

Memoria Trabajo Fin de Grado

REHABILITACIÓN A TRAVÉS DE EJERCICIO EN NIÑOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN

UNIVERSIDAD PÚBLICA DE NAVARRA



1ª Convocatoria: 16 de junio de 2017

Autor: Izaskun Artuch Rey

Directora de proyecto: Milagros Antón Olóriz

4º CURSO GRADO FISIOTERAPIA. CAMPUS TUDELA

RESUMEN

Antecedentes: Las cardiopatías congénitas son malformaciones en la estructura del corazón y vasos presentes desde el nacimiento en 9,1 de cada 1000 nacidos. El tratamiento más empleado es la cirugía o el trasplante cardíaco.

Objetivo: El objetivo principal es conocer los efectos del tratamiento a través del ejercicio físico en niños con malformaciones congénitas cardíacas.

Metodología: Revisión bibliográfica a partir de la literatura seleccionada en las bases de datos PubMed, PEDro y Science Direct.

Resultados: Se seleccionan 14 artículos sobre el tratamiento con ejercicio físico en niños con Tetralogía de Fallot, circulación Fontan y trasplante. La mayoría de los estudios observaron que el ejercicio físico mejora la fuerza, capacidad aeróbica y funcional, y la calidad de vida de los pacientes. Se presenta un protocolo de rehabilitación.

Conclusión: La rehabilitación cardíaca en niños es segura y efectiva. Una rehabilitación individualizada debe incluir ejercicio físico aeróbico y de fuerza. Son necesarios más estudios.

Palabras clave: “Malformaciones congénitas del corazón”, “pediatría”, “ejercicio físico”, “rehabilitación cardíaca”.

ABSTRACT

Background: Congenital heart defects are malformations in the heart's structure and vessels are present at 9.1 of every 1000 newborns. The most common treatments used are surgery or heart trasplantation.

Objective: The main aim of this research is to find out what the effects of treatment through physical exercise are in children with congenital heart malformations.

Methods: After researching in databases like PubMed, PEDro and Science Direct, a bibliographic review was carried out by selecting the most current literature in the field.

Results: 14 articles about the treatment with physical exercise in children with Fallot tetralogy, Fontan procedure and trasplant were selected. Most studies reported that exercise improve the strength, the functional and aerobic capacity, and quality of life of the patients. A cardiac rehabilitation protocol is presented.

Conclusion: Cardiac rehabilitation in children is safe and effective. An individuaized rehabilitation should include aerobic and strength physical exercise. More studies are necessary.

Keywords: "Congenital heart disease", "pediatrics", "physical exercise", "cardiac rehabilitation".

INDICE

INTRODUCCIÓN	1
1. Malformaciones congénitas del corazón (MCC)	1
1.1 ¿Qué son las malformaciones congénitas? Clasificación	1
1.2 Prevalencia y calidad de vida	3
1.3 Diagnóstico médico	4
1.4 Tratamiento	5
2. Tetralogía de Fallot	6
2.1 ¿Qué es?	6
2.2 Síntomas	7
2.3 Diagnóstico médico	7
2.4 Tratamiento médico	8
2.5 Complicaciones o secuelas post-operatorias y a largo plazo	9
3. Circulación Fontan	9
3.1 ¿Qué es?	9
3.2 Diagnóstico médico	10
3.3 Cirugía	10
3.4 Complicaciones post-operatorias más frecuentes	12
4. Trasplante cardiaco pediátrico	13
5. Rehabilitación cardiaca	14
OBJETIVOS	15
Objetivo principal	15
Objetivos secundarios	15
METODOLOGÍA	16
1. Fuentes y búsqueda de datos	16
2. Estrategia de búsqueda	16
3. Diagrama de flujo	16
4. Criterios de inclusión-exclusión	17
5. Calidad metodológica	19
RESULTADOS	21
1. Rehabilitación cardiaca en niños con malformaciones congénitas del corazón	21
2. Intervenciones	21
3. Rehabilitación enfocada al aumento capacidad física aeróbica	35
4. Rehabilitación enfocada al aumento de fuerza muscular	38

DISCUSIÓN	40
CONCLUSIONES.....	45
PROTOCOLO.....	47
• Objetivos del programa de rehabilitación cardiaca	47
• Valoración clínica antes de iniciar el programa de rehabilitación cardiaca	47
• Inclusión de pacientes	47
• Criterios de exclusión para participar en el programa (32)	48
• Métodos y pruebas de esfuerzo para valorar la capacidad del ejercicio	48
• Indicaciones para finalizar una prueba de esfuerzo o el ejercicio en la sesión de rehabilitación. (44,45)	49
• Monitorización	50
• Generalidades del protocolo de rehabilitación cardiaca	51
• Realización de deporte en niños con malformaciones congénitas del corazón.....	55
AGRADECIMIENTOS	57
BIBLIOGRAFÍA	58
ANEXOS.....	62

INTRODUCCIÓN

1. Malformaciones congénitas del corazón (MCC)

1.1 ¿Qué son las malformaciones congénitas? Clasificación

Las malformaciones congénitas del corazón (MCC) o anomalías cardíacas son malformaciones en la estructura del corazón que están presentes desde el nacimiento. Este tipo de defectos pueden aparecer en las válvulas, paredes, arterias o venas cercanas al corazón (1). Para comprender los defectos en el corazón y en el flujo sanguíneo primero es necesario comprender la función normal del aparato circulatorio.

El aparato cardiovascular está formado por el corazón, los vasos sanguíneos y la sangre. El corazón es un músculo dividido en 4 cámaras rodeadas por el pericardio, que contiene el líquido pericárdico para la lubricación del corazón. Podría decirse que el corazón está formado por dos bombas separadas por un tabique central, cada bomba es independiente y está formada por una aurícula superior y un ventrículo inferior (2).

Las aurículas, con paredes más delgadas, reciben la sangre y el ventrículo la bombea hacia los vasos sanguíneos. El lado derecho recibe sangre pobre en oxígeno desde los tejidos y la envía hacia los pulmones para su oxigenación (circulación pulmonar). El lado izquierdo recibe la sangre proveniente de los pulmones recién oxigenada y la bombea hacia los tejidos de todo el cuerpo (circulación sistémica).

La separación de las aurículas y los ventrículos, así como los ventrículos de la arteria pulmonar y aorta viene dada por las válvulas que impiden el retorno de la sangre. Las cuatro válvulas del corazón son la tricúspide (aurícula derecha (AD)- ventrículo derecho (VD)), aórtica (VI- arteria aorta), mitral (aurícula izquierda (AI)- ventrículo izquierdo (VI) y pulmonar (VD-arteria pulmonar). Los vasos sanguíneos que llevan la sangre del corazón se llaman arterias y los que la retornan venas. A medida que la sangre viaja por el sistema circulatorio un sistema de válvulas en las venas aseguran que la sangre fluya en un solo sentido (2).

Existen muchas clasificaciones para las cardiopatías congénitas. Los defectos cardíacos pueden ser clasificados en función de si producen o no cianosis (1). La enfermedad cianótica y acianótica se define en función de lesiones en el cortocircuito o derivación, lesiones obstructivas, defectos complejos y con defectos de un solo ventrículo.

Las enfermedades acianóticas incluyen aquellos defectos que se presentan con un cortocircuito izquierda-derecha (sangre oxigenada hacia no oxigenada) con aumento de flujo sanguíneo pulmonar y defectos obstructivos sin cortocircuito en válvulas o vasos (estenosis pulmonar, aórtica y coartación de la aorta). Las desviaciones izquierda derecha podrán tener lugar en las aurículas, ventrículos o arterias.

Los defectos cianóticos por lo general se caracterizan por un cortocircuito derecha-izquierda (sangre desoxigenada hacia oxigenada) y se clasifican en dos grandes categorías. En el primer grupo se encuentran las enfermedades caracterizadas por los defectos intracardiacos y la obstrucción del flujo pulmonar, la cianosis en este caso se produce por la disminución del flujo pulmonar y la mezcla intracardiaca de sangre oxigenada y desoxigenada. En el segundo grupo están aquellas patologías en las cuales la cianosis se produce por la mezcla de los retornos venosos pulmonar y sistémico a pesar de que el flujo sanguíneo pulmonar este normal o aumentado. La zona de mezcla puede darse a cualquier nivel cardiaco venoso (ej. conexión pulmonar venosa anómala total) auricular (ej. aurícula única) y vasos grandes (ej. tronco arterioso persistente).

Tabla 1. Clasificación de las cardiopatías congénitas divididas en cianóticas o acianóticas

Cianóticas	Acianóticas
<ul style="list-style-type: none"> • Anomalía de Ebstein • Corazón izquierdo hipoplásico • Atresia pulmonar o tricúspide • Tetralogía de Fallot (TF) • Drenaje venoso pulmonar anómalo • Transposición de los grandes vasos • Tronco arterial 	<ul style="list-style-type: none"> • Estenosis aórtica • Defectos de comunicación interauricular e interventricular • Canal auriculoventricular • Coartación de la aorta • Conducto arterial persistente • Estenosis pulmonar

1.2 Prevalencia y calidad de vida

Los defectos congénitos ocurren aproximadamente en el 2% de todos los nacimientos y la cardiopatía congénita responde a casi la mitad de los defectos, ocurre aproximadamente en el 9,1 de cada 1000 nacimientos (3).

Actualmente el 85% de los niños que nacen con MCC sobreviven hasta la edad adulta (4). Este aumento de la supervivencia de los pacientes con cardiopatía congénita se debe al avance de las nuevas tecnologías (avances en cirugía, cuidados post-operatorios, mejoras en los tratamientos...) pero su expectativa y calidad de vida son peores que las del resto de la población sana. Además, estos pacientes suelen tener también asociados problemas pulmonares, neurológicos, disminución del desarrollo y otros que disminuyen aún más su calidad de vida.

Estos factores asociados a una sobreprotección paterna conducen a los niños a una vida sedentaria aumentando el riesgo de padecer complicaciones de la enfermedad e incluso la muerte en pacientes con cardiopatías severas.

Según el estudio observacional llevado a cabo por Kartelyn Mellion et al. (5), los niños con cardiopatías congénitas tienen peor calidad de vida (aspectos tanto físico, como psicosocial) comparándolos con jóvenes sanos. La menor calidad de vida puede ser explicada por las operaciones a las que son sometidos estos niños que además de tener menor capacidad física debido a su condición se le añade el factor de la ausencia a clase, que provoca un menor desarrollo en el aspecto intelectual y social, siendo niños en riesgo de exclusión por parte de sus compañeros. Los pacientes con un solo ventrículo son los que peor calidad de vida presentan comparados con personas con MCC biventricular.

Si nos centramos en la calidad de vida de los niños con trasplante de corazón (6), observamos que estos niños tienen una mejor percepción de sus síntomas y la respuesta al tratamiento que los niños no trasplantados y con MCC. Sin embargo su capacidad aeróbica para realizar ejercicio físico es peor. Un dato interesante es que cuanto más tarde se realice el trasplante peor es la recuperación (menor capacidad de reinervación) (7). Además, el niño necesitará una mayor asistencia emocional y educativa.

1.3 Diagnóstico médico

El diagnóstico se realiza por medio de exámenes físicos y pruebas clínicas que se realizan nada más nacer o incluso en el embarazo. Muchos defectos congénitos leves del corazón no causan síntomas o no dan señales y a menudo no se detectan hasta que el niño crece.

Para tratar de forma óptima a los niños con cardiopatía congénita será necesaria una evaluación exacta de los defectos anatómicos y consecuencias fisiológicas de estos. En el diagnóstico se tiene en cuenta el historial del niño, incluyendo el periodo obstétrico y familiar. Generalmente, las características fisiológicas vienen asociadas a una alteración de la hemodinámica de las arterias pulmonares y son discernibles mediante la exploración física: inspección visual (respiración rápida, cianosis, dificultades para alimentarse, retraso en el crecimiento, pulso débil y cansancio), palpación del situs cardíaco, auscultación y medición de la presión arterial y frecuencia cardíaca (1).

Para poder confirmar el diagnóstico, los médicos incluyen pruebas de imagen, estas pueden ser radiografías, ecocardiografía (también bajo sospecha fetal durante embarazo), electrocardiograma y/o resonancia magnética cardíaca entre otras (1,2,8,9).

