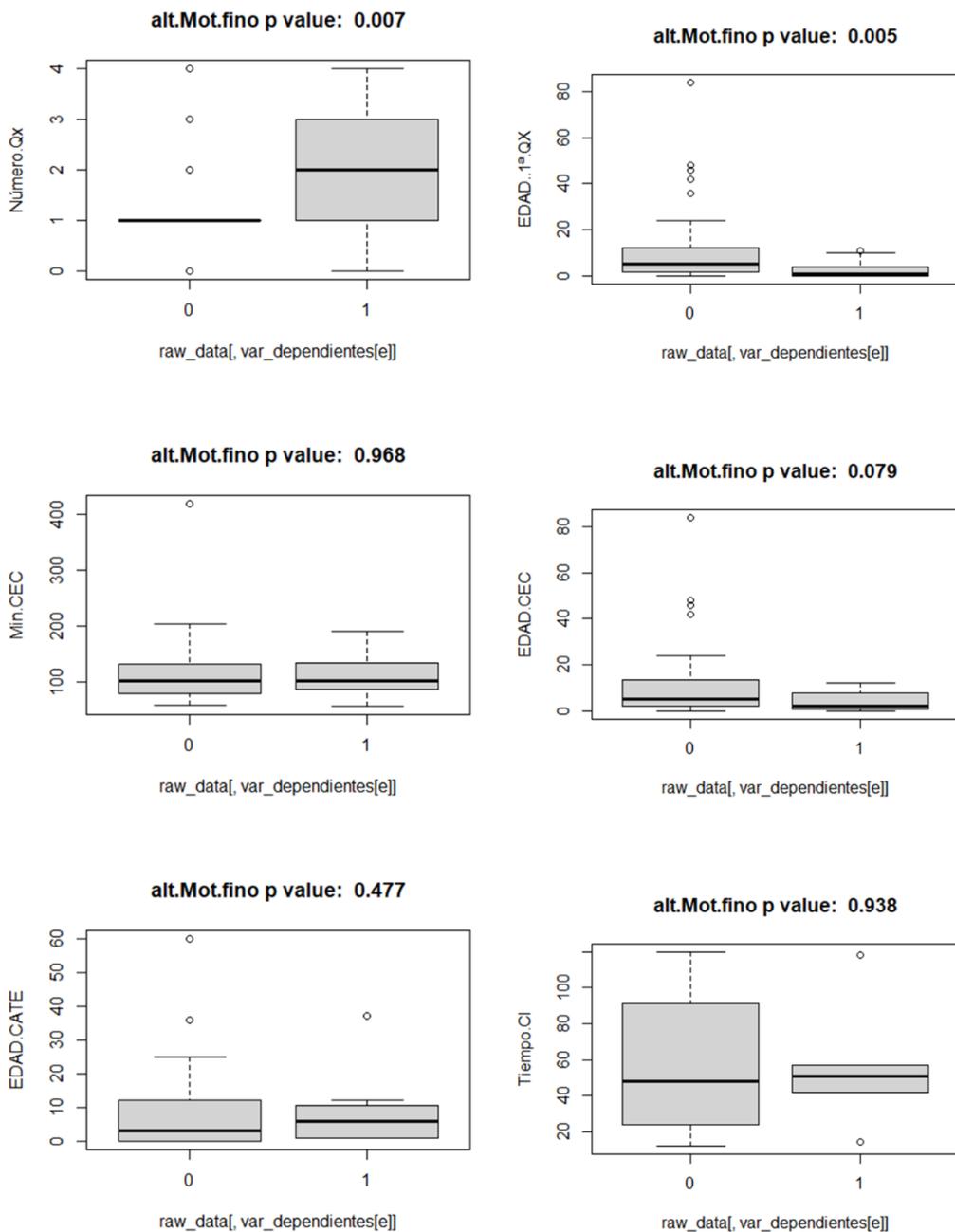
	0	1
0	17	1
1	42	12

Cateterismo: $p= 0.5008$

	0	1
0	36	6
1	23	7

9. Relacionando la alteración en el área del motor fino/adaptativa con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

Encontramos un valor de p inferior a 0,05 en relación con la edad de la primera cirugía y al número de cirugías realizadas, de tal manera que los pacientes con el TD alterado en el área del motor fino/adaptativa habían precisado una cirugía más precoz y un mayor número de cirugías que los que tenían un TD normal.



Relacionamos la alteración del área motor fino/adaptativa con las siguientes variables categóricas. No alcanzamos significación estadística con ninguna de las variables analizadas.

Sexo: $p= 1$

	0	1
0	33	9
1	24	6

Cianosis: $p= 0.1263$

	0	1
0	34	5
1	23	10

Tipo cardiopatía: $p= 0.1838$

	0	1
1	5	2
2	9	6
3	4	0
4	4	0
5	1	2
6	4	0
10	0	1
11	2	1
12	10	1
13	1	0
14	5	1
15	1	0
16	11	1

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.7325$

	0	1
1	5	2
2	14	6
3	8	2
4	7	2
5	12	2
6	11	1

Diagnóstico prenatal: $p= 1$

	0	1
0	47	13
1	10	2

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	5	1
1	52	14

CEC: $p= 0.5608$

	0	1
0	14	2
1	43	13

Clampaje aórtico: $p= 0.4022$

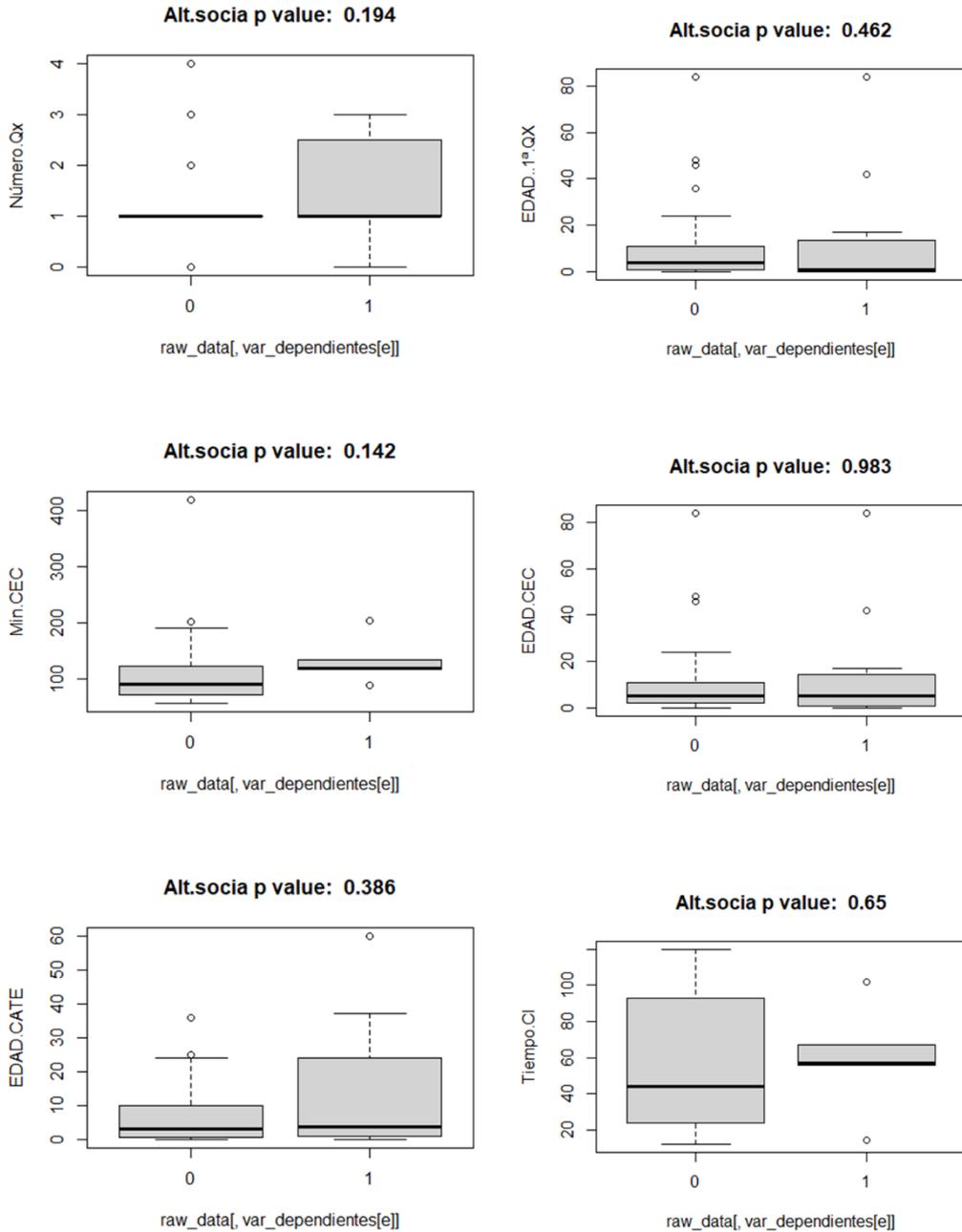
	0	1
0	16	2
1	41	13

Cateterismo: $p= 0.4619$

	0	1
0	35	7
1	22	8

10. Relacionando la alteración en el área social/afectiva con la edad de la primera cirugía, el número total de cirugías, la edad a la que se le realiza la CEC, los minutos de CEC, el tiempo de clampaje aórtico y la edad a la que se le realiza el cateterismo.

No encontramos diferencias significativas con ninguna de las variables analizadas.



Relacionamos la alteración del área social/afectiva con las siguientes variables categóricas. Encontramos una p inferior a 0,05 en los pacientes a los que se ha realizado un cateterismo frente a los que no respecto a la alteración en esta área afectiva.