- Radiografías del tórax: Aunque existen técnicas de imagen más sofisticadas para proporcionar información anatómica y fisiológica del corazón, se sigue utilizando como examen rutinario. De la radiografía obtendremos información acerca del parénquima pulmonar, el situs cardíaco, el tamaño y la morfología del corazón.
- Ecocardiograma Doppler: Lo obtención de imágenes transtorácicas en multiplano a través de la ecografía bidimensional define la anatomía y morfología del corazón y de los grandes vasos. Las cámaras cardíacas, válvulas cardíacas y grandes vasos se muestran con gran resolución permitiendo una evaluación clara de los defectos de estas. También nos permite evaluar la función ventricular y los shunt (cortocircuito).

Además, indica la velocidad a la que fluye la sangre, esto combinado con los datos de posición da información acerca de la presencia y gravedad de una obstrucción o insuficiencia valvular.

- Resonancia magnética cardiaca (RNMC): Suministra información parecida al ecocardiograma, se emplea cuando el ecocardiograma no ha dado suficiente información. Es particularmente útil para medir los volúmenes cardiacos y de los vasos sanguíneos y como medida de diagnóstico de fibrosis miocárdica.
- Electrocardiograma (ECG): Da información acerca de la actividad eléctrica del corazón mediante la colocación de electrodos sobre la piel. Proporciona información sobre la frecuencia cardiaca, ritmo, velocidad de conducción y estado de los tejidos.

Será muy empelado como método de monitorización durante la realización de pruebas de esfuerzo y ejercicio físico durante los programas de rehabilitación, ya que nos ayuda a detectar una anormal tensión sanguínea, arritmias, cambios en el segmento ST.

- Cateterismo cardiaco: Se introduce un catéter dentro de un vaso sanguíneo que lo transporta hasta el corazón. A través de la introducción de un líquido opaco con radiografías se puede observar si existe una obstrucción. Sirve también para medir la presión arterial, estudiar la estructura y motilidad de los ventrículos y detectar problemas en las válvulas al analizar la diferencia de presión entre las cámaras al atravesar las válvulas.

1.4 Tratamiento

Dependiendo del tipo de cardiopatía congénita y de la severidad de la misma se emplea un tratamiento farmacológico, cateterismo cardiaco como parche (casos de defecto septal ventricular leve), cirugía o trasplante cardiaco (1,8).

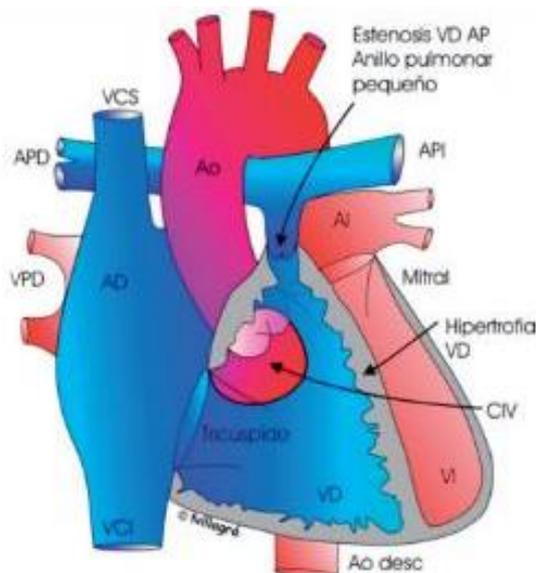
Dentro de las malformaciones congénitas cardiacas, este trabajo fin de grado se centrará en tres patologías: en la tetralogía de Fallot, pacientes con procedimiento Fontan y trasplantes cardiacos, ya que las dos primeras son las más comunes y que mayor riesgo de complicaciones y muerte presentan en la edad adulta (10) y los trasplantes cardiacos son el método de tratamiento para pacientes con MCC cuando las cirugías paliativas no surgen efecto. Además, son los pacientes que más se benefician de la rehabilitación cardiaca ya que tendrán un corazón denervado y una alteración de la respuesta cardiaca al ejercicio.

2. Tetralogía de Fallot

2.1 ¿Qué es?

La tetralogía de Fallot (TF) es una malformación congénita del corazón que se caracteriza por englobar 4 defectos congénitos principales: defecto del septo ventricular (CIV), estenosis pulmonar infundibular, dextraposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho (1).

El defecto del septo ventricular es un orificio en la pared, entre ambos ventrículos, que causa la mezcla de sangre pobre en oxígeno (VD) con la sangre rica en oxígeno (VI). La estenosis pulmonar es un estrechamiento en la salida de la arteria pulmonar, que generalmente va asociada a un defecto en la válvula pulmonar. Esto puede dar lugar a una obstrucción en el flujo de sangre desde la cavidad ventricular derecha hacia los pulmones. La dextraposición de la aorta se produce porque el septo interventricular está desviado hacia delante y a la derecha provocando una mala alineación con la pared anterior de la aorta, quedando así conectada con ambos ventrículos. La conexión con el VD produce que penetre en la aorta (principal fuente de irrigación sanguínea del cuerpo) sangre pobre en oxígeno. Por último, la hipertrofia del VD, secundaria a la estenosis pulmonar, es un engrosamiento de la pared muscular del ventrículo derecho (11). (Figura 1)



La CIV se sitúa inmediatamente debajo de la válvula aórtica. La estenosis pulmonar tiene doble componente: valvular (anillo pulmonar pequeño) y subvalvular o infundibular (hipertrofia VD). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; Ao desc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; CIV: comunicación interventricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: venas pulmonares derechas. Modificada (11).

FIGURA 1. Esquema anatómico de la tetralogía de Fallot.

La TF es la MCC cianótica más frecuente en la población general, 1/8500 niños nacidos vivos, aproximadamente un 10% del total de cardiopatías genéticas, con ligero predominio en varones (8,11).

2.2 Síntomas

La aparición de síntomas, en concreto cianosis, en el niño dependerá de la severidad de la estenosis pulmonar. La válvula pulmonar estrechada, que limita el flujo de sangre a los pulmones, junto con la comunicación interventricular permite que la sangre pobre en oxígeno sea bombeada al organismo junto con la sangre rica en oxígeno. Estos defectos reducen el nivel de oxígeno de la sangre, provocando una coloración azul (cianosis) en labios, dedos de las manos y de los pies. En casos menos severos de estenosis en el lactante, se produce un color rosado o subcianótico.

La presentación de la TF es variable. Los síntomas además de cianosis incluyen murmullo cardíaco, dedos hipocráticos (agrandamiento de la piel o el hueso alrededor de las uñas de la mano), disnea, pérdida de conocimiento debido a episodios de hipoxemia y dificultad para alimentarse, dificultando el aumento de peso que provoca un desarrollo deficiente del niño (8,12).

2.3 Diagnóstico médico

El diagnóstico médico se basará en el historial clínico, la inspección visual y la palpación ("corazón quieto" en palpación precordial debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar) (12).

Lo más importante en la detección precoz es la auscultación en la que se escucha un sonido cardíaco dividido. Un soplo rudo sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (intensidad homogénea durante la sístole) es característico desde el primer día de vida de los niños con Fallot debido a la estenosis pulmonar. El segundo ruido en estos niños es único o con componente pulmonar poco audible, por la escasa motilidad de la válvula pulmonar (11).

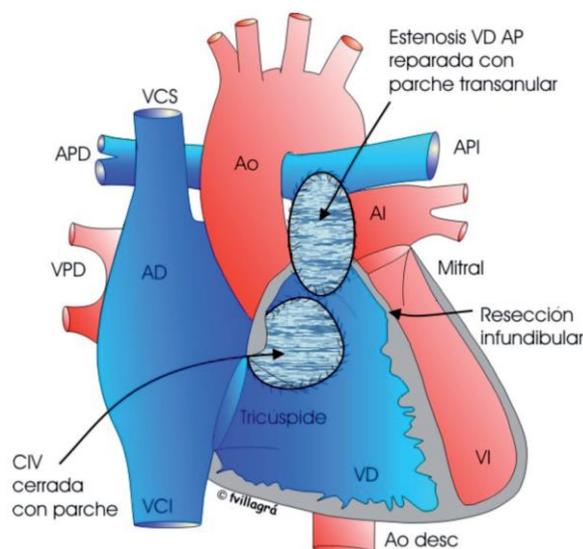
2.4 Tratamiento médico

La gravedad de la obstrucción del flujo de la salida del VD y el tamaño y localización del defecto del septo determinan el grado de compromiso. La tasa de mortalidad observada en la TF no reparada es del 30% a los 6 meses, 50% a los dos años y hasta un 84% a los 5 años (1).

Los recién nacidos con formas graves (neonatos cianóticos) de TF suelen ser tratados con prostaglandina para mantener el flujo sanguíneo pulmonar hasta la reparación (1). El tratamiento farmacológico con sedación y betabloqueantes puede estar indicado sólo temporalmente en lactantes pequeños o neonatos sintomáticos con crisis hipóxicas, pero lo más indicado es plantear de inmediato un tratamiento con cirugía correctora (12).

Existen estudios que demuestran que la operación paliativa completa es más eficaz si se realiza en una etapa frente a las cirugías realizadas en dos etapas (1).

El tratamiento de Fallot es siempre quirúrgico. La corrección total consiste en cerrar la comunicación interventricular con un parche y corregir la estenosis ampliando el tracto de salida del VD mediante diversas técnicas como un parche transanular pulmonar o con resección infundibular. La cirugía correctora se indica entre los 3 y los 6 meses de edad. La corrección precoz favorece un correcto desarrollo de los vasos pulmonares y disminuye el riesgo de desarrollar insuficiencia pulmonar (11). (Figura 2).



Cierre de la CIV con parche pericárdico, ampliación del tracto de salida ventricular derecho con parche transanular y resección de tractos infundiculares. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; Ao desc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; CIV: comunicación interventricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: venas pulmonares derechas. (11).

FIGURA 2. Corrección quirúrgica completa de la TF.

En casos concretos en que la anatomía impide realizar una cirugía completa, se llevaran a cabo técnicas paliativas. Un 90% de los bebés operados sobrevive hasta la edad adulta (12).

2.5 Complicaciones o secuelas post-operatorias y a largo plazo

Con la edad aparece cierta disminución de la capacidad de ejercicio físico en la prueba de esfuerzo y guarda relación inversa con la edad de la cirugía (11).

Un 5-10% de las personas operados se reoperan por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años. Estas lesiones incluyen: comunicación residual interventricular, estenosis de ramas pulmonares, insuficiencia pulmonar o tricúspidea, insuficiencia aórtica, arritmias supraventriculares o ventriculares, endocarditis bacteriana, insuficiencia cardiaca congestiva, disminución de la capacidad funcional, disfunción y dilatación ventricular derecha, retraso en el crecimiento y desarrollo, convulsiones por falta de oxígeno y muerte súbita (1,8,12).

3. Circulación Fontan

3.1 ¿Qué es?

Se denomina circulación Fontan, a aquella que se establece tras la realización de una operación quirúrgica en pacientes que presentan un único ventrículo funcional debido a la falta de válvula de entrada entre la aurícula y el ventrículo o a una anomalía severa en la formación del ventrículo.

El ventrículo único es una cardiopatía congénita caracterizada por la existencia de una cavidad ventricular dominante. Desde el primer mes de vida existen manifestaciones clínicas que hacen sospechar de un ventrículo único como son la insuficiencia cardiaca y/o cianosis, especialmente si existe estenosis pulmonar (13). Su fisiopatología se establece por el grado de mezcla de sangre arterial y venosa en la cavidad ventricular principal, que conlleva a una desaturación arterial (14).

Este ventrículo único recibe la sangre procedente de las dos aurículas, a través de las válvulas tricúspide y mitral o por medio de una válvula auriculoventricular común. Existen

tres formas de ventrículo único: ventrículo único izquierdo (80% de los casos), ventrículo único derecho o ventrículo único intermedio (14).

Entre las malformaciones congénitas que se comportan como un solo ventrículo están: síndrome del corazón izquierdo o derecho hipoplásico (atresia tricúspide), síndromes de heteroataxia (alineación incorrecta de las estructuras cardíacas entre sí), cardiopatías de Criss-cross (desequilibrio ventricular marcado) y cardiopatías del tipo “queso suizo” en las que existen comunicaciones interventriculares múltiples (15).

La circulación univentricular (o principio de Fontan) se caracteriza por la presencia de una sola bomba, el VI generalmente, que debe expulsar en la sístole todo su volumen sanguíneo con la energía suficiente para vencer las resistencias vasculares: primero el lecho vascular sistémico y el lecho pulmonar. Además, deben de ser óptimas las características elásticas de la pared de este ventrículo durante la diástole para poder recibir el volumen circulatorio que regresa al corazón (16).

3.2 Diagnóstico médico

El diagnóstico vendrá dado al igual que las otras patologías por la exploración física, la auscultación y las pruebas de imagen, principalmente ECG, ecocardiograma y cateterización. Además, proporcionarán información acerca de la función del ventrículo único, las válvulas y la presencia de arritmias u otras anormalidades (8).

3.3 Cirugía

El procedimiento Fontan actual tiene como objetivo desviar parcial o totalmente la sangre desoxigenada que proviene de las venas cavas hacia las arterias pulmonares, de tal manera que el corazón únicamente tiene la función de realizar el bombeo de la sangre oxigenada.

La cirugía Fontan es un procedimiento paliativo, muchos médicos consideran que tras este procedimiento los pacientes en un periodo no muy largo morirán o será necesario realizarles un trasplante de corazón.

La técnica inicial fue descrita por Fontan y Baudet en la década de 1970, consistía en una anastomosis atriopulmonar en la que la aurícula derecha queda aislada al cerrar la comunicación interauricular y la válvula tricúspide hipoplásica. La AD entonces era unida directamente con la arteria pulmonar. Tras la operación queda un modelo de circulación univentricular en el que está ausente el ventrículo derecho (16,17). A lo largo de los años esta técnica ha ido evolucionando con el fin de disminuir la mortalidad durante la operación y las complicaciones post-operatorias.

Posteriormente, en 1988, De Leval debido a las complicaciones asociadas a la dilatación auricular, que provocaba muchas taquicardias, creó una variante: la técnica del túnel lateral (TL). Consiste en una cirugía combinada en un solo tiempo operatorio, que une la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha (Glenn bidireccional) y al mismo tiempo con un túnel que atraviesa la arteria derecha se deriva la sangre desde la vena cava inferior a la arteria pulmonar (16). La modificación más reciente combina la inserción de un conducto extracardiaco entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar (por este circuito circulara la sangre desoxigenada) y un Glenn bidireccional (17). (Figura 3).

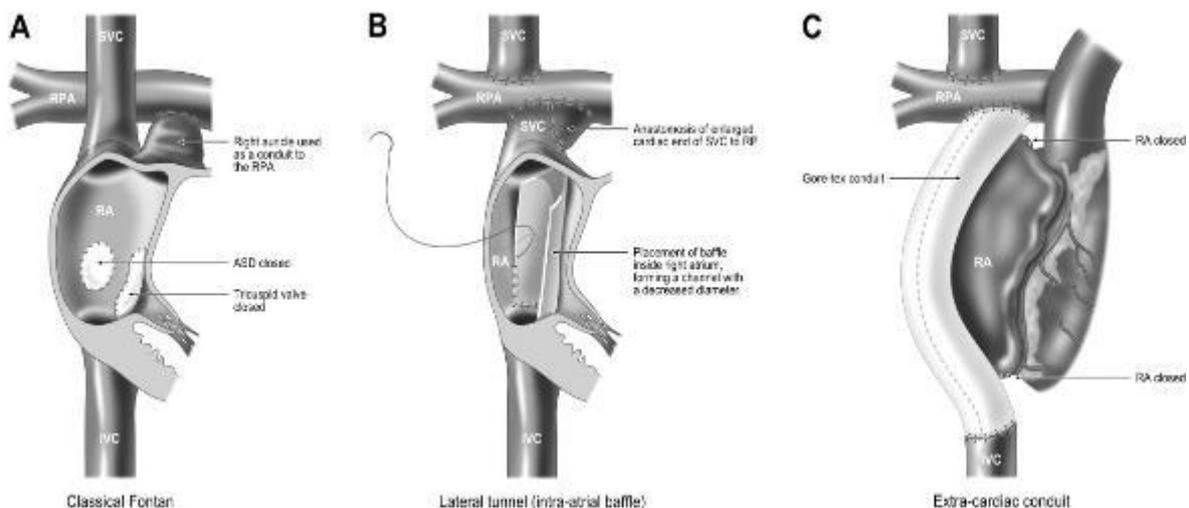


FIGURA 3. Procedimiento Fontan (A) Fontan clásico, (B) Túnel lateral intra-atrial, (C) Conducto extracardiaco. Modificado de d'Udekem (17).

En el estudio de Yves d'Udekem et al (17) realizado en el Royal Children's Hospital de Australia, se observó que un 94% de los pacientes sometidos a la técnica del túnel lateral sobrevivían sin complicaciones severas 15 años post-intervención. Ningún paciente sometido a la operación del conducto venoso modificado murió durante la realización de este estudio. Estos resultados demuestran que la operación de Fontan modificada tiene muy buenos resultados tanto a corto como a largo plazo a diferencia de lo que muchos profesionales de la salud piensan.

Estas técnicas también serán aplicables en otras malformaciones cardíacas con dos ventrículos completos o incompletos en los que la cirugía biventricular no es posible (18).

3.4 Complicaciones post-operatorias más frecuentes

- Arritmias: es una de las principales complicaciones y las auriculares son las más frecuentes (14,17).
- Tromboembólicas: incidencia del 20-30% independientemente de la operación utilizada. La AD está frecuentemente dilatada tras la operación y los pacientes presentan hipertensión venosa sistémica con arritmias supraventriculares, cianosis, disfunción hepática y alteración de los factores de coagulación (14,17).
- Insuficiencia en la válvula auriculoventricular: es el peor pronóstico en pacientes con ventrículo único de entrada común, debido a la tendencia de estas válvulas a producir regurgitaciones. La esperanza de vida a largo plazo de estos pacientes es incluso menor que la de aquellos sometidos a una reconstrucción completa de la arteria pulmonar (17).
- Hemorragias: sangrados postquirúrgicos. (14)
- Infecciones: infecciones postoperatorias que se pueden superar con un control y tratamiento adecuado (14).
- Muerte

4. Trasplante cardiaco pediátrico

El trasplante cardiaco (TC) pediátrico (pacientes 0-18 años) comenzó en la década de los 80 del siglo pasado. El trasplante de corazón se realiza en niños con miocardiopatías o cardiopatías congénitas o adquiridas para los que no existe una alternativa terapéutica (farmacológica o quirúrgica) más eficaz.

El mayor éxito del trasplante cardiaco pediátrico se obtiene en el periodo neonatal. La escasez de donantes, especialmente menores de 1 año, obliga a un largo periodo de espera y la aceptación de donantes subóptimos. Por otro lado, la inmadurez del sistema inmune en este grupo de edad determina una mejor tolerancia inmunológica del injerto, con menor tasa de rechazo agudo y menor necesidad de utilizar inmunosupresores.

A pesar de ello, el trasplante no está exento de complicaciones a corto y largo plazo, entre ellas infecciones o rechazo. Tras la operación se pueden dar complicaciones como la hipertensión, diabetes y osteoporosis que pueden aparecer como consecuencia del tratamiento con inmunosupresores. Los datos del último registro pediátrico de la Sociedad Internacional para el Trasplante de Corazón y Pulmón (ISHLT) establece que el rechazo agudo es la principal causa de muerte 1 mes-3 años post-TC, con mayor incidencia entre 1 y 2 meses post-TC. La probabilidad de estar libre de rechazo al año de trasplante es del 40%, es decir, que el 60% de los niños van a experimentar un episodio de rechazo durante el primer año. A partir del primer año, la probabilidad de estar libre de rechazo se mantiene más o menos constante, en torno al 30%. La enfermedad coronaria del injerto o rechazo crónico es responsable de casi el 40% de las muertes a los 3-5 años post-TC según datos del último registro internacional de TC infantil.

Las indicaciones para la realización del trasplante son síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH), anomalía de Ebstein severa, atresia pulmonar, ventrículo único con estenosis subaórtica, tronco arterioso complejo (1).

5. Rehabilitación cardiaca

El tratamiento mediante rehabilitación cardiaca con ejercicio físico en malformaciones congénitas del corazón es un tema actualmente en auge en el mundo de la investigación. En este momento existe escasa evidencia científica de su eficacia debido a los escasos estudios existentes, en parte, porque la mayoría de pacientes morían a una edad muy temprana y por ello eran poco estudiadas.

Los avances en tecnología han producido un aumento en la supervivencia de las personas con malformaciones congénitas del corazón y por tanto está incrementando la población adulta con este tipo de patologías.

Actualmente existe evidencia acerca de la eficacia de los programas de ejercicio físico en el adulto con MCC (19–22), pero no está tan estudiado en los niños. Está demostrado que cuanto antes se comiencen a realizar los programas, mayores mejoras se consiguen gracias al mayor porcentaje de mejora de los niños con respecto a los adultos. Además, se consigue una mayor adhesión al ejercicio físico que disminuirá los niveles de sedentarismo en la adultez, mejorando así la morbilidad y mortalidad de estos pacientes (7,19).

Por todo esto, el objetivo de este trabajo de fin de grado es realizar una revisión bibliográfica de la rehabilitación cardiaca en malformaciones congénitas en niños y desarrollar un protocolo de rehabilitación cardiaca específico para este tipo de pacientes, centrándome en la tetralogía de Fallot, pacientes con procedimiento Fontan y trasplantes cardiacos debido a MCC.

OBJETIVOS

Objetivo principal

El objetivo de este trabajo de fin de grado es realizar una revisión bibliográfica exhaustiva de la evidencia científica acerca de los efectos que el tratamiento a través del ejercicio físico produce en pacientes pediátricos con malformaciones congénitas del corazón.

Objetivos secundarios

1. Comparar los diferentes programas de ejercicio físico conocidos y estudiados en el tratamiento de MCC.
2. Elaborar un protocolo de rehabilitación cardiaca, lo más completo posible, para niños con malformaciones congénitas del corazón según la evidencia actual, con las técnicas más efectivas y con las menores limitaciones.
3. Plantear una serie de recomendaciones de cómo mantener las mejoras conseguidas en la rehabilitación, una vez finalizada esta, por medio de la realización de algún tipo de actividad física, deporte o ejercicio.

METODOLOGÍA

1. Fuentes y búsqueda de datos.

Las fuentes de datos empleadas en esta revisión fueron PubMed, Science Direct y PEDro para encontrar artículos originales, revisiones y metaanálisis publicados en revistas médicas y fisioterápicas sin restricciones por idioma de publicación. Además, a través de la bibliografía de los artículos seleccionados se incorporaron nuevos artículos a la revisión.

También han sido utilizados libros de la biblioteca de la Universidad Pública de Navarra y guías internacionales de salud específicas para pacientes con malformaciones congénitas del corazón.

Para la identificación de los estudios relevantes después de una búsqueda simple en el servidor de PEDro se descartó aquellos que tuvieran una puntuación menor a 5 en la escala. Debido a la cantidad de artículos en PubMed y con el fin de encontrar la evidencia más actual posible se aplicó un filtro en el que solo se mostraban los resultados de publicaciones de los últimos 10 años (2007-2017). En el caso de Science Direct fueron necesario más filtros entre los que se incluyeron pediatric, CHD, journal y al igual que en PubMed de los últimos 10 años.

2. Estrategia de búsqueda

La estrategia de búsqueda se realizó en las fuentes de datos anteriormente descritas utilizando el control de vocabulario que nos ofrece PubMed (MeSH: heart→heart defects, congenital OR heart→cardiology OR rehabilitation→exercise therapy) con las palabras clave: “pediatric rehabilitation congenital heart disease” or “children cardiology physical therapy” o una combinación de ambas.