Sexo: $p= 0.336$

	0	1
0	33	9
1	27	3

Cianosis: $p= 0.2043$

	0	1
0	35	4
1	25	8

Tipo cardiopatía: $p= 0.5472$

	0	1
1	6	1
2	11	4
3	3	1
4	4	0
5	2	1
6	3	1
10	1	0
11	3	0
12	10	1
13	1	0
14	3	3
15	1	0
16	12	0

Tipo cardiopatía agrupada: $p= 0.2851$

	0	1
1	6	1
2	15	5
3	8	2
4	6	3
5	13	1
6	12	0

Diagnóstico prenatal: $p= 0.6714$

	0	1
0	49	11
1	11	1

Cirugía: $p= 1$

	0	1
0	5	1
1	55	11

CEC: $p= 0.3749$

	0	1
0	15	1
1	45	11

Clampaje aórtico: $p= 0.2733$

	0	1
0	17	1
1	43	11

Cateterismo: $p= 0.003897$

	0	1
0	40	2
1	20	10

PERCENTILES DE CADA VARIABLE EN FUNCIÓN DEL ESTADO NEUROLÓGICO

1. Comparamos Denver 2 meses con edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	0	0.5	1.0

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	4	11.5	84

2. Comparamos Denver 2 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1.5	2	2.5	3

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

3. Comparamos Denver 2 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.5	1.0	4.5	8.0

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	5	12	84

4. Comparamos Denver 2 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
135	135	135	135	135

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
57	81	96	126.5	420

5. Comparamos Denver 2 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
56	56	56	56	56

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	24.25	47	85.5	120

6. Comparamos Denver 2 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
4	4	4	4	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	3	12	60

7. Comparamos Denver 6 meses con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	6.5	11

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	4	12	84

8. Comparamos Denver 6 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1.5	3	3

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

9. Comparamos Denver 6 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	5.5	10.75	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1.25	5	12	84

10. Comparamos Denver 6 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
88	88.75	103	121.5	135

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
57	76.25	102	147.5	420

11. Comparamos Denver 6 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	38	51	56.25	57

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	25	48	102	120

12. Comparamos Denver 6 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	4	8	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	3	12	60

13. Comparamos Denver 9 meses con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	3	11

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	5	12	84

14. Comparamos Denver 9 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1.5	3	3

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

15. Comparamos Denver 9 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.75	1	10.25	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

16. Comparamos Denver 9 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
88	89	117	135	191

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
57	72.5	96	126.5	420

17. Comparamos Denver 9 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	46	56	57	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	24.25	45	85.5	120

18. Comparamos Denver 9 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	4	8.5	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.5	3	18	60

19. Comparamos Denver 15 meses con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	3	11

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

20. Comparamos Denver 15 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	2.75	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

21. Comparamos Denver 15 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	5	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	6	15	84

22. Comparamos Denver 15 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.25	103	130.5	191

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	80.5	102	129.75	420

23. Comparamos Denver 15 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	30.5	46	56.5	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	27.75	51.5	96.5	120

24. Comparamos Denver 15 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1.75	8.5	21	60

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	2	9.5	37

25. Comparamos Denver 18 meses con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	7	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

26. Comparamos Denver 18 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	1.5	2.25	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

27. Comparamos Denver 18 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	10.5	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

28. Comparamos Denver 18 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.5	117	163	205

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	80	96	120	420

29. Comparamos Denver 18 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	36.25	51	68.25	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	25	48	80	120

30. Comparamos Denver 18 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	8	18	60

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.5	3	10	37

31. Comparamos Denver 24 meses con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	8	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

32. Comparamos Denver 24 meses con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	1	2	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

33. Comparamos Denver 24 meses con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	2	11	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

34. Comparamos Denver 24 meses con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.75	118.5	149	205

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	76.25	93	117.25	420

35. Comparamos Denver 24 meses con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	42	56	67	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	24.25	42.5	86.5	120

36. Comparamos Denver 24 meses con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	8	24	60

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	9	25

37. Comparamos Alteración lenguaje con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	6	17

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

38. Comparamos Alteración lenguaje con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	1	2	3

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

39. Comparamos Alteración lenguaje con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	10.5	17

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

40. Comparamos Alteración lenguaje con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.5	117	163	205

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	80	96	120	420

41. Comparamos Alteración lenguaje con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	36.25	51	68.25	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	25	48	80	120

42. Comparamos Alteración lenguaje con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	6	18	60

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	3	10.5	37

43. Comparamos Alteración motor grueso con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	3	11

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12	84

44. Comparamos Alteración motor grueso con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	2	3	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

45. Comparamos Alteración motor grueso con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1.5	8.5	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	12.75	84

46. Comparamos Alteración motor grueso con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.25	103	130.5	191

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	80.5	102	129.75	420

47. Comparamos Alteración motor grueso con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	43	51	56.75	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	23.5	48	91	120

48. Comparamos Alteración motor grueso con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	2.5	8	10.5	24

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.5	3	11.5	60

49. Comparamos Alteración motor fino con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	3.75	11

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1.75	5	12	84

50. Comparamos Alteración motor fino con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	2	3	4

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

51. Comparamos Alteración motor fino con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	2	8	12

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	13.5	84

52. Comparamos Alteración motor fino con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
57	88.25	103	130.5	191

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
58	80.5	102	129.75	420

53. Comparamos Alteración motor fino con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	43	51	56.75	118

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	23.5	48	91	120

54. Comparamos Alteración motor fino con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	6	9.75	37

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.25	3	11.75	60

55. Comparamos Alteración afectiva/social con Edad de la primera cirugía.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	0	1	13.5	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	4	11	84

56. Comparamos Alteración afectiva/social con número de cirugías.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
1	1	1	2.25	3

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	1	1	4

57. Comparamos Alteración afectiva/social con Edad de la CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	5	14.5	84

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	2	5	11	84

58. Comparamos Alteración afectiva/social con Minutos de CEC.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
89	117	120	135	205

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
57	72.5	90	122.5	420

59. Comparamos Alteración afectiva/social con Tiempo de clampaje aórtico.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
14	56	57	67	102

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
12	24.25	44	86.5	120

50. Comparamos Alteración afectiva/social con Edad del cateterismo.

Grupo 1

0%	25%	50%	75%	100%
0	1	3.75	21	60

Grupo 2

0%	25%	50%	75%	100%
0	0.75	3	9.5	36

TABLA RESUMEN DE VALOR DE P

Se puede apreciar claramente (celdas azules) que la única variable asociada a la alteración neurológica es la edad a la cual se ha realizado la cirugía. Además, podría haber un efecto encadenado, es decir, la afectación neurológica comienza muy precozmente y luego se mantiene.

	Denver2m	Denver6m	Denver9 m	Denver15m	Denver18m	Denver24m	Alt Leng	Alt Mot Gru	alt Mot fino	Alt socia
Sexo	1,00	0,53	0,64	0,58	0,66	0,58	0,37	1,00	1,00	0,34
Cianosis	1,00	0,53	0,19	0,22	0,08	0,13	0,34	0,12	0,13	0,20
Tipo cardiopatía agrupada	0,75	0,64	0,46	0,84	0,30	0,61	0,87	0,79	0,73	0,29
Diagnóstico prenatal	1,00	0,87	1,00	0,72	0,56	0,37	0,80	1,00	1,00	0,67
Qx	1,00	1,00	1,00	1,00	0,27	0,20	0,36	0,52	1,00	1,00
CEC	0,81	1,00	1,00	0,74	0,06	0,11	0,39	0,31	0,56	0,37
Clamp Ao	0,73	1,00	1,00	0,21	0,03	0,06	0,26	0,22	0,40	0,27
Cate	1,00	0,37	0,11	0,27	0,25	0,13	0,81	0,50	0,46	0,00
Edad 1^{er} Qz	0,02	0,12	0,02	0,00	0,01	0,04	0,03	0,00	0,01	0,46
Número cirugías	0,11	0,16	0,08	0,02	0,00	0,00	0,04	0,00	0,01	0,19
Edad CEC	0,19	0,51	0,11	0,00	0,06	0,16	0,14	0,07	0,08	0,98
Min CEC	0,50	0,89	0,50	0,97	0,59	0,43	0,59	0,97	0,97	0,14
Tiempo CI	0,80	0,69	0,80	0,68	1,00	0,80	1,00	0,94	0,94	0,65
Edad cate	0,86	0,91	0,94	0,09	0,25	0,09	0,42	0,40	0,48	0,39

DISCUSIÓN

DISCUSIÓN.

A medida que se han ido produciendo avances en el manejo y cuidado de pacientes con cardiopatía congénita compleja han mejorado las tasas de mortalidad y morbilidad asociadas a las mismas. En este sentido, no solo nos referimos solo a la mortalidad quirúrgica en sí, sino que hay muchos aspectos que tenemos que tener en cuenta, en referencia a la situación nutricional, por ejemplo, en la que el paciente llega a la cirugía, o las mejoras en el manejo perioperatorio tanto en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) como en el manejo de la bomba de circulación extracorpórea por parte de los y las perfusionistas, por citar algunos ejemplos. Y esta disminución de la mortalidad ha desviado el foco de las investigaciones, al menos parcialmente, hacia otros problemas como las secuelas neurológicas, que condicionan alteraciones en el desarrollo de las funciones diarias, modificando la dinámica familiar, con sobrecarga importante de los cuidadores(35). En este sentido cobra especial importancia el papel que juega el pediatra de atención primaria, auténtico vertebrador de los distintos problemas que pueden ir surgiendo en la evolución de los pacientes con patología crónica compleja(32)(36).

Hay muchos aspectos que pueden intervenir en el desarrollo neurológico de los pacientes con cardiopatía congénita. Sin duda alguna la situación en la que el paciente llega a la cirugía(37), en términos de hipoxemia, estatus nutricional(38)(39) y desarrollo neurológico hasta el momento del acto quirúrgico, es uno de los factores que más condiciona estas posibles alteraciones(35). Hay otros factores más difíciles de determinar como puede ser el nivel de educación materna. Por último, sabemos que determinadas condiciones y patologías suponen una importante carga para las alteraciones del desarrollo psicomotor en estos pacientes, como puede ser la prematuridad o las anomalías genéticas o cromosómicas(35)(37)(40). En nuestra serie no hemos podido analizar la mayoría de estos factores, si bien hemos considerado un criterio de exclusión el antecedente de prematuridad o la presencia de cromosomopatías. Es evidente que la presencia de discapacidad intelectual o alteración del neurodesarrollo en estos pacientes puede venir condicionado por patología asociada a la prematuridad o por condiciones propias de determinadas cromosomopatías como puede ser el síndrome de Down.

Sexo y tipo de cardiopatía

No hemos encontrado diferencias en cuanto al sexo, de tal manera que hombres y mujeres se afectan por igual, si bien hay un predominio de varones en nuestro grupo de pacientes.

Tampoco hemos encontrado diferencias respecto al tipo de cardiopatía. Para incluir a los pacientes en el estudio revisamos todas las consultas realizadas en la unidad de Cardiología pediátrica de nuestro hospital. El volumen de consultas supone aproximadamente el 20% de la actividad de consulta externa del servicio de pediatría del HURH. Seleccionamos a todos los pacientes afectados de cardiopatía congénita y les aplicamos la clasificación de Hoffman(5).

Esta clasificación agrupa a los pacientes con cardiopatía congénita de forma sencilla en función de la severidad. La categoría de cardiopatía congénita severa incluye la mayoría de los pacientes que presentarán una enfermedad grave en el período neonatal o en la infancia más temprana. Esto incluye todas las cardiopatías congénitas cianóticas (D-TGA, Tetralogía de Fallot incluyendo atresia pulmonar y válvula pulmonar ausente, hipoplasia de ventrículo derecho por atresia tricuspídea o atresia pulmonar con septo íntegro, anomalía de Ebstein, hipoplasia de ventrículo izquierdo, incluyendo atresia aórtica o atresia mitral, ventrículo único, ventrículo derecho de doble salida, truncus arterioso, drenaje venoso pulmonar anómalo total, estenosis pulmonar crítica, y un grupo misceláneo con lesiones más raras como el ventrículo izquierdo de doble salida, algunos isomerismos y algunas formas de trasposición de grandes arterias congénitamente corregida) y algunas lesiones no cianóticas que precisarán también cirugía precoz como pueden ser el canal atrioventricular común, las comunicaciones interventriculares de gran tamaño, el ductus arterioso grande (en nuestro caso incluimos una ventana aortopulmonar), la estenosis aórtica crítica o severa, la estenosis pulmonar severa y la coartación de aorta crítica.

El grupo de cardiopatías moderadas estaría formado por aquellas que precisan un cuidado experto pero menos intensivo que el otro grupo. Incluiría la estenosis aórtica ligera o moderada, la insuficiencia aórtica, la estenosis o la insuficiencia pulmonar moderada, la coartación de aorta no crítica, la comunicación interauricular grande y las formas complejas de comunicación interventricular.

Por último, tendríamos el grupo de las cardiopatías congénitas ligeras. Es el grupo más numeroso y algunos de sus pacientes pueden pasar desapercibidos durante años o bien detectarse en la consulta por sintomatología inespecífica como puede ser la presencia de soplos cardiacos. Este grupo incluye pequeñas comunicaciones interventriculares, pequeños ductus arterioso, estenosis pulmonar moderadas, Válvula aórtica bicúspide y pequeñas comunicaciones interauriculares.

En nuestra serie localizamos un total de 81 pacientes con cardiopatía congénita grave según la clasificación de Hoffman. De estos 9 pacientes cumplían criterios de exclusión 5 por antecedente de prematuridad y cuatro por cromosomopatía. De esta manera incluimos 72 pacientes en nuestro estudio. Tan solo el grupo de pacientes

con tetralogía de Fallot y el de pacientes con coartación de aorta tenía un número de sujetos por encima de 10. Al tratarse de un número reducido de pacientes agrupamos las cardiopatías en 6 grupos. Para aumentar el número de pacientes en cada grupo. Decidimos mantener la D-TGA como cardiopatía con entidad propia, agrupando el resto de defectos conotruncales en el segundo grupo. La patología severa con afectación de uno de los ventrículos, fuera derecho o izquierdo constituyó el tercer grupo. El resto fueron las valvulopatías severas, los defectos septales graves y la coartación de aorta.

No encontramos ninguna diferencia significativa entre los distintos grupos, tanto en la asignación inicial a cada una de las cardiopatías incluida en la clasificación de Hoffman como en la agrupación de casos que realizamos después. Esta falta de diferencia entre unos grupos y otros sí tiene trascendencia clínica, pues a priori podría suponerse que unos grupos presentan afectación hemodinámica más importante que otros, situación que no se refleja en los datos obtenidos. Si bien el número de pacientes es limitado, estos hallazgos apoyan la utilización de la clasificación de Hoffman para incluir a los pacientes puesto que demuestra una cierta homogeneidad en la afectación neurológica de las distintas cardiopatías.

Cianosis

Si bien la presencia de cianosis y la disminución del aporte de oxígeno a los tejidos podría ser uno de los factores que explicara las alteraciones en el neurodesarrollo de estos pacientes(41), no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre las cardiopatías cianóticas y las cardiopatías no cianóticas en ninguno de los ítems analizados, ni en la alteración del test de Denver en ninguna de las edades seleccionadas, ni en ninguna de las áreas del neurodesarrollo incluidas en el test.

Esta era una de las hipótesis planteadas en la investigación, puesto que era una de las situaciones que podía condicionar diferencias entre unos pacientes y otros. No hemos encontrado estas diferencias en ninguno de los parámetros analizados por lo que tenemos que aceptar la hipótesis nula de que en nuestra serie los pacientes con cardiopatía congénita cianótica presentan un desarrollo neurológico similar a los pacientes con cardiopatía no cianótica.

Aspectos quirúrgicos

Distintos autores han puesto de manifiesto alteraciones neurológicas en pacientes sometidos a cirugía cardíaca(42)(43)(44)(45) en relación con distintos aspectos. Nosotros encontramos en nuestro trabajo una mayor alteración en el neurodesarrollo en

relación con un mayor número de cirugías, en la línea de los hallazgos del grupo de Wisconsin(38). Hay muchos componentes que rodean el acto quirúrgico y que puede tener implicaciones sobre el desarrollo neurológico. Por tanto, parece razonable que un aumento en el número de cirugías realizado pueda conllevar una mayor afectación del desarrollo psicomotor, puesto que se aumenta el número de eventos que pueden producir algún tipo de agresión neurológica.

No hemos encontrado diferencias en relación con la necesidad de CEC, el tiempo de CEC, la realización de clampaje aórtico o la duración del mismo. El grupo de Boston(46) encontró peores resultados en los test de inteligencias con paradas cardíacas totales (PCT) superiores a 33 minutos. No hemos analizado otros aspectos descritos en la literatura como el tiempo de hipotermia profunda(43)(47) relacionado con un mayor déficit en el área motora y alteraciones en el comportamiento, o la velocidad de enfriamiento o de recalentamiento(48), el manejo del hematocrito durante la cirugía(49) o el equilibrio ácido-base(50). La falta de muchos de estos datos en los informes especialmente en los más antiguos, junto al número reducido de pacientes de nuestra serie, así que no hayamos podido analizar muchas de estas circunstancias que rodean el procedimiento quirúrgico.

El factor pronóstico más claramente relacionado con alteración en el neurodesarrollo ha sido la edad de realización de la primera cirugía. Cuanto más precoz sea la cirugía, mayor alteración en los test de valoración del desarrollo psicomotor encontramos. Una de las teorías que podría explicar este hallazgo es que los pacientes que precisan una cirugía más precoz presentan cardiopatías más complejas con mayor grado de afectación hemodinámica, y por tanto la situación general del paciente, el nivel de oxigenación, la posibilidad de acidosis láctica y de otras circunstancias asociadas a peor pronóstico neurológico pueden producirse con mayor facilidad. El grupo de Boston lo ha relacionado con la posibilidad de que la agresión quirúrgica sobre un cerebro más inmaduro pueda condicionar un mayor daño a largo plazo(48) (51). La alternativa de retrasar entonces la cirugía podría plantearse en algunos pacientes con una situación clínica estable, ya que mejoraría esa inmadurez cerebral con el paso de los días o semanas. Sin embargo, el retraso en la cirugía empeoraría la situación clínica en muchos otros pacientes, lo que acabaría produciendo un efecto deletéreo sobre el neurodesarrollo. Es probable que una selección adecuada de los pacientes que podrían beneficiarse de un retraso en la realización de la primera cirugía podría acabar aportando mejoras en el pronóstico neurológico de ese grupo específico de cardiópatas.

Cateterismo

Hemos considerado a todos los pacientes a los que se les ha realizado algún tipo de cateterismo cardíaco, fuera éste diagnóstico o terapéutico. La selección más im-

portante de pacientes consistiría en seleccionar a los pacientes que recibieron como tratamiento para su cardiopatía la realización de un intervencionismo mediante válvuloplastia en lugar de una cirugía sobre la válvula. Al realizar este análisis no hemos encontrado diferencias entre unos grupos y otros, excepto en la mayor afectación del área social en los pacientes que fueron sometidos a algún tipo de cateterismo de forma global, independientemente de si precisaron también cirugía.