3. Diagrama de flujo

Después de la búsqueda en las diferentes bases de datos, la estrategia que mejores resultados mostró fue la primera y es con la que se realizó el diagrama de flujo (Figura 4). Una primera búsqueda aplicando filtros solamente en Science Direct dio un total de 190 artículos (PubMed 85, PEDro 11 y Science Direct 94). Tras introducir un filtrado por años,

abstract y open access desde la universidad el número de artículos se redujo a 110 (PubMed 57, PEDro 11 y Science Direct 42) eliminando aquellos artículos duplicados, irrelevantes tras leer el título y el resumen (abstract) aquellos que no presentan texto completo e irrelevantes para la revisión quedaron en un total de 40 artículos (5 estudios de cohorte, 3 revisiones sistemáticas, 19 artículos de investigación original y 4 artículos de posicionamiento) de los cuales 9 de investigación no cumplieron los criterios de inclusión explicados a continuación.

En este diagrama de flujo no vienen incluidos aquellos artículos originales de investigación y guías de recomendación que se introdujeron tras la lectura de estos primeros artículos seleccionados. Quedando finalmente en este trabajo de fin de grado un total de 14 artículos de investigación, 5 estudios de cohorte, 5 artículos de posicionamiento, 3 revisiones bibliográficas y 3 guías de salud para pacientes con malformaciones congénitas del corazón.

4. Criterios de inclusión-exclusión

Criterios de inclusión: Se incluyeron aquellos estudios en los que al menos una parte de la población del estudio presentaba una malformación congénita del corazón, estudios cuyo objetivo fue examinar el beneficio del ejercicio físico en este tipo de pacientes, estudios que examinan la calidad de vida tanto sin realizar intervención como realizándola en niños y adolescentes con MCC. Además, se han incluido revisiones que muestran y explican el método de realización y la eficacia de las pruebas de esfuerzo en niños con enfermedades congénitas del corazón y guías de salud que recomiendan como actuar con este tipo de población.

Criterios de exclusión: Idioma de escritura diferente al inglés, alemán, italiano o castellano. Se excluyeron estudios que no mostraran resultados o solamente propusieran un protocolo de investigación. No se incluyen encuestas poblacionales o estudios en otros seres vivos que no sean humanos. Además, se excluyeron estudios de investigación original con una puntuación < a 5 en la escala PEDro, un factor de impacto por debajo del segundo cuartil para su categoría y estudios de cohorte con menos de 6 respuestas afirmativas en el CASPe para estudios de cohorte (*Critical Appraisal Skills Programme Español*).

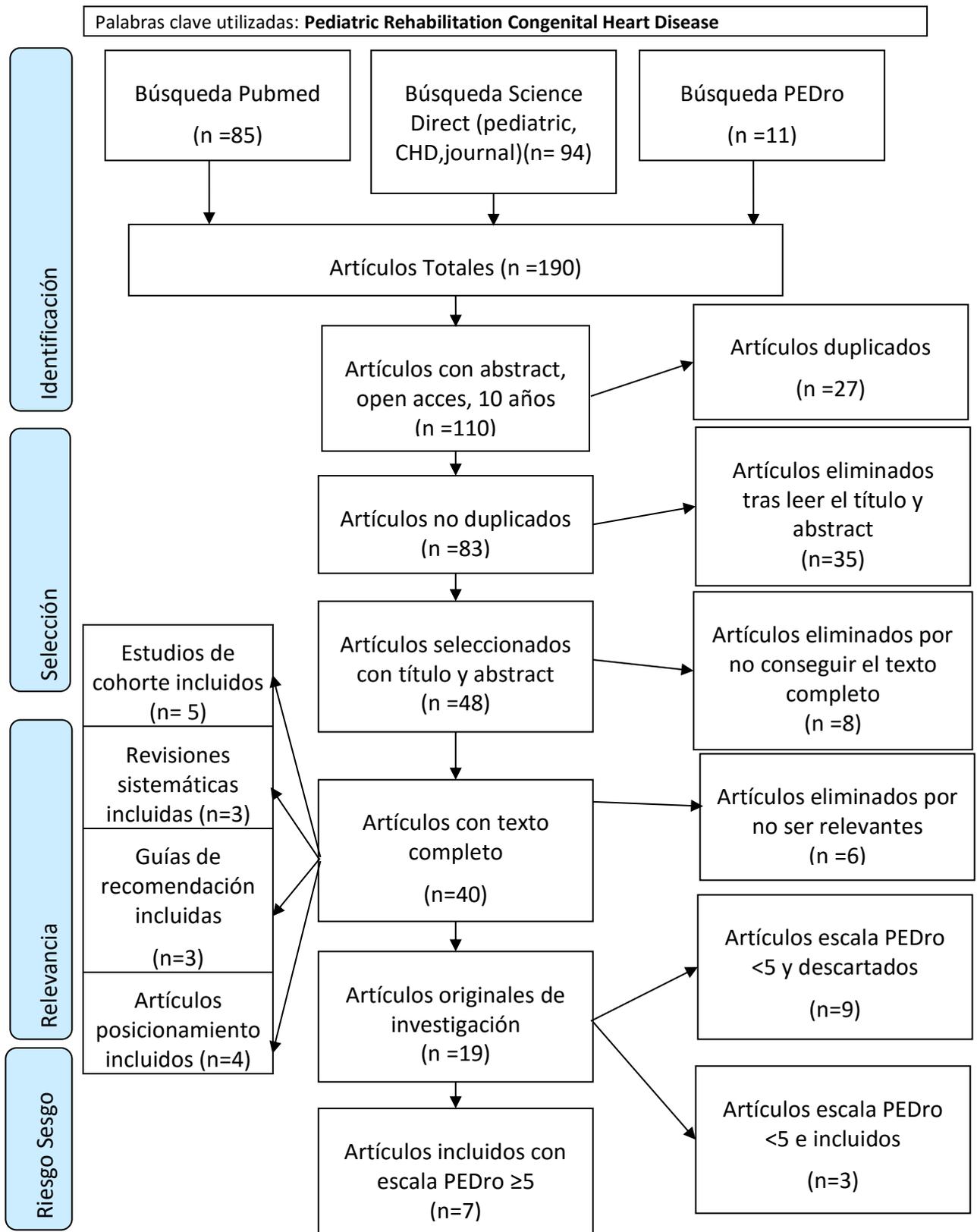


FIGURA 4. Diagrama de flujo

5. Calidad metodológica

La calidad metodológica de cada artículo se analizó dependiendo del tipo de publicación. En el caso de estudios originales de investigación controlados aleatorizados se realizó mediante la escala *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro). Se evalúan 11 criterios acerca de diferentes aspectos del artículo, únicamente los 10 últimos son válidos para la puntuación de PEDro, se otorga un punto a cada ítem que se cumple claramente. (Tabla 2)

Debido a la escasez de artículos que cumplían los criterios de PEDro, aquellos artículos (5 en total) con una puntuación < 5 en la escala PEDro y que se consideraron relevantes para la revisión se analizó el JCR (*Journal Citation Reports*) o factor de impacto de la revista en la que se publica el artículo. Se puede observar en la Tabla 3 como tres artículos fueron publicados en revistas situadas en el primer cuartil (Q1) de su categoría, uno de los artículos estaba publicado en una revista situada en el segundo cuartil (Q2) de la categoría y, por último, uno de los artículos fue publicado en una revista específica acerca de malformaciones cardíacas, pero al encontrarse en una categoría muy general (Cardiac and Cardiovascular Systems) estaba posicionada en el último cuartil (Q4).

Por último, para la inclusión de los estudios observacionales o de cohorte se realizó una lectura crítica de cada artículo mediante los instrumentos que ofrece el CASPe.

TABLA 2. Evaluación mediante la escala PEDro de los artículos de investigación empleados en la revisión.

Autores	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Puntuación
Kobashigawa et al.(23)	NO	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	NO	SÍ	NO	5/10
Longmiur et al.(24)	NO	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	7/10
Dulfer et al. (25)	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	7/10
Duppen et al. (26)	SÍ	SÍ	NO	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	5/10
Dua et al. (19)	SÍ	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	4/10
Cordina et al. (27)	SÍ	SÍ	NO	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	5/10
N. Duppen et al.(28)	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	5/10
Dulfer et al. (29)	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	6/10
Banks et al. (7)	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	3/10						
Norozi et al. (10)	SÍ	NO	NO	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	5/10
Jacobsen et al. (30)	SÍ	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	4/10
Singh et al. (31)	SÍ	NO	NO	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	5/10
Rhodes et al. (32)	SÍ	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	4/10
Patel et al. (33)	SÍ	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	4/10

TABLA 3. Evaluación de las revistas (factor de impacto) de los artículos seleccionados en la revisión bibliográfica.

Autor	Revista	Journal Citation Reports (JCR)		
		Factor impacto	Categoría	Posición en categoría
Banks et al. (2012)(7)	Pediatric trasplantation	1,500	Pediatrics	57/122 (Q2)
Jacobsen et al. (2016)(30)	Congenital Heart Disease	1,2	Cardiac and Cardiovascular System	96/124 (Q4)
Rhodes et al. (2005)(32)	Pediatrics	4,272	Pediatrics	1/73 (Q1)
Dua et al. (2010)(19)	International Journal of Cardiology	6,802	Cardiac and Crdiovascular System	6/114 (Q1)
Patel et al. (33)	Pediatric trasplantation	1,808	Pediatrics	28/85 (Q2)

RESULTADOS

1. Rehabilitación cardíaca en niños con malformaciones congénitas del corazón

La Organización mundial de la Salud (OMS) definió en 1993, “la rehabilitación cardíaca como la suma coordinada de intervenciones requeridas para influir favorablemente sobre la enfermedad, asegurando las mejores condiciones físicas, psíquicas y sociales, para que los pacientes, por sus propios medios, puedan conservar o reanudar sus actividades en la sociedad de manera óptima”.

Numerosas sociedades científicas cardiológicas (*Working Group in Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology* o *the European Society of Cardiology, The American Heart Association* y *la Sociedad Española de Cardiología*) coinciden en que debe ser una intervención multifactorial que incluya: valoración clínica y tratamiento médico para aliviar los síntomas, valoración de los factores de riesgo, educación, promover cambios de estilo de vida saludables, programas de ejercicio físico y promover la actividad física entre los pacientes.

En el paciente adulto, el programa de ejercicio físico como intervención no farmacológica ha quedado demostrado sus beneficios; sin embargo, no es el caso de los pacientes cardíacos pediátricos, ya que la pregunta suele ser si hay que rehabilitar a los niños con cardiopatías (34).

2. Intervenciones

En la Tabla 4 se resumen los artículos escogidos para esta revisión, incluye descripción de los participantes, métodos empleados en el estudio, así como los resultados y conclusiones obtenidos de los mismos.

Seis de los programas de rehabilitación se realizan en el gimnasio de un hospital o de un lugar en el que existen los medios necesarios para la monitorización del ejercicio, además, de un sistema de primeros auxilios en caso de fallo cardíaco durante la realización de el mismo (4,23,25–27,31), 4 programas de rehabilitación se realizaron en casa (7,19,24,30), dos proponen una combinación de ambos tipos de terapia (28,32) en la que se realiza ejercicio físico en el gimnasio y actividad física en casa.

Por otro lado existen guías de salud y otros artículos de posicionamiento que recomiendan a los pacientes con MCC a realizar deportes de equipo o individuales siempre teniendo en cuenta su patología (intensidad y deportes de contacto) (21,35,36).

TABLA (4) Resumen de los artículos de investigación y de cohorte incluidos en la revisión.