Al encontrar significación estadística exclusivamente en este apartado debemos ser cautos en la interpretación del resultado, pues es posible que realizando un múltiple test pudiera detectarse como un error. Por otro lado, tenemos que tener en cuenta este hallazgo puesto que la afectación del área social puede tener grandes implicaciones en cuanto a la interacción de los pacientes con la familia y con el entorno escolar. Un aumento del número de pacientes seleccionados prolongando este estudio nos podría confirmar o descartar estos hallazgos, aunque el nivel de significación estadística alcanzado es muy elevado con los datos actuales.

Diagnóstico prenatal

Las posibles ventajas del diagnóstico prenatal se han documentado tanto de forma global como para distintas patologías(52)(53)(54)(55)(56). Sin embargo, hay muchos aspectos que pueden condicionar la relevancia del diagnóstico prenatal. Una de ellas es la variabilidad del diagnóstico prenatal, tanto entre las distintas patologías como entre los distintos centros(57). En esta revisión de Michael D Quartermain encontraron diferencias en el diagnóstico prenatal en diferentes cardiopatías que oscilaban desde un 9% en el drenaje venoso pulmonar anómalo total hasta un 67% en el síndrome de cavidades izquierdas hipoplasias. Pero no solo eso; encontraron diferencias entre las distintas zonas en las que dividían los Estados Unidos en la tasa global de diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas oscilando entre un 24% y un 46%, prácticamente el doble entre las mejores y las peores. Otras series han descrito tasas más elevadas de diagnóstico prenatal(58)(59)(60), incluyendo una serie española del grupo del Hospital 12 de Octubre de Madrid con una tasa global del 65,7%(61).

En nuestra serie no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con diagnóstico prenatal y los que no lo tenían, con valores de p muy elevados en todas las evaluaciones del test de Denver y en las áreas del desarrollo analizadas. Es cierto que la posible mejora en el manejo preoperatorio de los pacientes con diagnóstico prenatal y parto programado en el centro quirúrgico(62)(63)(64). También se han documentado alteraciones anatómicas en pacientes con cardiopatía congénita, con un menor volumen cerebral comprobado mediante resonancia magnética cerebral (RMN)(65)(66).

Edad de realización de los test

En nuestra serie realizamos la valoración final del TD a los 2 años, aprovechando que es una práctica habitual realizada por los pediatras de atención primaria. Encontramos trabajos publicados con distintas edades de valoración, como el de Gaynor(44) a los 15 meses, el de Bellinger(46) a los 30 meses, el de Mussatto(38) a los 3 años, o el de Forbess(43) a los 5 años de edad, pero el término de desarrollo psicomotor suele limitarse por consenso a los dos primeros años de vida. Encontramos un “efecto arrastre” a medida que avanza la edad, pues el número de pacientes con el TD alterado va aumentando, lo que facilita que podamos encontrar diferencias estadísticamente significativas en las edades más cercanas a los dos años respecto a los primeros meses de vida.

En cuanto a la discapacidad, realizamos el test de Barthel a los 6 años de edad, momento en el que comienza a poder ser utilizado. No obstante, las distintas escalas de discapacidad son difícilmente adaptables al entorno pediátrico, especialmente durante los primeros años de vida.

Áreas del neurodesarrollo

A pesar de que el resto de las variables no reflejan resultados estadísticamente significativos, debido probablemente al tamaño de la muestra, sí podría ser clínicamente relevante el hecho de que el área del neurodesarrollo más afectado sea el del lenguaje, circunstancia ya descrita previamente en trabajos publicados(67)(68)(69)(70)(71). Este componente tiene mucha importancia en la actividad clínica cotidiana, ya que hasta los 12 meses de vida no comienzan a valorarse hitos de desarrollo lingüístico, y el hecho de no haber padecido hasta esa edad un retraso en el TD, no excluye que no pueda aparecer posteriormente.

En pacientes con síndrome de cavidades izquierdas hipoplásicas sometidos a cirugía de Norwood se han descrito déficit específicos en el área del lenguaje, en alteraciones de memoria, además de alteraciones visuales y en las funciones ejecutivas(68).

También las alteraciones en el área afectiva/social pueden aparecer de forma tardía. Por el contrario, los pacientes de nuestro trabajo que presentan trastorno en el área motora debutaron mayoritariamente en los primeros meses de vida, y siempre estaban presente a partir del año de edad.

De forma global 26 pacientes (36,1%) tuvieron algún tipo de afectación neurológica, cifras prácticamente idénticas a las publicadas en nuestro entorno como el 35,9% encontrado por Raúl Sánchez en una serie del hospital infantil la Paz(72) en pacientes intervenidos de patología del arco aórtico.

Discapacidad

Si bien no es el objetivo de nuestro estudio, el 12,5% de los pacientes de nuestra serie afecta de CC, presentaban una puntuación en el test de Barthel inferior a 80 a los 6 años de edad. Esta cifra contrasta con datos como los del Instituto Nacional de Estadística(34) , que estiman que un 2,24% de la población española menor de 6 años presenta algún tipo de deficiencia, incluyendo aquellos con déficits sensoriales y motores por patología congénita, mostrando que nuestra población de estudio con CC tiene un elevado riesgo de patología de neurodesarrollo y discapacidad asociada, pues encontramos una proporción de paciente con Barthel menor de 80 claramente superior a la esperada en la población sana. Otro aspecto a destacar aquí es que en nuestra serie excluimos los pacientes con antecedente de prematuridad y de cromosomopatía, a diferencia de la mayoría de los estudios publicados sobre este tema(23)(24)(25).

Analizando la discapacidad más grave, 5 de los pacientes alcanzan una puntuación en el rango de la discapacidad grave o severa (6,9%), en consonancia con las cifras del 6% de afectación severa encontradas por Limperopoulos, aunque el conjunto de afectación moderada y severa que en nuestra serie alcanza el 12,5% llega hasta el 43% en la serie referida(35).

Necesidad de apoyo

Solamente 24 de los 72 pacientes habían recibido algún tipo de apoyo o seguimiento específico, incluyendo como tal la derivación al centro de atención temprana, la necesidad de rehabilitación o logopedia, o haber sido derivados a la consulta de neuropediatría. Tanto nuestra investigación como la mayoría de los trabajos publicados ponen de manifiesto que la patología neurológica es una causa frecuente de morbilidad en los pacientes con CC, hasta el punto de que además de diversos autores(73) tanto la American Heart Association (AHA) como la American Academy of Pediatrics (AAP) realizaron recomendaciones a este respecto, con vistas a detectar precozmente las posibles alteraciones neurológicas para promover mejoras en el pronóstico a largo plazo(74). Sin embargo, en nuestra serie no se realizaba un seguimiento específico a 2 de cada 3 niños. A este respecto se plantean nuevos retos, como el estudio de la patogenia exacta por la que se desarrollan estos trastornos, para poder actuar sobre los factores de riesgo. Debemos considerar a los lactantes cardiopatas como un grupo con potencial riesgo neurológico, que precisan un seguimiento estrecho en este ámbito para un diagnóstico y tratamiento precoces de cualquier tipo de alteración, así como destacar la importancia de estimulación temprana en todos ellos, hayan o no presentado anomalías(75).

No hemos realizado el seguimiento a largo plazo más allá de la realización del test de Barthel a los 6 años de edad. Bellinger y cols.(51) encontraron que hasta el 10% de los pacientes a los 8 años de edad había precisado apoyo escolar y adaptación curricular, en relación a la necesidad de cirugía neonatal, aspectos también estudiados por otros autores(70)(76). Esta es otra de las vías abiertas para investigaciones futuras a partir de este proyecto inicial.

Proponemos finalmente continuar esta línea de investigación para acabar trasladando los resultados y las conclusiones obtenidos a la elaboración de un protocolo de seguimiento de los niños con CC que fuera consensuado entre los cardiólogos infantiles y los pediatras de atención primaria, involucrando a todos los profesionales implicados en el cuidado de estos pacientes, como médicos rehabilitadores, fisioterapeutas, enfermeras, logopedas, psicólogos, psiquiatras infantiles, y un largo etc. Esta coordinación inter y multi profesional permitirá ofrecer a estos niños de riesgo recursos de forma precoz, lo que probablemente acabará redundando en un mejor pronóstico desde el punto neurológico. A su vez, la puesta en marcha del protocolo y de las intervenciones asociadas a este deberían ser objeto de evaluación mediante nuevas investigaciones.

Limitaciones de la investigación

- Número limitado de los pacientes que cumplen criterios de inclusión.
- Número limitado de pacientes con cardiopatías congénitas concretas y grupos de cardiopatías.
- Falta de datos en los pacientes de mayor edad con informes más antiguos respecto a los factores en relación con el acto quirúrgico, como el tiempo de CEC o el tiempo de clampaje aórtico.
- Variabilidad interobservador amplia, pues cada una de las valoraciones tanto del test de Denver como del índice de Barthel las realiza el pediatra de atención primaria de cada paciente.
- Análisis de desarrollo hasta los dos años de edad, que es la edad en que están recogidos estos test en la historia clínica. Eso imposibilita la valoración de algunos cuadros que pueden manifestarse en edades más tardías, como algunos casos de discapacidad intelectual, trastorno del espectro autista o trastornos específicos del aprendizaje.
- Dificultad de aplicación de las escalas de dependencia a la edad pediátrica.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

- Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave que no son operados.
- Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan cirugía precoz presentan un neurodesarrollo peor cuanto más precoz en la cirugía. A la vista de nuestra serie, no podemos establecer un corte en la edad para establecer un cambio en ese riesgo.
- Los pacientes con cardiopatía congénita grave cianótica presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave no cianótica, de tal manera que la cianosis no es un factor de riesgo para el neurodesarrollo.
- Los pacientes con cardiopatía congénita grave sometidos a algún tipo de cateterismo cardíaco presentan una mayor afectación del área social del neurodesarrollo, independientemente de si precisaron también cirugía.
- Los pacientes con cardiopatía congénita grave diagnosticados prenatalmente presentan un neurodesarrollo similar a los pacientes con cardiopatía congénita grave sin diagnóstico prenatal.
- Los pacientes con cardiopatía congénita grave que precisan más de una cirugía presentan un neurodesarrollo peor cuanto mayor número de cirugías precisen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanz Pascual E, García-Guereta Silva L, Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. In: Protocolos Sociedad Española de Cardiología Pediátrica Y Cardiopatías Congénitas. Madrid 2015. p. 9–17.
2. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A EJ. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation*. 2001;103:2376–81.
3. Puigdevall Dalmau M, Uriel Prat S. Clasificación y nomenclatura de las cardiopatías congénitas. In: Protocolos Sociedad Española de Cardiología Pediátrica Y Cardiopatías Congénitas. Madrid 2015. p. 1–8.
4. Franklin RCG, Jacobs JP, Krogmann ON, Béland MJ, Aiello VD, Colan SD, et al. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code. *Cardiol Young*. 2008;18 Suppl 2:70–80.
5. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890–900.
6. Rueda Núñez F, Moreno Álvarez A. Complicaciones tras cirugía o cateterismo en cardiopatías congénitas. In: Protocolos Sociedad Española de Cardiología Pediátrica Y Cardiopatías Congénitas. 2010. p. 689–712.
7. García-guereta L, Benito F, Portela F, Caffarena J. Temas de actualidad en cardiología 2009. Novedades en cardiología pediátrica , cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(Supl 1):29-39.
8. AU, Chang CH, Chen HC, Caffrey JL, Hsu J, Lin JW, Lai MSCY, SO, 2016;133(24):2423 C. Survival Analysis After Extracorporeal Membrane Oxygenation in Critically Ill Adults: A Nationwide Cohort Study. *Circulation*. 2016;133(24):2423.
9. Connolly HM, Triedman JK, Yeon SB. Medical management of cyanotic congenital heart disease in adults. UpToDate [Internet]. 2020; Available from: <https://www.uptodate.com/contents/medical-management-of-cyanotic-congenital-heart-disease-in-adults/print>
10. AEPNYA. Protocolo del niño sano (0-2 años). In: Protocolos de la Asociación Española de Psiquiatría del Niño y el Adolescente. Las Rozas (Madrid) 2008. p. 6–13.
11. Verdú Pérez A, Alcaraz Rousselet M. Retraso Psicomotor. *Neurología Suplementos* 2008; 4(3): 2-8.
12. Narbona J, Schlumberger. Retraso psicomotor. In: Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Madrid 2008. p. 151-157

13. Dubowitz L, Mercuri E, Dubowitz V. An optimality score for the neurologic examination of the term newborn. *J Pediatr.* 1998;133(3):406–16.
14. Haataja L, Mercuri E, Regev R, Cowan F, Rutherford M, Dubowitz V, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr.* 1999;135:153–61.
15. Gesell A, Amatruda C. *Psicologia do Desenvolvimento-do Lactente a Criança Pequena, bases Neuropsicológicas e Comportamentais.* 1st Editio. Atheneu, editor. São Paulo, Brazil; 2000.
16. Brunet O, Lézine I. *Desenvolvimento psicológico da primeira infância.* Médicas A, editor. Porto Alegre; 1981.
17. Provost B, Heimerl S, McClain C, Kim N, López B, Kodituwakku P. Concurrent validity of the Bayley Scales of Infant Development II Motor Scale and the Peabody Developmental Motor Scales-2 in Children with Developmental Delays. *Pediatr Phys Ther.* 2004;16:149–156.
18. Glascoe F, Byrne K. The usefulness of the Battelle Developmental Inventory Screening Test. *Clin Pediatr.* 1993;32(5):273–80.
19. Hayes J. The McCarthy scales of children's abilities: their usefulness in developmental assessment. *Pediatr Nurs.* 1981;7(4):35–7.
20. Frankenburg, W.K., Dodds, J., Archer P et al. The DENVER II: A major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test. *Pediatrics.* 1992;89:91–7.
21. Fuentes-Biggi J, Fernandez I, Alvarez E. *Escalas Haizea-Llevant para la evaluación del desarrollo de 0 a 6 años.* Vitoria: Gobierno Vasco y Generalitat de Cataluña; 1992.
22. American Academy of Pediatrics C on C with DS on DBPBFSCMHI for C with SNPAC. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. *Pediatrics.* 2006;118:405–20.
23. Ournal THEJ, Ediatrics OFP, Calderon J, Stopp C, Wypij D, Demaso DR, et al. Early-Term Birth in Single-Ventricle Congenital Heart Disease After the Fontan Procedure: Neurodevelopmental and Psychiatric Outcomes. *J Pediatr.* 2017;179:96–103.
24. Mebius MJ, Kooi EMW, Bilardo CM BA. Brain Injury and Neurodevelopmental Outcome in Congenital Heart Disease: A Systematic Review. *Pediatrics.* 2017;4055.

25. Rollins CK1, Newburger JW, Roberts A. Genetic contribution to neurodevelopmental outcomes in congenital heart disease: are some patients predetermined to have developmental delay? *Curr Opin Pediatr.* 2017, 29(5):529-533.
26. Naef N, Liamlahi R, Beck I, Bernet V, Dave H, Knirsch W LB. . Neurodevelopmental Profiles of Children with Congenital Heart Disease at School Age. *J Pediatr.* 2017;05:73.
27. Gunn JK, Beca J, Hunt RW, Goldsworthy M, Brizard CP, Finucane K, et al. Perioperative risk factors for impaired neurodevelopment after cardiac surgery in early infancy. 2016;1010-6.
28. Robles Vizcaíno MC, Poo Argüelles MP, Poch Olivé M. Atención temprana : recursos y pautas de intervención en niños de riesgo o con retrasos del desarrollo. In: *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica.* Madrid 2008. p. 278-85.
29. Querejeta González M. Discapacidad/dependencia: unificación de criterios de valoración y clasificación. Ed: Instituto de Migraciones y Servicios Sociales; Madrid 2004.
30. La valoración de la dependencia: criterios y técnicas de valoración clasificación. In: *Libro Blanco sobre la Dependencia.* ED: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales; Madrid 2004.
31. Mahoney F, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel Index. *Md State Med J.* 1965;14:61-5.
32. Gómez-Andrés D, Pulido I, Fiz L. Desarrollo neurológico normal del niño. *Pediatr Integr.* 2015;XIX(9):640.e1-640.e7.
33. Íñiguez Lobeto C, Gayoso Rodríguez MJ. Guía teórico-práctica para elaborar tus publicaciones científicas (Artículos, Revisiones, Tesis Doctorales, paneles, Comunicaciones, etc.). Ed: Universidad de Valladolid. Valladolid 2017.
34. Instituto Nacional de Estadística de España. Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia 2008 Limitaciones de niños/as de 0 a 5 años. Resultados nacionales: cifras absolutas. 2008. Disponible en: www.ine.es
35. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell M, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C, et al. Functional limitations in young children with congenital heart defects after cardiac surgery. *Pediatrics.* 2001;108(6):1325-31.
36. Cartón A, Gutiérrez-Larraya F. Cardiopatías congénitas: evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria. *Pediatr Integr.* 2016;XX(8):539-47.

37. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell M, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C. Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital heart defects before and after open heart surgery. *J Pediatr*. 2000;137(5):638–45.
38. Mussatto K, Hoffmann R, Hoffman G, Tweddell J, Bear L, Cao Y, et al. Risk Factors for Abnormal Developmental Trajectories in Young Children with Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2015;132(8):755–61.
39. Alcover Bloch E, Gómez López L, Jordán García I, Palà Calvo M, Rodríguez Miguélez JM, Figueras Aloy J. Seguimiento neurologico y somatometrico de operados cardiacos antes de los 45 dias de vida. *An Esp Pediatr*. 1999;51(1):60–3.
40. Majnemer A, Limperopoulos C. Developmental progress of children with congenital heart defects requiring open heart surgery. *Semin Pediatr Neurol*. 1999;6(1):12–9.
41. Cassidy A, White M, DeMaso D, JW N, DC B. Executive Function in Children and Adolescents with Critical Cyanotic Congenital Heart Disease. *J Int Neuropsychol Soc*. 2015;21:34–49.
42. Nelson D, Andropoulos D, Fraser CJ. Perioperative neuroprotective strategies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2008;49–56.
43. Forbess J, Visconti K, Hancock-Friesen C, Howe R, Bellinger D, Jonas R. Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation*. 2002;106(12 Suppl 1):I95-102.
44. Gaynor JW, Stopp C, Wypij D, Andropoulos DB, Atallah J, Atz AM, et al. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. *Pediatrics*. 2015;135(5):816–25.
45. Gaynor JW, Stopp C, Wypij D, Andropoulos DB, Atallah J, Atz AM, et al. Impact of Operative and Postoperative Factors on Neurodevelopmental Outcomes After Cardiac Operations. *Ann Thorac Surg*. 2016;102(3):843–9.
46. Bellinger D, Wypij D, DuPlessis A, Rappaport L, Jonas R, Wernovsky G, et al. Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(5):1385–96.
47. Bellinger D, Wernovsky G, Rappaport L, Mayer JJ, Castaneda A, Farrell D, et al. Cognitive development of children following early repair of transposition of the great arteries using deep hypothermic circulatory arrest. *Pediatrics*. 1991;87(5):701–7.
48. Bellinger D, Watson C, Rivkin M, Robertson R, Roberts A, C S, et al. Neuropsychological Status and Structural Brain Imaging in Adolescents With Single Ventricle Who Underwent the Fontan Procedure. *J Am Heart Assoc*. 2015;4(12).