Autores	Participantes	Métodos	Resultados	Conclusiones
Singh et al. (31)	G1: intervención post reparación MCC (n=14). Edad 12,1 ± 1,8. G2: control post reparación MCC (n=15). Edad 12,7 ± 2,4 años. Ambos grupos (se subdividen por grupos de edad (8-13 años, 13-17 años). 11 Fontan	<u>Variables:</u> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico • Fc recuperación en la PE <u>Tratamiento (ECG):</u> 1 h RHB/ 2 veces sem/12 sem. <ul style="list-style-type: none"> • 5-10 min estiramiento • 45 min aeróbico Fc I= VAT • Fuerza (I: ligera) • 5-10 min vuelta a la calma + estiramientos. Aeróbico → actividades divertidas bailar, step, saltar + juegos para motivación. Resistencia → theraband y mancuernas 1-2 kg. Programa en casa → ejercicios inespecíficos.	G1: Intervención <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico: ↑ • Fc recuperación: ↑. Estos resultados se mantienen 4-10 meses post-intervención.	Mejoras en el VO ₂ pico tras RHB. Mejoras en el tiempo de recuperación de la Fc tras un programa de RHB de 12 semanas. Mejoras en el SNA

<p>Dua et al. (19)</p>	<p>61 adultos (+ mujeres). Edad: 31,7 ±10,9 años. 50 completan estudio</p> <p>3 grupos según clasificación NYHA.</p> <p>G1: NYHA clase 1 (n=21)</p> <p>G2: NYHA clase 2 (n=16)</p> <p>G3: NYHA clase 3 (n=13)</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Tiempo máximo tapiz • Cuestionario AF (PAQ) • Cuestionario de salud (SF 12) • Satisfacción vida (SWLS) • Actividad física (acelerómetro) <p><u>Tratamiento:</u> caminar 5 días semana/10 semanas. Tiempo dependiente METS paciente inicio (5-30min). El tiempo se aumenta 10% cada semana.</p> <p>Dos llamadas telefónicas/semana.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • ↑ tiempo máximo en todos los grupos. Mayor aumento en hombres. • ↑ calidad de vida en todos los grupos. Menor percepción mejora en mujeres. • ↑SWLS • ↑ tiempo AF en todos los grupos. Mayor aumento G1. <p>No efectos adversos a AF</p>	<p>Adultos con MCC < calidad de vida y capacidad física que el resto de la población. Un ejercicio sencillo como caminar es seguro y aumenta su capacidad física y con ello mejoran su calidad de vida y sus niveles AF.</p>
<p>Banks et al. (7)</p>	<p>20 participantes ≥ 6 meses post trasplante de corazón. Edad 11,8 ± 3 años. (+ hombres).</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y Wmax • VAT • Actividad física (acelerómetro) <p><u>Escalas calidad de vida:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • CHF percepción de AF de los padres. • HAES: percepción AF niños. Se comparan con cohorte niños sanos 	<ul style="list-style-type: none"> • Bajos niveles de actividad física moderada comparados con población sana, no cumplen recomendación 60 min AF moderada diaria. • Comparados con población sana: ↓ VAT, VO₂. • CHF ↓. HAES ↑. No hay correlación entre percepción y AF realizada 	<p>Percepción de los padres de la salud en general es < que en niños sanos.</p> <p>Los niños perciben que su nivel de AF es bueno cuando en realidad es muy bajo.</p>

<p>Cordina et al. (27)</p>	<p>G1 (n=6) intervención patología Fontan</p> <p>G2 (n=5) control patología Fontan</p> <p>G3 (n=10) control sujetos sanos desentrenados</p> <p>Edad 32 ± 2. (+ hombres).</p> <p>G1 y G2: clase I- II NYHA</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y Wmax • Pulso O₂ = VO₂ /Fc • VAT • DXA→Valoración composición corporal. • RMN→morfología corazón + fósforo. <p>G1: 20 semanas entrenamiento de fuerza.</p> <p>G2: 20 semanas vida normal.</p> <p><u>Programa de fuerza:</u> centrado en tríceps sural. 20 sem/3 días sem/1 hora sesión. 3 series 8 repeticiones en cada máquina.</p> <p>Sesión supervisada I alta 80-85% 1RM.</p> <p>Medición 12 meses desentrenamiento.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • G1: ↑ masa muscular tríceps sural y con ello bomba periférica, ↓ peso. ↑ VO₂máx. ↑ capacidad aeróbica • Sujetos Fontan utilizan más la bomba inspiratoria para llenar el corazón que sujetos sanos. • 12 después de intervención: <ul style="list-style-type: none"> ○ Volumen sistólico reposo y ejercicio físico: G1>G2 ○ Flujo en la vena cava inferior reposo: G1>G2 ○ Flujo espiratorio vena cava inferior reposo y ejercicio: G1>G2 	<p>El ejercicio de fuerza mejora masa muscular en gemelos y con ello la bomba periférica (muscular) muy importante en ↑ el retorno venoso para disminuir la fuerza que realiza corazón y la dependencia de la bomba respiratoria en pacientes con Fontan para llenar el corazón.</p>
-----------------------------------	---	---	---	--

<p>Rhodes et al. (32)</p>	<p>16 sujetos de entre 8-17 años. 6 meses post-intervención Fontan o cateterización. + hombres Para la RHB subdivididos en 2 grupos: G1: 8-13 años (n=8) G2: 13-17 años (n=8)</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y Wmax • VAT (umbral anaeróbico ventilatorio) • Pulso de O₂ • FEV₁ • Volumen tidal (VT) <p><u>Programa RHB:</u> 12 sem/ 2 veces sem/ 1 hora sesión.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 5-10 min estiramiento • 45 min aeróbico (Fc I = VAT) • Fuerza I= ligera • 5-10 min vuelta a la calma + estiramientos. <p>Aeróbico → actividades divertidas bailar, step, saltar + juegos para motivación. Fuerza → theraband y mancuernas 1-2kg.</p> <p>Programa en casa → ejercicios inespecíficos.</p>	<p>No hay efectos adversos durante RHB.</p> <p>PostRHB: intervención</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↑ VO₂ pico 16% • ↑ Wmax 9% • ↑ pulso O₂ • ↑ VT 13% • ↑ VO₂ pico en el VAT • ↑ Wmax en el VAT • ↑ pulso O₂ en el VAT 	<p>Un programa de RHB mejora la resistencia aeróbica de los niños con MCC.</p> <p>Mejoras asociadas al aumento de Vdiastólico y de extracción de oxígeno.</p>
----------------------------------	---	---	--	---

<p>Jacobsen et al. (30)</p>	<p>14 niños con circulación Fontan. Edad media 10 años. (+ hombres.)</p> <p>57% Fontan + problemas neurológicos o físicos.</p> <p>ECO normal o disminuido. 71% se consideran activos.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂máx • Cuestionarios calidad de vida (PedsQL) • Acelerómetros: miden AF objetivamente + diario AF. <p><u>Programa RHB en casa:</u> 3 sesiones en gimnasio para explicación + papeles + DVD. 12 semanas/45 min mínimo de ejercicio diario aeróbico y de fuerza de intensidad moderada-elevada</p>	<ul style="list-style-type: none"> • No efectos adversos a RHB. • No hay mejoras en HRQoL (calidad vida) de los sujetos • Padres observan mejoras significativas función física y psicosocial. • ↑ significativo VO₂máx postRHB. 	<p>Un programa de ejercicio en casa es seguro en pacientes con Fontan. Estudios a largo término necesarios para conocer si las mejoras se mantienen.</p> <p>La función física y calidad de vida son modificables con ejercicio físico sobre todo en pacientes más afectados</p>
<p>Duppen et al. (26)</p>	<p>90 participantes. Edad 10-25 años. 2 grupos aleatorios.</p> <p>G1 intervención (n=56). G2 control (n=37)</p> <p><u>Patologías:</u> TF operados antes 3,5 años. Fontan antes 6 años.</p> <p>No hay diferencias de inicio.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y Wmax • <u>Otras pruebas:</u> RMN, ecocardiografía y neurohormonas. <p><u>Otras pruebas:</u> RMN, ecocardiografía y neurohormonas.</p> <p><u>Programa RHB:</u> 12 sem/3 veces sem/1h sesión. 10 min calentamiento + 40 min aeróbico + 10 min vuelta a la calma. I 60-70%Fc reserva.</p>	<p>No hay efectos adversos.</p> <ul style="list-style-type: none"> • G1: ↑ significativa carga de trabajo. TF ↑ significativo VO₂pico, no en Fontan. • No cambios en RMN ni aspecto hormonal entre grupos. • ECO: Fontan no cambios. 	<p>No existen efectos en la remodelación cardiaca al realizar programa de 12 semanas de ejercicio físico en pacientes post Fontan o TF.</p> <p>Se necesitan más estudios</p>

<p>Longmuir et al. (24)</p>	<p>61 niños (36 hombres). Edad 5,9-11,7 años. 1 año postcirugía Fontan.</p> <p>G1: ciudad (n=46) G2: pueblo (n=15)</p> <p>No hay diferencias de inicio entre grupo rural o urbano.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico • <u>Acelerómetro (AF):</u> 3 días de escuela, 1 fin de semana = mínimo 8 horas de AF (baja + moderada + vigorosa). • Fuerza • Flexibilidad <p><u>RHB en casa:</u> acelerómetros miden la AF diaria (moderada a vigorosa). Juegos en familia y amigos sin especificar I. Mínimo 10 min diarios, 1,5-2 h sem de actividad moderada-vigorosa. Padres envían ejercicios 1 vez al mes. 12 meses</p> <p>Se tienen en cuenta restricciones médicas individualizadas para la AF.</p> <p>El programa incluye educación para padres e hijos.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • No hay diferencias post-intervención significativas entre G1 y G2. • AF diaria mínima ↑ postRHB • Ambos grupos mejoran función motora gruesa y flexibilidad, ↓ peso, ↑ capacidad aeróbica, VO₂pico • Actitud frente AF (educación) mejora poco postRHB. Padres creen ser grupo control, niños tarea. • Tiempo AF ↓ con la edad, sobre todo pacientes descondicionados y niñas. • Se mantienen los efectos hasta 1 año después. 	<p>Niños post Fontan pueden llevar a cabo RHB sin problemas. AF y educación son igualmente efectivas para mejorar habilidad motora gruesa y mantener nivel AF.</p> <p>El programa realizado en casa es comparable al realizado en gimnasio. Los padres tienen mejor aceptación del realizado en casa.</p>
------------------------------------	---	--	--	---

<p>Dulfer et al. (25)</p>	<p>91 sujetos. TF operada antes de los 2 años. Fontan antes de los 6. Edad 10-25 años (15,4)</p> <p>Mayoría hombres, 47 TF.</p> <p>G1: intervención (n=54)</p> <p>G2: control (n=37)</p> <p>No hay diferencias iniciales ente grupos.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Calidad de vida (TNO/AZL Child Quality of Life Questionnaire and parents form) SF-36 <p>G1→ 3 meses/3 sesiones sem/1hora sesión. Pacientes que participan en deportes 2 sesiones sem.</p> <p>10 min calentamiento + 40 min aeróbico + 10 min vuelta a la calma. I= 60-70% FCreserva.</p> <p>G2→ vida normal.</p>	<ul style="list-style-type: none"> G1 10-15 años: ↑ calidad de vida (función cognitiva) Niños con niveles más bajos AF de inicio, > mejora en AF, dolor y síntomas MCC. Padres G1: sus hijos mejoran nivel social postRHB. G1 16-25 años no mejoras en calidad vida (de inicio sus cuestionarios son más altos que población sana por motivación). Pacientes con Fontan pereros resultados que TF. 	<p>El programa de RHB mejora la función cognitiva y social de los niños 10-15 años.</p> <p>No se observan mejoras en sujetos entre 16-25 años en cuanto a calidad de vida. Aunque si reportan mejor impacto cardiaco en su vida diaria post RHB.</p>
----------------------------------	---	--	--	--