49. Jonas R, Wypij D, Roth S, Bellinger D, Visconti K, du Plessis A, et al. The influence of hemodilution on outcome after hypothermic cardiopulmonary bypass: results of a randomized trial in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(6):1765–74.
50. Neufeld R, Clark B, Robertson C, Moddemann D, Dinu I, Joffe A, et al. Five-year neurocognitive and health outcomes after the neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136(6):1413–21.
51. Bellinger D, Newburger J, Wypij D, Kuban K, DuPlessis A, Rappaport L. Behaviour at eight years in children with surgically corrected transposition: The Boston Circulatory Arrest Trial. *Cardiol young* 2009. 2009;19(1):86–97.
52. Gardiner HM, Kovacevic A, Van Der Heijden LB, Pfeiffer PW, Franklin RC, Gibbs JL, et al. Prenatal screening for major congenital heart disease: Assessing performance by combining national cardiac audit with maternity data. *Heart.* 2014;100(5):375–82.
53. Jowett V, Aparicio P, Santhakumaran S, Seale A, Jicinska H, Gardiner HM. Sonographic predictors of surgery in fetal coarctation of the aorta. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;40(1):47–54.
54. Matsui H, Mellander M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner HM. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation.* 2008;118(18):1793–801.
55. Peake LK, Draper ES, Budd JLS, Field D. Outcomes when congenital heart disease is diagnosed antenatally versus postnatally in the UK: A retrospective population-based study. *BMC Pediatr* [Internet]. 2015;15(1):1–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1186/s12887-015-0370-3>
56. Lloyd DFA, Rutherford MA, Simpson JM, Razavi R. The neurodevelopmental implications of hypoplastic left heart syndrome in the fetus. *Cardiol Young.* 2017;27(2):217–23.
57. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, Goldberg DJ, Huhta JC, Jacobs JP, et al. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. *Pediatrics.* 2015;136(2):e378–85.
58. Li YF, Zhou KY, Fang J, Wang C, Hua YM, Mu DZ. Efficacy of prenatal diagnosis of major congenital heart disease on perinatal management and perioperative mortality: a meta-analysis. *World J Pediatr.* 2016;12(3):298–307.
59. Hunter LE, Simpson JM. Prenatal screening for structural congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol.* 2014;11(6):323–34.

60. Van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam MEB, Bax CJ, Pajkrt E, Heymans MW, et al. Prenatal detection of congenital heart disease - Results of a national screening programme. *BJOG An Int J Obstet Gynaecol.* 2016;123(3):400–7.
61. Galindo A, Herraiz I, Escribano D, Lora D, Melchor J, de la Cruz J. Prenatal detection of congenital heart defects: a survey on clinical practice in Spain. *Fetal Diagn Ther.* 2011;29:287–95.
62. Berndl A, Pearce K, Mondal T. Fetal Echocardiography Assists in Determining Optimal Delivery Site. *J Obstet Gynaecol Canada [Internet].* 2014;36(3):210–5.
63. Li Y, Yin S, Fang J, Hua Y, Wang C, Mu D, et al. Neurodevelopmental delay with critical congenital heart disease is mainly from prenatal injury not infant cardiac surgery: Current evidence based on a meta-analysis of functional magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(6):639–48.
64. Sakazaki S, Masutani S, Sugimoto M, Tamura M, Kuwata S, Kurishima C, et al. Oxygen Supply to the Fetal Cerebral Circulation in Hypoplastic Left Heart Syndrome: A Simulation Study Based on the Theoretical Models of Fetal Circulation. *Pediatr Cardiol.* 2015;36(3):677–84.
65. Von Rhein M, Buchmann A, Hagmann C, Dave H, Bernet V, Scheer I, et al. Severe Congenital Heart Defects Are Associated with Global Reduction of Neonatal Brain Volumes. *J Pediatr.* 2020;1259-1263.e1.
66. Schellen C, Ernst S, Gruber GM, Mlczoch E, Weber M, Brugger PC, et al. Fetal MRI detects early alterations of brain development in Tetralogy of Fallot. *Am J Obstet Gynecol [Internet].* 2015;213(3):392.e1-392.e7.
67. Mendoza-Sánchez V, Hernández-Negrete LE, Cazarez-Ortiz M, González E, Guido-Campuzano MA. Neurodesarrollo en niños con cardiopatía congénita a los 30 meses de edad. *Rev Mex Pediatría.* 2019;86(4):143–6.
68. Bergemann A, Hansen JH, Rotermann I, Voges I, Scheewe J, Otto-morris C, et al. Neuropsychological performance of school-aged children after staged surgical palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2015;47(5):803–11.
69. Rollins CK, Newburger JW. Neurodevelopmental outcomes in congenital heart disease. *Circulation.* 2014;130(14):e124–6.
70. Ellerbeck K, Smith M, Holden E, McMenamin S, Badaw M, Brenner J, et al. Neurodevelopmental outcomes in children surviving d-transposition of the great arteries. *J Dev Behav Pediatr.* 1998;19(5):335–41.

71. Sanapo L, Moon-Grady AJ, Donofrio MT. Perinatal and Delivery Management of Infants with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol [Internet]*. 2016;43(1):55–71.
72. Sánchez Pérez R, Tirado Requero P, Polo López L, Rey Lois J, Ramchandani Ramchandani B, García-Guereta Silva L, et al. Evolución neurológica y resultados de la cirugía pediátrica del arco aórtico mediante perfusión cerebral selectiva. *An Pediatría*. 2020;93(5):305–12.
73. Hovels-Gurich H, Seghaye M, Dabritz S, Messmer B, von Bernuth G. Cognitive and motor development in preschool and school-aged children after neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;114(4):578–85.
74. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: Evaluation and management a scientific statement from the american heart association. *Circulation*. 2012;126(9):1143–72.
75. Brosig C, Butcher J, Ilardi DL, Sananes R, Sanz JH, Sood E, et al. Supporting development in children with congenital heart disease. *Circulation*. 2014;130(20):e175–6.
76. Shillingford A, Glanzman M, Ittenbach R, Clancy R, Gaynor J, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics*. 2008;121(4):759–67.
77. Supervisión del desarrollo psicomotor y afectivo. Trastornos asociados. In: Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. Programa Salud Infantil. Ed: Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. Madrid 2009;137–140.

ANEXOS

ANEXO I: Test de Denver-II

INSTRUCCIONES

- MATERIAL NECESARIO Una pelota, canicas u otro material de colores, 8 cubos de 2'5 centímetros, láminas con figuras, un lápiz y un papel.
- CONSIDERACIONES En niños prematuros o pretérminos, restar los meses de prematuridad a la edad cronológica. Examinar inicialmente los 3 ítems inmediatamente anteriores (a la izquierda) a la edad cronológica. Si alguno es fallado o rechazado, examinar todos. Señalar con una "P" a la derecha de la columna cada ítem positivo, con una "F" el ítem fallado y con una "R" el rechazado.
- VALORACIÓN

FALLO: Se considera fallo, si el niño no pasa un ítem que es realizado por el 90 %.

PRUEBA ANORMAL: Dos o más fallos en dos o más sectores.

REEVALUACIÓN: Se recomienda que las pruebas de resultado anormal, los dudosos y los irrealizables por rechazos, se reevalúen 1 mes después. Si persisten los mismos resultados, seleccionar para estudio más detallado y especializado.

A. LENGUAJE

1. NOMBRA UN DIBUJO: Señalar las figuras de las cartulinas, para que el niño las nombre. Vale nombre propio de animal de compañía.
2. OBEDECE ÓRDENES: El examinador pide al niño "Da el cubo a la seño"; "Pon el cubo sobre la mesa"; "Pon el cubo en el suelo" (Positiva 2 sobre 3).
El examinador no debe indicar nada ni con la cabeza ni con los ojos.
3. FRÍO, CANSADO HAMBRE: Preguntar al niño: ¿Qué haces cuando tienes frío?, ¿Qué haces cuando tienes hambre?, ¿Qué haces cuando estás cansado? (Positivo 2 sobre 3 respuestas coherentes).
4. ENTIENDE PREPOSICIONES: El examinador pide al niño: "Pon el cubo sobre la mesa", "Pon el cubo debajo de la mesa", "Pon el cubo en la parte de delante de la silla", "Pon el cubo detrás de la silla". (Positiva 3 sobre 4)
El examinador no debe indicar nada ni con la cabeza ni con los ojos
5. RECONOCE COLORES: Se le presentaran al niño para su reconocimiento los colores amarillo, rojo, azul y verde. Consigna: Coge el ... de color ... Positiva 3 sobre 4)

6. ANALOGÍAS OPUESTAS: El examinador pregunta al niño “El fuego es caliente; ¿el hielo es ...?”, “Mamá es una mujer; ¿papá es un ...?”
“Un caballo es grande; ¿un ratón es ...?” (Positiva 2 de 3)
7. DEFINE PALABRAS: Pedir al niño que defina que es: una pelota, una casa, un techo, un lago, un plátano, una valla, una mesa, una cortina, un suelo (Positiva 6 sobre 6, si define en cuanto al uso, forma, material o categoría general. p.ej. un plátano es una fruta, no simplemente amarillo)
8. COMPOSICIÓN: Pregúntese al niño “¿De qué está hecha una cuchara?”, “¿de qué está hecho un zapato?”, No son válidos otros objetos.