<p>Parent et al. (6)</p>	<p>14 sujetos pediátricos con trasplante de corazón a la edad media de 5 años. Actualmente 13,1 ± 1,9 años. 50% hombres. Pacientes activos. ECO normal.</p>	<p><u>Variables:</u> PedSQL cardiológico, 6 dimensiones → problemas cardiacos y trasplante, tratamiento, apariencia física, ansiedad, problemas cognitivos y de comunicación. Podómetro: mide pasos diarios (AF diaria) durante 7 días.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Correlación negativa entre edad de trasplante y PedQSL general. • Correlación negativa entre pasos diarios y PedQSL. • Pacientes con trasplante perciben mejor el tto y los síntomas que niños con MCC moderadas pero peor función física. 	<p>Pacientes pediátricos con trasplante corazón tienen similar calidad de vida que niños con moderada MCC. A > edad de trasplante > necesidad de asistencia educacional y emocional. Los niños con mayor nivel de AF son más conscientes de sus limitaciones por ello peor PedSQL.</p>
<p>Dulfer et al. (4)</p>	<p>91 sujetos. TF operada antes de los 2 años. Fontan antes de los 6. Edad 10-25 años (15,4) Mayoría hombres, 47 TF. División aleatoria. G1: intervención (n=54) G2: control (n=37) No hay diferencias iniciales ente grupos.</p>	<p><u>Variables:</u> 3 escalas para conocer cuál es el tiempo empleado en AF, ocio (activo y pasivo), hábitos saludables y conocimiento de su enfermedad. G1 → 3 meses/3 sesiones sem/1hora sesión. Pacientes que participan en deportes 2 sesiones sem. 10 min calentamiento + 40 min aeróbico + 10 min vuelta a la calma. I= 60-70% Fcmáx G2 → vida normal</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Al inicio los adolescentes con MCC realizan menos ejercicio que población sana de su edad. • Post intervención G1 pedalea lo mismo que población sana. • La rehabilitación disminuye el tiempo de ocio pasivo en el G1. • Cuanto > es el conocimiento de su enfermedad > mejoras. • Malos hábitos de vida no influyen en los resultados. 	<p>La realización de un programa de RHB disminuye el tiempo de ocio pasivo, mejorando su enfermedad al cumplir la recomendación de 60 min de AF diaria. Malos hábitos de vida no influyen en los resultados.</p>

<p>Lunt et al. (37)</p>	<p>G1: 153 adolescentes con MCC. Edad media 14,3 años. (+ hombres)</p> <p>G2: 2016 adolescentes sanos. Edad media: 14,2 (+ hombres).</p>	<p><u>Variables:</u></p> <p>Se distinguen entre AF realizada en verano y en invierno.</p> <p>La AF se divide en <u>vigorosa</u> (3 días a la semana, mínimo 20 min, MET ≥ 6), <u>adecuada</u> (3, 5 horas en 5 sesiones, MET ≥ 3,5) e <u>inadecuada</u> (<3,5 MET).</p> <p><u>Escala:</u> eficacia de AF realizada.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • 70% de los pacientes con MCC realiza AF adecuada o vigorosa. A > edad < AF. • Mujeres MCC inactivas comparadas con sanas. • El nivel de AF entre sujetos con patología grave o moderada no varía. 	<p>Los adolescentes con MCC son menos activos que la población sana. Además, la enfermedad afecta a la I con la que realizan la misma AF.</p> <p>Aumenta riesgo de mortalidad.</p> <p>Importante la promoción de la salud. Fisioterapeutas intervienen.</p>
<p>Duppen et al. (28)</p>	<p>93 participantes. Edad 10-25 años. TF 3,5 años fin operación, Fontan 6.</p> <p>G1: intervención (n=56)</p> <p>G2: control (n=37)</p> <p>El 30% no realizan AF ≥ 60 min diario.</p> <p>Medición AF diaria otra subdivisión. 28 sujetos G1 + 18 G2.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y Wmax • Pulso O₂ • VE • VAT • Volumen sistólico • <u>Medición AF (METS) diaria en subdivididos:</u> acelerómetro 5 días seguidos (mínimo 3 días, 8 h día). <p><u>Programa RHB G1:</u> 12 sem/3 días sm/1 h sesión. 10 min calentamiento + 40 min aeróbico + 10 min vuelta a la calma.</p> <p>G2 → sigue con su vida diaria.</p>	<p><u>Postintervención general:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • ↑ VO₂pico (no significativo) y pulsoO₂ • ↑ significativo en carga de trabajo y VE G1. • VAT, volumen sistólico no cambios entre grupos. <p><u>PostRHB por patología:</u> En los pacientes con TF se observan estos cambios. En Fontan no. Fontan → ↑VO₂ en el VAT significativo.</p> <ul style="list-style-type: none"> • No cambio en AF después RHB <p><u>G2:</u> no cambios post-RHB</p>	<p>12 semanas post intervención mejoran el estado físico de TF pero no en pacientes postFontan.</p> <p>Los pacientes con TF son capaces de aumentar Fcmáx y Vsistolico durante el ejercicio. Fontan no es capaz ni siquiera postRHB.</p> <p>Son necesarios más estudios en Fontan.</p>

<p>Mellion et al. (5)</p>	<p>G1: MCC (625 niños, 523 adolescentes). (+ hombres y caucásicos). Se subdivide en 3 grupos (leves, biventricular (BV), univentricular (UV). G2 control: sujetos sanos (528 niños, 243 adolescentes). (+ mujeres caucásicas)</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Escala calidad de vida (PedSQL) en visitas rutinarias médico. Aspectos motores, funcionales, sociales y psicosociales. • El grupo con MCC se compara con PedSQL de otras enfermedades crónicas en niños y adolescentes (renal, diabetes, asma y obesidad) 	<ul style="list-style-type: none"> • No hay diferencias significativas en pacientes leves y grupo sano excepto en función social. • Pacientes con UV y BV peor calidad de que G2. UV peores datos que BV o leves MCC. • Similar calidad de vida enfermos leves y diabetes. UV similar calidad de vida asma, obesidad y renal. 	<p>Los pacientes con MCC perciben como peor su calidad de vida que la población sana general. Los pacientes UV son los que peor calidad de vida tienen,</p>
<p>Patel et al. (33)</p>	<p>11 sujetos (+ mujeres) Rango de edad: 8-25 años. Edad de trasplante 5, 26 ± 5,34 años.</p>	<p><u>Variables</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Resistencia aeróbica (TIEMPO) • Fcmáx • Presión sistólica máxima • VO₂/VCO₂ • VO₂pico, • Fuerza. <p><u>Protocolo:</u> 12 semanas en casa <u>Aeróbico:</u> 3 sesiones semana (5 min calentamiento + 20 min (bici, correr) + 5 min vuelta a la calma). I= 75-85 Fc de reserva, monitorizada.</p>	<p>No se registran efectos adversos.</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↑ significativo del tiempo de ejercicio y el VO₂pico postRHB. • No diferencias postRHB en IMC, Fcmáx, pico de presión sistólica. • Menos de la mitad de los sujetos logran objetivo de Fc. • ↑ significativo en fuerza excepto isquiotibial. 	<p>Una rehabilitación en casa de 12 semanas tras trasplante pediátrico mejora la capacidad de realizar ejercicio en los niños tanto aeróbico como de fuerza. Es un programa seguro y barato</p>

		<p><u>Fuerza:</u> 2 días semana, 15-20 min. 10 rep ejercicio con theraband bíceps y tríceps.</p> <p>Cada mes se realiza control en gimnasio del calendario de ejercicios, Fc en ejercicio y dinamometría. + Control realización protocolo.</p>		
<p>Fernandes et al (38).</p>	<p>79 pacientes con circulación Fontan. Al menos 2 pruebas de esfuerzo separadas por 6 meses.</p> <p>Procedimiento Fontan antes de los 4 años.</p>	<p><u>Variables:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO₂máx • Pulso de O₂ • FVC • FEV₁ <p><u>Seguimiento</u> 3 ± 1,4 años.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • VO₂pico y pulso O₂ significativamente ↓ al final. • ↓ Sat O₂ al final. Estos descensos están ligados al aumento de la edad de los sujetos y ↓ AF. <p>↓ VO₂ y sat O₂ y ↑ VE/VCO₂ fuertemente relacionado.</p> <ul style="list-style-type: none"> • En individuos sanos al ↑ masa muscular ↑ impulso cardiaco, pero en Fontan no por ello ↓ VO₂máx. 	<p>La capacidad aeróbica en pacientes tras operación Fontan disminuye con el tiempo especialmente en la juventud.</p> <p>Futuros estudios enfocados a descubrir el motivo del deterioro y tratamientos para mejorarlo.</p>

Giardini et al. (20)	<p>G1: 118 pacientes con TF reparada a los $4,8 \pm 4,2$ años.</p> <p>G2: 98 sujetos sanos desentrenados.</p> <p>Media de edad 24 ± 8 años.</p>	<p><u>Variabes:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • VO_2máx • Pulso de O_2 • VE/VCO_2 • FVC • FEV_1 • Ecocardiografía • RMN (algunos). <p><u>Seguimiento</u> a lo largo de los años.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • 9 pacientes mueren (5 fallo cardiaco repentino, 4 fallo crónico VD) 18 hospitalizados. Estos peores resultados en RMN y ECO. • La edad de realización y el tipo de operación son factores de muerte. • \uparrow NYHA, \downarrow VO_2máx: predictores independientes de muerte y hospitalización. 	<p>El pico de oxígeno y la relación VE/VCO_2 son predictores de la mortalidad en pacientes con TF.</p> <p><u>Muerte</u> \rightarrow VO_2pico \leq 36% predicho, $VE/VCO_2 >$ 39% predicho.</p> <p>Hospitalización \rightarrow VO_2pico \leq 44% predicho, $VE/VCO_2 >$ 38% predicho.</p>
-----------------------------	---	--	--	---

ABREVIATURAS: G: grupo; Sem: semana; H: hora; Min: minuto; MCC: malformación congénita del corazón; TF: tetralogía de Fallot; DXA: densimetría ósea; Rep: repetición; RHB: rehabilitación; Tto: tratamiento; SNC: sistema nervioso central; SNA: sistema nervioso autónomo; O_2 : oxígeno; IMC: índice de masa corporal; AF: actividad física; I: intensidad; NYHA; New York Heart; METS: equivalentes metabólicos (1MET=3,5 mL O_2 /kg/min); ECG: electrocardiograma; ECO: ecocardiograma; RM: repetición máxima; CPAP: presión positiva de aire continua); Fc: frecuencia cardiaca; Fcmáx: frecuencia cardiaca máxima; VO_2 pico(VO_2 máx): consumo pico de oxígeno; Wmáx: vatios máximos; VE: volumen espiratorio; VE/VCO_2 : equivalente ventilatorio; VCO_2/VO_2 : cociente respiratorio; VC: capacidad vital; FVC: capacidad vital forzada; FEV_1 : volumen espiratorio forzado en el primer segundo; Pulso O_2 : consumo de oxígeno por latido (O_2/Fc); $SatO_2$: saturación de oxígeno; VAT: ventilatory anaerobic threshold (umbral ventilatorio anaeróbico); Vsistólico: volumen sistólico; Vdiastólico: volumen diastólico; BV: biventricular; UV: univentricular; >: mayor; <: menor; \leq : menor o igual; \geq : mayor o igual; \approx : parecido; \uparrow : aumento; \downarrow : disminución.

3. Rehabilitación enfocada al aumento capacidad física aeróbica

Es importante distinguir entre ejercicio físico y actividad física. Definiremos actividad física como cualquier movimiento corporal activo resultante de la contracción muscular que aumenta la tasa metabólica por encima del nivel de reposo. En general la actividad vigorosa se define como actividades que aumentan la tasa metabólica a más de 6 veces la de reposo (6 METS). Actividad moderada se define como actividad entre los 3-6 METS (36). 1 MET = 3,5 ML O₂/kg x min. Actualmente, las guías internacionales de salud recomiendan a la población de niños sanos la realización de al menos 60 minutos de actividad física diaria, con periodos de ejercicio de intensidad moderada-vigorosa al menos 3 días a la semana (22).

El ejercicio físico lo definiremos como un programa de actividad física especializada y planificada y repetitiva, utilizada para aumentar la capacidad física de un sujeto (habilitación o rehabilitación), desempeño o condición física. El ejercicio físico puede ocurrir o no bajo la supervisión de un profesional (36).

Cuando hablamos de niños con MCC y su rehabilitación a través del ejercicio físico existen tres variantes de estudios. Aquellos que proponen la realización de actividad física en casa y en la escuela y aquellos que proponen programas de ejercicio físico aeróbico supervisados en un centro con las condiciones necesarias por un profesional de la salud. Ambos demuestran que existe beneficio sobre la condición física de estos niños, sobre su salud general y su calidad de vida, disminuyendo el sedentarismo y los riesgos que conlleva.