B. MOTORA - FINA ADAPTATIVA

9. COPIA UN CÍRCULO: Dándole un lápiz y papel, se le presenta el círculo a copiar. (Positiva: cualquier figura cerrada) (Negativa: Los movimientos circulares continuos).
No realizar demostración. No nombrar la forma geométrica.
10. SEÑALA LA LINEA MÁS LARGA: Presentar el dibujo al niño preguntándole, “¿qué línea es la más larga?” (no la más grande). Girar el papel de arriba abajo y repetir. (Positiva 3 de 3 o 5 de 6)
11. COPIA UNA CRUZ: Positiva: Cualesquiera líneas que se crucen).
No realizar demostración. No nombrar la forma geométrica.
12. COPIA UN CUADRADO: Se le invita al niño a que lo copie, si se niega, el examinador puede realizar una demostración. No nombrar la forma geométrica.
13. DIBUJA UN HOMBRE: Cuando se puntúe, las partes simétricas cuentan como una (dos brazos, dos ojos, como una parte) (Positiva si al menos se han dibujado seis partes)

C. MOTORAS

14. SUBE ESCALONES: El niño puede apoyarse en la pared o pasamanos, no en una persona. No debe gatear.
15. LANZA PELOTA CON LA MANO: El niño debe lanzar una pelota alta a 1 metro de distancia, hacia el examinador.
16. SALTA HOJA DE EXAMEN: Estando de pie, el niño saltará en longitud superior a la anchura de la hoja del examen (22 cm.) con los pies juntos.

17. **MARCHA EN TANDEM:** Pedir al niño que ande hacia delante. El talón de un pie a unos 2'5 cm. de los dedos del pie posterior. El examinador puede hacer demostración. El niño debe dar, al menos, cuatro pasos consecutivos. (Positiva 2 sobre 3 intentos).
18. **COGE LA PELOTA:** Lanzar la pelota al niño (dando un bote entre ambos) y él debe agarrarla con las manos o entre las manos y el cuerpo. No vale entre los brazos y el cuerpo. (Positiva 2 de 3)
19. **ATRÁS MARCHA EN TANDEM:** Pedir al niño que ande hacia atrás. Los dedos de un pie a 2'5 cm. del talón del pie anterior. El niño debe dar cuatro pasos consecutivos. (Positiva 2 sobre 3 intentos). El examinador puede hacer demostración.

D. PERSONAL - SOCIAL

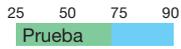
La consecución o no de los ítems del desarrollo de esta Área, se constatarán a través de la familia, bien en entrevista individual, bien incluyéndolos en la ficha de antecedentes. En este último caso, hay que tener muy en cuenta cuando se preguntan, cuando contesta la familia y cuando se valoran.

Imita las tareas de casa, se desnuda solo, usa la cuchara, ayuda en tareas simples de casa, intenta vestirse, se lava y se seca las manos, juega en grupo, se abotona, se separa de las madres sin protestar.

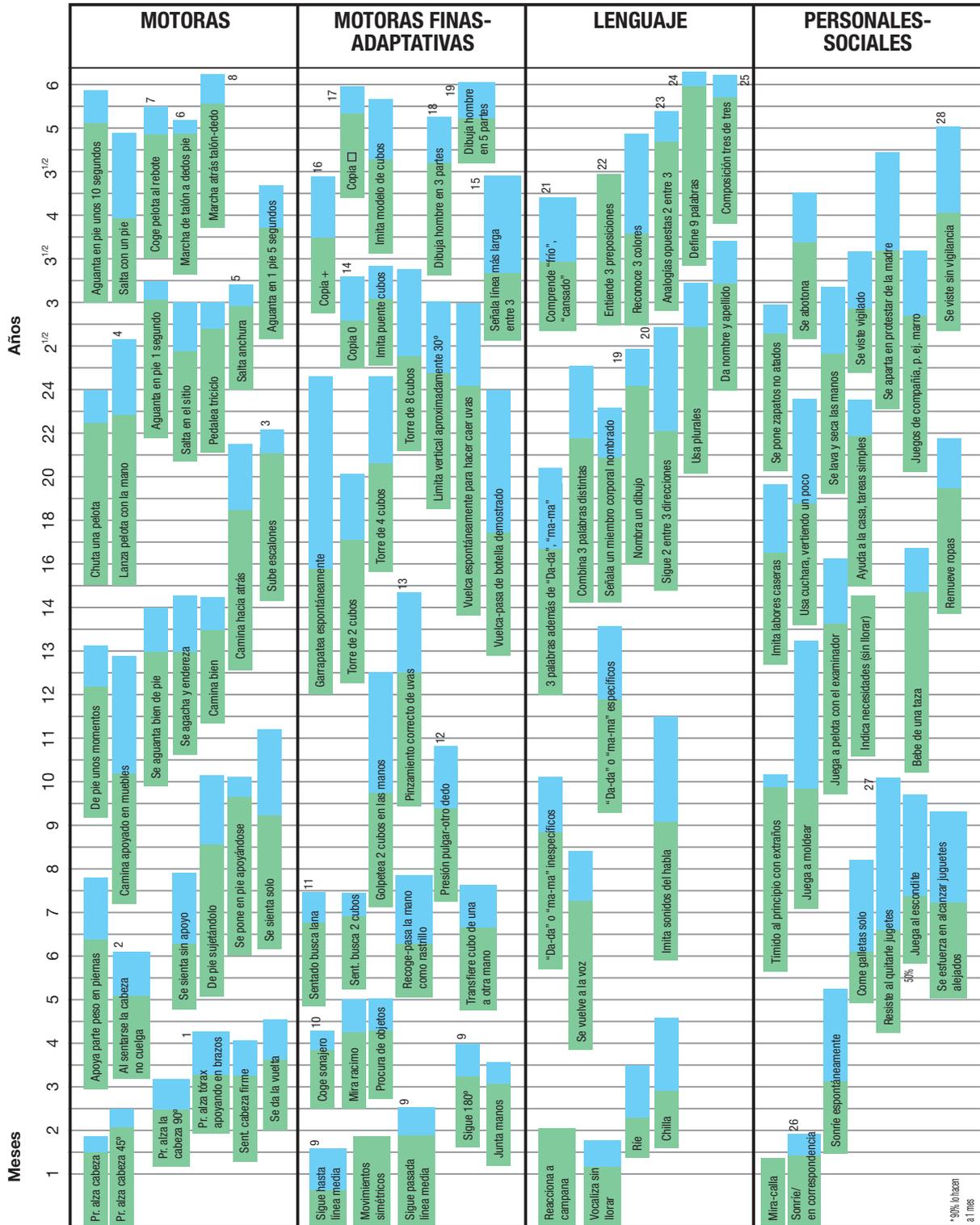
Estos ítems están secuenciados de menos a más edad y alcanzan hasta los 4 años de edad. Por tanto, los niños con 4 años cumplidos deben realizar todos los anteriores.

Prueba de cribado de Denver (DDST-II)(77)

Pr. = pronó
Sent. = sentado



Fecha
Nombre
N.º de historia
Dirección



ANEXO II: Signos de alarma. Programa de Salud Infantil de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria(77):

I. Signos de alerta según área evaluada

Área Motora

- Dificultad succión.
- Ausencia de sostén cefálico a los 3 meses.
- Pulgar en aducción en mayores de 2 meses.
- Ausencia de prensión voluntaria con 5-6 meses.
- No sedestación sin apoyo a los 9 meses.
- No inicio de la marcha autónoma a los 16-18 meses.
- Uso predominante de una mano en menores de 2 años.

Comunicación y lenguaje

- No gira la cabeza al sonido de la voz.
- Falta de balbuceo imitativo a los 12 meses.
- Ausencia de gesticulación a los 12 meses.
- No dice ninguna palabra a los 16 meses.
- No dice frases a los 30 meses.
- Menos de dos frases espontáneas a los 24 meses.
- Lenguaje incomprensible a los 36 meses.
- No comprende instrucciones simples sin gestos a los 2 años.
- En presencia de lenguaje: ausencia del carácter funcional del mismo, no siendo útil en la comunicación a los 2 años.
- Alteración de las funciones pragmáticas y de comunicación social del lenguaje (glosario).
- Cualquier pérdida de lenguaje a cualquier edad.

Social y afectiva

- Ausencia de sonrisa social a los 3 meses.
- Falta de interés por el entorno a los 6 meses.
- No se reconoce ante el espejo a los 18 meses (aparece entre los 6 y los 18 meses).
- No reconoce a sus cuidadores a los 7-8 meses y/o indiferencia ante el extraño o por separación de la madre a los 9-12 meses.
- Ausencia de signos de representación mental a partir de los 18 meses (glosario).

- Ausencia de juego simbólico a los 3 años (glosario).
- Mirada indiferente o evitación de la mirada del adulto.
- Autoagresividad.
- Apatía, desinterés, pasividad.

Otros

- Trastornos precoces de la alimentación: anorexia, vómitos, regurgitaciones repetidas.
- Trastornos del sueño: insomnio agitado o tranquilo.
- Manifestaciones subjetivas de la madre: expresiones de insatisfacción, desacierto, tristeza, desbordamiento.
- Aparición precoz de fobias masivas, por ejemplo: temor intenso a determinados ruidos (aspiradora...).

II. Signos de alerta por edades

3 meses

- Dificultad para la succión a cualquier edad.
- No gira la cabeza al sonido de la voz.
- No responde o lo hace de forma inconstante a la voz o los sonidos.
- Ausencia de sonrisa social.
- Ausencia de seguimiento ocular o pobre contacto ocular, evitación de la mirada, mirada “vacía”.
- Ausencia de sostén cefálico.
- No se apoya sobre antebrazos en prono.
- Manos cerradas, empuñadas.
- Respuesta al ser cogido en brazos: hipotonía o hipertonia, rechaza activamente el contacto corporal, inquieto, rígido.
- Poca actividad y escasa demanda de atención o gran irritabilidad y dificultad para tranquilizarse.
- Problemas con la aceptación de los alimentos y más adelante con cambios de texturas y sabores.
- Uso predominante de una mano en menores de 2 años.
- Trastornos precoces de la alimentación: anorexia, vómitos, regurgitaciones repetidas.
- Trastornos del sueño: insomnio agitado o tranquilo.

6 meses

- Falta de inversión fisiológica del tono: hipertonía de extremidades, hipotonía axial.
- Ausencia de sedestación con apoyo.
- Ausencia de balbuceos y vocalizaciones interactivas, ausencia de comunicación o gritos monocordes, monótonos, sin intencionalidad comunicativa.
- Ausencia de prensión voluntaria.
- Menores respuestas de orientación (similitud a sordera).
- Indiferencia, desinterés por el entorno.
- Pobre coordinación visomanual.

9 meses

- Espasticidad.
- Hipotonía axial.
- Mala calidad prensora: ausencia de pinza.
- No sedestación sin apoyo.
- Ausencia de sonidos mono o bisílabos.
- Ausencia de la instauración de la angustia frente a extraños alrededor del 8.º-9.º mes.
- No reconoce a sus cuidadores.
- Ausencia de desarrollo del “involucramiento mocional conjunto” (glosario).
- Ausencia de conductas imitativas (de sonidos, gestos o expresiones).

12 meses

- Ausencia de bipedestación.
- Movimientos involuntarios o anormales y aparición de conductas estereotipadas (balanceo, aleteo de manos, repetición de un sonido o movimiento...).
- No repite los sonidos que oye ni balbucea.
- No entiende órdenes sencillas.
- Ausencia de gestos comunicativos apropiados.
- Exploración de los objetos inexistente o limitada y repetitiva.
- Ausencia de la “intencionalidad interactiva y la reciprocidad” (glosario).
- Ausencia de imitación directa (glosario).
- Deambulación acompañada de una inquietud extrema difícil de regular.
- No responde a “no” ni a “adiós” a los 15 meses.

18 meses

- Ausencia de marcha autónoma.
- No construye torres con cubos.
- No emite palabras, y si hay lenguaje no existe un uso funcional.
- Incapacidad para reconocer los nombres de algunos objetos comunes.
- No conoce partes de su cuerpo.
- No se reconoce en el espejo.
- No comprende órdenes sencillas.
- Ausencia de “comunicación representacional/afectiva” (glosario).
- Solo dice mamá y papá.
- Ausencia de signos de representación mental (glosario).

24 meses

- No corre.
- No chuta una pelota.
- No construye torres de más de 2 cubos.
- Uso estereotipado de los objetos sin aparición de juego.
- No asocia dos palabras.
- Ausencia de palabras simples –”pan, agua”– (o aproximaciones de palabras) o excesiva ecolalia y jerga alrededor de los 2 años (el 50% del habla debe ser inteligible a esta edad).
- Escaso desarrollo del lenguaje o lenguaje no funcional.
- No comprende instrucciones simples sin gestos.
- No pide de comer o de beber.
- Desinterés por las personas y, especialmente, por los otros niños, y/o ausencia de los comportamientos de “atención conjunta”.
- Tendencia al aislamiento.
- Desarrollo de temores intensos.
- Adherencia de tipo compulsivo a rutinas o rituales con gran irritabilidad al cambio.

III. Signos de alerta. Cronología del desarrollo del lenguaje

Se indica la edad límite de asimilación, por encima de la cual debe procederse a una evaluación más exhaustiva.

Edad	Lenguaje receptivo	Lenguaje expresivo	Diálogo/interacción	Visual	Motor
3 meses	Reacciona a los ruidos, a la voz, a la música: se sobresalta, cesa su actividad...	Dice “¡aaa... ee!”, “ajo”.	Reacciona a la luz fuerte: hace muecas, gira la cabeza	Sigue con la mirada un objeto cercano.	Sostiene la cabeza. En prono, la levanta. Abre las manos.
6 meses	Sopla. Mastica. Garabatea. Utiliza la cuchara. Anda solo. Sube escaleras con ayuda.	Hace ruido con sus labios. Balbucea.	Cuando se le habla contesta con vocalizaciones.	Se agita viendo un objeto que le produce placer (ej.: biberón). Mira sus manos y pies. Reconoce a cierta distancia a una persona, un objeto, y es capaz de seguirlo sin bizquear.	Se mantiene sentado sin apoyo. Gira de prono a supino. Coge voluntariamente un objeto y se lo pasa de una mano a otra.
12 meses	Busca el sitio de donde procede un ruido originado fuera del alcance de su vista. Reconoce una melodía.	Dice sílabas repetidas y eventualmente sus primeras palabras con significado.	Entiende algunas palabras y órdenes sencillas: “ven”, “dámelo”. Reacciona a su nombre.	Distingue una cara conocida de otra extraña.	Coge pequeños objetos entre el pulgar y el índice. Se divierte tirando las cosas. Se mueve solo, se incorpora con apoyo, anda con ayuda. Hace “cinco lobitos” con las manos.
18 meses	Entiende frases cortas sin gestos. Reconoce todos los ruidos familiares.	Dice algunas palabras reconocibles.	Señala con el dedo lo que desea, aunque el objeto esté lejos de él.	Reconoce imágenes.	Sopla. Mastica. Garabatea. Utiliza la cuchara. Anda solo. Sube escaleras con ayuda.

Edad	Lenguaje receptivo	Lenguaje expresivo	Diálogo/interacción	Visual	Motor
2 años	Entiende una orden compleja: "dale de comer a Sofía".	Empieza a reproducir canciones infantiles. Al hablar se refiere a sí mismo por su propio nombre. Aparición del "no".	Puede indicar algunas partes de su cuerpo si se le pide. Dice frases con dos palabras: "papa casa".	Reconoce en una foto a familiares y pequeños detalles.	Da patadas a una pelota. Trepa. Pasa las páginas de un libro. Le gusta comer solo.
3 años	Escucha y entiende pequeños cuentos.	Canta canciones. Se expresa con frases. Dice "yo, mí, mío" en lugar de su propio nombre.	Participa en las conversaciones familiares y pregunta: ¿qué?, ¿quién?, ¿dónde?	Le gusta mirar los libros.	Sujeta el lápiz entre los dedos e intenta pintar. Sube y baja las escaleras sin ayuda. Pedalea.

IV. Signos de alerta en el desarrollo del lenguaje

3 meses - No responde o lo hace de forma inconstante a la voz o los sonidos.

9 meses - No responde a su nombre.

12 meses - No balbucea.

15 meses - No responde a "no" ni a "adiós".

18 meses - Sólo dice mamá y papá.

Incapacidad para reconocer los nombres de algunos objetos comunes.

2 años - Ausencia de palabras simples –"pan, agua"– (o aproximaciones de palabras) o excesiva ecolalia y jerga alrededor de los 2 años (el 50% del habla debe ser inteligible a esta edad).

Imposibilidad para comprender instrucciones simples sin apoyo gestual.

3-4 años - Repite preguntas en lugar de contestarlas.

Ausencia de frases sencillas de dos palabras a los 3 años ("quiero agua").

Habla ininteligible para la familia (el 75% del habla debe ser inteligible a los 3 años, y casi por completo a los 4 años).

Si hay lenguaje oral, también son signos de alerta: ausencia de uso funcional (glosario), utilización de neologismos (glosario), alteraciones en los aspectos pragmáticos (glosario).

ANEXO III: Índice de Barthel

Actividades básicas de la vida diaria		
Actividad	Descripción	Puntuación
Comer	1. Incapaz	0
	2. Necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, usar condimentos, etc	5
	3. Independiente	10
Trasladarse entre la silla y la cama	1. Incapaz, no se mantiene sentado	0
	2. Necesita ayuda importante (1 persona entrenada o 2 personas), puede estar sentado	5
	3. Necesita algo de ayuda (una pequeña ayuda física o ayuda verbal)	10
	4. Independiente	15
Aseo personal	1. Necesita ayuda con el aseo personal	0
	2. Independiente para lavarse la cara, las manos, los dientes	5
Uso del retrete	1. Dependiente	0
	2. Necesita alguna ayuda, pero puede hacer algo solo	5
	3. Independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)	10
Bañarse o ducharse	1. Dependiente	0
	2. Independiente para bañarse o ducharse	5
Desplazarse	1. Inmóvil	0
	2. Independiente en silla de ruedas en 50 m	5
	3. Anda con pequeña ayuda de una persona (física o verbal)	10
	4. Independiente al menos 50 m, con cualquier tipo de muleta, excepto andador	15
Subir y bajar escaleras	1. Incapaz	0
	2. Necesita ayuda física o verbal, puede llevar cualquier tipo de muleta	5
	3. Independiente para subir y bajar	10
Vestirse y desvestirse	1. Dependiente	0
	2. Necesita ayuda, pero puede hacer la mitad aproximadamente, sin ayuda	5
	3. Independiente, incluyendo botones, cremalleras, cordones, etc	10

Actividades básicas de la vida diaria		
Actividad	Descripción	Puntuación
Control de heces	1. Incontinente (o necesita que le suministren enema)	0
	2. Accidente excepcional (uno/semana)	5
	3. Continente	10
Control de orina	1. Incontinente, o sondado incapaz de cambiarse la bolsa	0
	2. Accidente excepcional (máximo uno/24 horas)	5
	3. Continente, durante al menos 7 días	10



Universidad de Valladolid