En cuanto a los estudios de investigación que proponen realizar ejercicio físico supervisado en el gimnasio, en general proponen un programa de 12 semanas, 2-3 veces por semana, 1 hora por sesión. La sesión consistirá en al menos 40 minutos de ejercicio aeróbico de intensidad 60-70% de la frecuencia cardiaca de reserva o 70- 80% FcM (ajustada por un pretest en el que se tienen en cuenta pico máximo de oxígeno (VO₂pico) y VAT) en cinta o cicloergómetro con 10 minutos previos de calentamiento (algunos incluyen estiramientos) y 10 minutos post-ejercicio de vuelta a la calma (algunos incluyen estiramientos). Durante los test y el programa de ejercicio los niños están siempre monitorizados. En ninguno de los estudios se observaron efectos adversos al ejercicio en estos niños. En todos se observan mejoras en la capacidad aeróbica sobre todo en pacientes con Tetralogía de Fallot

y trasplante; sin embargo en pacientes sometidos a cirugía Fontan no se observó dicho incremento significativo en la capacidad aeróbica (11,13,17,19–21,35).

Dentro de este tipo de intervenciones de 3 meses en gimnasio, encontramos variantes que buscan una mejor reinserción social de los niños dejándoles participar también en deportes de equipo, siempre conociendo sus limitaciones y excluyendo algunos deportes de contacto. Estos niños en vez de realizar 3 sesiones semanales realizaron 2, más el ejercicio que realizan con el equipo (4,25,35).

Singh et al. (31) con su intervención en niños con circulación Fontan muestran mejoras en el pico máximo de oxígeno (indicador de potencia aeróbica máxima y de resistencia aeróbica) durante el ejercicio y en la recuperación de la Fc post-ejercicio, estos cambios se mantienen 4-10 meses tras la finalización de la rehabilitación. La potencia aeróbica máxima se define como la mayor cantidad de energía por unidad de tiempo que puede ser transformada en trabajo por la maquinaria aeróbica (energía producida con oxígeno) en las fibras musculares. El pico máximo de oxígeno (VO_{2pico}) mide las posibilidades máximas de transferencia de oxígeno desde el aire del ambiente hasta la célula muscular. El VO_{2pico} depende del suministro máximo de oxígeno por el sistema cardiovascular y pulmonar, y de la capacidad de utilización máxima del oxígeno por el músculo para producir energía eficientemente. Además, es un indicador de capacidad funcional.

Rhodes et al. (32) realizan su programa de rehabilitación también en niños con Fontan mostrando al igual que el anterior un aumento significativo en el pico máximo de oxígeno y en la carga de trabajo ($W_{máx}$), así como un aumento en el pico de presión diastólica necesario para el bombeo de la sangre a todo el cuerpo.

En el estudio de Duppen et al. (26) en niños con patología de Fontan no se producen cambios significativos en ninguno de los parámetros (cambios hormonales, en el ecocardiograma o en VO_{2pico}) estudiados. Al analizar los cambios que se producen en los niños con tetralogía de Fallot si se observan mejoras significativas post-rehabilitación en el pico máximo de oxígeno y en la función de la válvula mitral. En ninguna de las patologías, los pacientes con el ejercicio sufren remodelación cardiaca. Duppen et al. (28) realizan su protocolo en niños y adolescentes con Fontan y TF y sus resultados muestran que los pacientes con circulación Fontan no se ven tan beneficiados del ejercicio físico como los niños con TF. Estos últimos ven aumentado su pico máximo de oxígeno durante el ejercicio,

su carga máxima de trabajo, su pulso de O₂ (se utiliza para estimar el volumen sistólica (la cantidad de sangre que bombea el corazón), mientras que en Fontan solo aumenta de manera significativa su pico máximo de oxígeno hasta alcanzar el umbral anaeróbico y la pendiente de eficacia de absorción de oxígeno.

Por último, diversos estudios que proponen la realización de un programa de actividad física en casa en niños de entre 6 y 12 años con trasplante cardiaco (7) o al menos 1 año post cirugía Fontan (7,24,30). En ninguno de los estudios se dieron efectos adversos al tratamiento y todos muestran beneficios en al menos una variable estudiada (VO₂pico, carga de trabajo, Fc de recuperación, VAT, masa muscular, volumen sistólico y/o diastólico, pulso de O₂, calidad de vida) después de la realización del programa de actividad física. Un aspecto muy importante para la adhesión al programa, fue la educación (24).

Longmuir et al. (22) en su programa de actividad física enseñan a los niños como es la actividad que deben realizar diariamente durante 12 meses y además, añaden un componente educacional (cursos ordenador) con el fin de conseguir una mayor adhesión a realizar AF tras la finalización del estudio. El análisis de los datos se realiza a través de un acelerómetro y un diario que completan los padres. Tras completar el año realizando AF moderada-vigorosa, un mínimo de 2 horas semanales muestran una mejora significativa de los pacientes en cuanto al aumento del VO₂pico, habilidad motora gruesa, capacidad aeróbica y flexibilidad, además de una disminución del peso.

Jacobsen et al. (30) demuestran que un programa de actividad física en casa en niños con Fontan es factible y seguro y sus resultados se asemejan a los obtenidos en programas realizados en gimnasio. El programa tiene una duración de 12 semanas y los niños asisten a tres sesiones controladas de muestra. Deben realizar 45 min de ejercicio (ejercicios dinámicos y estáticos) 3-4 veces por semana. Se les permite realizar más actividad física de la propuesta. Los resultados se analizan gracias a los diarios completados por ellos mismos y de forma más objetiva con los acelerómetros que deben llevar durante todo el día excepto a la hora de asearse. Después de 12 semanas no hay cambios en los parámetros vitales (Fc y tensión) pero si aumenta de forma significativa el VO₂pico. Además, los cuestionarios de calidad de vida que rellenan los padres pre y post-intervención indican que los niños mejoran tanto función física, social y psicosocial.

4. Rehabilitación enfocada al aumento de fuerza muscular

El estudio de Cordina et al. (27) con pacientes adultos demuestra que un trabajo específico de fuerza centrándose en especial en los gemelos (bomba periférica) aumenta la masa muscular de estos ayudando al retorno venoso hacia el corazón y disminuyendo la necesidad de la bomba respiratoria (bomba de succión) en pacientes con operación de Fontan, haciendo más seguro el uso del CPAP y de la maniobra Valsalva. Gracias a ello, se consigue un aumento de la función cardíaca (volumen sistólico), del llenado del corazón (volumen diastólico) y de la capacidad de ejercicio. El programa de fuerza se realiza a una intensidad elevada cerca del 80% 1RM, durante 20 semanas, 3 días por semana, 1 hora de sesión. Se realizan ejercicios específicos: pectoral, flexo-extensión de rodilla, ejercicios para el dorsal ancho y los gemelos. Los ejercicios se realizan en 3 series, de 8 repeticiones por ejercicio. La limitación principal de este trabajo fue el pequeño número de pacientes, además de alguna dificultad técnica durante la recopilación de datos.

Patel et al. (25) realizan una propuesta de tratamiento post-trasplante pediátrico en casa combinando el ejercicio aeróbico de resistencia y de fuerza. El estudio demuestra que existe beneficio después de realizar ejercicio como modo de rehabilitación en estos niños, ya que ganan fuerza muscular y capacidad aeróbica. Todo esto lo consiguen tras la realización de 12 semanas de rehabilitación. El ejercicio aeróbico se realiza 3 veces por semana (5 minutos de calentamiento, 20 de ejercicio en bicicleta o corriendo y 5 minutos de vuelta a la calma. La intensidad que deben controlar con la monitorización es alta (75-85% Fc de reserva). En cuanto al ejercicio de fuerza, los sujetos deben realizar 12 sesiones semanales, de unos 15-20 minutos, con 10 repeticiones de cada ejercicio de grandes grupos musculares (bíceps y tríceps) lo realizan con un theraband. Cuádriceps e isquiotibiales se consideran trabajados durante el ejercicio aeróbico. Cada mes se realizan pequeñas reevaluaciones en el gimnasio con el control del calendario de ejercicios que recogen los niños y la descarga de los datos de la Fc. Además, se realiza una revisión de cómo realizan el protocolo tanto aeróbico como de fuerza. Este protocolo es seguro (no se reporta ningún efecto adverso) y barato. Los resultados obtenidos muestran un aumento significativo del tiempo de ejercicio, el VO₂máx en ejercicio y la fuerza en cuádriceps, bíceps y tríceps. Hay que remarcar que menos de la mitad de los pacientes logran conseguir sus objetivos de Fc durante las sesiones; esto es debido a la incapacidad de aumentar la Fc durante el ejercicio

en esta población. Se necesita de más tiempo para que las mejoras se mantengan tras la finalización de la intervención.

Las revisiones bibliográficas centradas en niños con malformaciones congénitas del corazón muestran mejores resultados si se realiza una rehabilitación combinada en el gimnasio de ejercicio aeróbico y de fuerza. Este ejercicio varía en cuanto a la duración y la intensidad utilizada (o el parámetro empleado para medirla: $F_{cm\acute{a}x}$, $VO_{2m\acute{a}x}$ o VAT), en general la intensidad medida según la frecuencia cardiaca oscila entre el 60-70% FC de reserva o 65-75% de la $F_{cm\acute{a}x}$ y si se mide con el pico máximo de oxígeno, la intensidad se sitúa entre un 50-80% de este pico. En cuanto a la fuerza la rehabilitación se realiza con pesos muy ligeros (iniciando con theraband) en la mayoría de los trabajos. Los estudios analizados en estas dos revisiones bibliográficas, duran al menos nueve semanas, con un mínimo de 40 minutos de ejercicio por sesión. Los niños logran mejorar su pico máximo de oxígeno durante el ejercicio y con ello su capacidad aeróbica, y su fuerza muscular que les proporciona una mejor condición física a la tolerancia al ejercicio físico y un aumento de la calidad de vida (40,41).

Somarriba et al. (42) proponen un entrenamiento de fuerza en niños con cardiomiopatías en el que el entrenamiento de fuerza está compuesto por movimientos dinámicos de grandes grupos musculares al inicio con pesos muy ligeros. La carga fue determinada por el profesional de la salud y se aumentó de forma progresiva (pretest + periodo de familiarización). Se realizaron sesiones de fuerza de 2-3 veces por semana, con calentamiento y vuelta a la calma. El objetivo del programa es mejorar la fuerza corporal global y no la hipertrofia muscular en una primera etapa. Los protocolos están enfocados a la realización de un mayor número de repeticiones en vez de aumentar el peso. Los efectos de esta primera etapa son visibles a las pocas semanas de su inicio gracias a las adaptaciones neuromusculares. En una segunda etapa si se produce hipertrofia, con cambios en el tejido que es metabólicamente más activo y genera y utiliza más energía.

DISCUSIÓN

El objetivo principal de esta revisión fue evaluar los efectos positivos o negativos de los programas de rehabilitación de ejercicio físico en niños y jóvenes con malformaciones congénitas del corazón. Al analizar los resultados se observa que la mayoría de estudios pediátricos obtienen un beneficio positivo después de la realización de rehabilitación cardiaca (realizando ejercicio físico, actividad física o una combinación de ambas) tanto en pacientes con circulación Fontan, tetralogía de Fallot y trasplante. Además, es importante añadir que estos programas son seguros (ninguno de los estudios analizados muestra efectos adversos durante la intervención), siempre que se tenga en cuenta las contraindicaciones clínicas de los pacientes para realizar ejercicio físico.

Los resultados de esta revisión están en concordancia con revisiones previas (40,41,43) en las que se observa que el ejercicio físico (aeróbico y de fuerza muscular) mejora la capacidad física de los niños y los adolescentes con malformaciones congénitas del corazón.

Los niños con malformaciones congénitas del corazón (MCC) al igual que los niños sanos tienen la necesidad de moverse, jugar y realizar distinto tipo de actividades físicas para desarrollarse físicamente, emocionalmente, cognitivamente y socialmente al estar en contacto con otros niños de su edad. Sin embargo, muchos padres con niños que padecen MCC limitan su actividad física, disminuyendo de manera inconsciente el desarrollo de sus hijos y produciendo un círculo vicioso que agrava su capacidad física y calidad de vida (resultado más importante para los pacientes cardíaco tras la intervención, ya que es el único parámetro visible por ellos al estar relacionado con el bienestar).

Esta inactividad física empeora la percepción de calidad de vida (bienestar) tanto de los niños y los jóvenes como de sus padres, si la comparamos con la población sana de su edad (5,6) y aumenta el riesgo de padecer complicaciones de la enfermedad, incluso la muerte más temprana en pacientes sometidos a procedimiento Fontan y TF como demuestra el artículo de Alessandro Giardini et al. (20) entre otros.

Los niveles de actividad física la mayor parte de las personas con MCC no cumplen las recomendaciones mínimas diarias, son niños/adolescentes muy sedentarios o que realizan una actividad física inadecuada y a medida que los niños crecen, disminuye aún más el tiempo que invierten en realizar actividad física, en especial las adolescentes con MCC y los pacientes más desacondicionados (24,37). Esto probablemente sea debido a que cuando los jóvenes van creciendo dejan de ir al parque a jugar y tienen una mayor carga de trabajo escolar que limita el tiempo que dedican al deporte, en especial las chicas. Por ello es interesante promover los deportes de equipo en este tipo de pacientes.

La rehabilitación cardíaca a través del ejercicio físico en niños con malformaciones congénitas del corazón está aún poco estudiada. Los estudios de investigación más antiguos limitan el programa de rehabilitación a ejercicio físico de tipo de resistencia aeróbica, mientras que los más modernos proponen una combinación de fuerza muscular y resistencia aeróbica. Uno de los efectos de los programas de rehabilitación cardíaca que se observa después de realizar la revisión de la literatura científica es el aumento de la capacidad aeróbica de los niños, la cual se encuentra disminuida por la patología cardíaca que padecen.

En general, los efectos positivos de los programas de rehabilitación cardíaca se consiguen y se mantienen más en el tiempo si se realiza un programa de un mínimo de 12 semanas, 2-3 días por semana, 60 minutos por sesión.

A continuación, se analizarán los resultados de las principales variables que se miden en los programas de rehabilitación cardíaca de los diferentes estudios de investigación revisados.

La variable analizada más importante es el VO₂pico (consumo pico de oxígeno, un indicador de la potencia aeróbica máxima y resistencia aeróbica) ya que es un factor predictor independiente de la hospitalización y mortalidad de los pacientes con MCC. Los diferentes estudios de investigación han demostrado que el VO₂pico en pacientes con tetralogía de Fallot y trasplante aumenta tras la rehabilitación (26,28,31,33). En pacientes con Fontan existe controversia en el cambio que se produce en esta variable. La mayoría de los estudios indican que aumenta tras la intervención (24,27,30,31,41,43), pero dos estudios de gran calidad metodológica y con un tamaño muestral más grande que los otros y que por tanto

disminuyen el error de aleatorización, concluyen que no se produce un aumento significativo de esta variable (26,28).

Por otro lado, se ha visto que el VO_2 pico es un valor pronóstico asociado con la calidad de vida (25,29,30) en las personas con TF y procedimiento Fontan. Con su aumento, después de un programa de rehabilitación cardiaca, se eleva también la capacidad aeróbica y con esto los niños son capaces de hacer cosas que previamente no podían realizar por su incapacidad física (jugar con otros niños, practicar deportes, salir a pasear con sus padres...). Un aumento en un 10% en el VO_2 pico tras el programa es muy satisfactorio y representa una buena prognosis de la enfermedad (43).

Si nos centramos en el ritmo cardiaco o frecuencia cardiaca, un parámetro vital, podemos ver que con el ejercicio físico se consigue una disminución del tiempo de recuperación de la frecuencia cardiaca tras la actividad en las tres patologías estudiadas (31,39). Por tanto, fisiológicamente, el ejercicio físico resulta muy beneficioso en la eficacia del corazón y disminuyendo los impulsos eléctricos irregulares debidos a un ritmo cardiaco elevado después de finalizar el ejercicio. No se han visto diferencias post-intervención en la frecuencia cardiaca máxima.

El aumento en la carga de trabajo o W_{max} (vatios máximos) en una prueba de esfuerzo es una variable que nos indica la resistencia aeróbica alcanzada. Al aumentarse después del programa de rehabilitación, los pacientes son capaces de realizar esfuerzos superiores, con una mejor adaptación a los cambios cardiacos y una disminución de la fatiga muscular al ir avanzando en las sesiones. Todos los estudios que la analizan indican que aumenta independientemente de la patología (19,26,28,32,33).

El umbral anaeróbico se encuentra disminuido en los pacientes analizados en este trabajo. Solamente dos estudios (28,32) indican cambios significativos en la variable. En ambos aumenta tras el protocolo de rehabilitación. Característicamente, solo aumenta en pacientes con Fontan después de RHB cardiaca, a pesar de que uno de los estudios también se realiza en chicos con TF. No hay datos en este parámetro en niños con trasplante cardiaco en los estudios escogidos para la revisión. Este aumento del umbral nos permite realizar tiempos de trabajo mayores con el metabolismo aeróbico con una mayor carga sin producir excesivo lactato por la utilización del sistema anaeróbico, que produciría fatiga.

En conclusión, el umbral anaeróbico podría incrementar después de un programa de ejercicio físico en personas con MCC y esto supondría una mayor utilización del metabolismo aeróbico como fuente de energía y ser más eficiente energéticamente para realizar la misma actividad.

El pulso de oxígeno (pulso de O₂) es una variable que se utiliza para estimar el volumen sistólica (la cantidad de sangre que bombea el corazón). Al analizar este parámetro con los resultados obtenidos después de un programa de ejercicio físico, también existe controversia en los pacientes con Fontan. Por ejemplo, hay un estudio (32) que observa que aumenta tras la RHB cardiaca, pero el resto de los estudios con estos pacientes no muestran aumento significativo de este parámetro (28) y es de reseñar que el mismo estudio que si muestra aumento del pulso O₂ en TF no lo muestra en Fontan. Por tanto, su aumento indica que el corazón está bombeando sangre durante el ejercicio. No hay datos para trasplante.

Por último, la masa muscular aumenta al realizar un programa de rehabilitación cardiaca aeróbica, ya que los niños pasan de una vida sedentaria a hábitos más activos, utilizando de manera repetitiva músculos con la actividad física o el ejercicio físico que realizan. Pero este aumento es mayor, más específico y con mejores beneficios si realizamos un entrenamiento de fuerza muscular tanto de grandes grupos musculares en pacientes con trasplante, Fontan o TF (33,40,41,43) o grupos específicos musculares (27). Este trabajo de fuerza nos ayuda a mejorar la función cardiaca al aumentar la capacidad de la bomba periférica y con ello el retorno venoso del corazón. Además, es seguro y efectivo, mejorando la capacidad funcional, independencia, calidad de vida y disminuyendo la discapacidad.

Limitaciones: existen muy pocos estudios y con un tamaño muestral bajo de programas de ejercicio físico en niño/adolescentes con malformaciones congénitas cardiacas, en especial si nos centramos en los programas de ejercicio físico de fuerza muscular. Se ha intentado llevar a cabo la mejor calidad metodológica posible. A pesar de ello algunos de los estudios incluidos en este trabajo de fin de grado tienen una validez cuestionable (limitada o baja). Por ejemplo, algunos de ellos no comparan los resultados obtenidos de la intervención con un grupo control de características similares (debido a la escasez de sujetos), sino que lo

hacen con una población sana. Otros ni siquiera comparan los resultados solamente los describen (estudios transversales). Además, existe en los estudios un sesgo de información, ya que pocos presentan enmascaramiento (aunque es difícil cegar en este tipo de estudios) y los sujetos conocen el tema de estudio y el tratamiento que se les realiza. Por último, algunos indican resultados producidos por un sesgo voluntario de los participantes del estudio.

Por otro lado, realizar estudios aleatorizados en este tipo de patologías es complicado, ya que se aplica un tratamiento que se cree que va a disminuir la severidad de la enfermedad, mejorando la calidad de vida de los pacientes, los investigadores se enfrentan al problema ético de crear un grupo control o no. Por ello la mayoría de estudios no tienen grupo control.

La mayoría de los estudios descartan a aquellos pacientes más afectados severamente y a aquellos que el ejercicio induce a arritmias u obstrucción del flujo sanguíneo ya que son considerados pacientes en los que el ejercicio físico está contraindicado.

Por todo ello se requiere precaución a la hora de interpretar los resultados de esta revisión dada la escasez de estudios y la heterogeneidad de los estudios, ya que suelen combinar las diferentes malformaciones congénitas cardíacas en el mismo grupo de estudio. Se requerirán futuras investigaciones de ensayos controlados aleatorizados para examinar los efectos de un programa de fuerza muscular en esta población en concreto con el fin de establecer unos métodos más apropiados en cuanto a modo, intensidad, frecuencia, duración y tiempo, en pacientes con MCC sometidos a rehabilitación cardíaca pediátrica.

A raíz de esta revisión se va a plantear un protocolo de rehabilitación cardíaca con ejercicio físico (aeróbico y de fuerza) en adolescentes entre 13 y 17 años operados de TF, corazón univentricular o que han sufrido un trasplante. Además, se añadirán una serie de recomendaciones acerca del tipo de actividad física, deporte o ejercicio que estos adolescentes podrían realizar al acabar las 12 semanas de RHB cardíaca con el fin de mantener a lo largo del tiempo las mejoras conseguidas en el programa de ejercicio físico.

CONCLUSIONES

1. A pesar de los grandes avances que se produjeron el siglo pasado en cuanto a la rehabilitación para el tratamiento de la patología cardiaca, la rehabilitación de los niños con malformaciones congénitas del corazón es un tema aun poco estudiado.
2. El tratamiento actual para las malformaciones congénitas del corazón de los niños consiste en la corrección quirúrgica y/o en farmacoterapia. Poco a poco se están introduciendo los protocolos de rehabilitación cardiaca como tratamiento complementario.
3. La disminución de la capacidad para realizar ejercicio físico en los niños con malformaciones congénitas del corazón no sólo es debido a la patología de base sino también por el estilo de vida sedentario que muchos tienen. Se ha demostrado la reversibilidad de esta intolerancia al esfuerzo con la realización de programas de rehabilitación cardiaca.
4. La evidencia de los protocolos de rehabilitación cardiaca en los niños con MCC es limitada. La composición ideal de estos programas está aún por definir. Son necesarios más estudios controlados aleatorizados para definir la estructura en cuanto a tipo de ejercicio físico, intensidad y duración para el desarrollo óptimo de estos programas y los efectos conseguidos a largo plazo. Los estudios de investigación más actuales demuestran que el programa de rehabilitación cardiaca debería ser un programa combinado de ejercicio físico (aeróbico + fuerza muscular).
5. El programa de ejercicio físico, tipos de ejercicio y actividad física deberán ser llevados a cabo de manera individualizada (adaptados a las características de cada paciente). También deben de ser seguros, bien tolerados y divertidos para evitar la monotonía consiguiendo así una mayor adherencia al programa y a la realización de actividad física en general.

6. Un factor muy importante del éxito de la rehabilitación es la realización del programa lo antes posible, en especial en los niños sometidos a trasplante cardiaco por la mayor capacidad de reinervación del corazón y la mayor facilidad para inculcar hábitos de vida en los jóvenes, que luego mantendrán el resto de su vida.
7. Los niños que han formado parte de los programas de rehabilitación mejoran notablemente su calidad de vida.
8. La rehabilitación cardiaca puede reducir los gastos en hospitalización y muerte de estos pacientes a edades tempranas.
9. La realización de actividad física o deporte durante y después de la rehabilitación ayudan a los niños/ adolescentes a integrarse socialmente con los otros niños de su edad (relacionado con la calidad de vida).
10. La realización de ejercicio físico disminuye los riesgos asociados a problemas de peso (obesidad) muy presentes en la sociedad actual, con mayor incidencia en la población infantil.
11. Algunas cuestiones como la intensidad del ejercicio, duración, frecuencia o tipo de ejercicio más eficaz, en especial en programas de fuerza, deberían ser más estudiados debido a que la información actual sobre dichos programas es limitada por la escasez de estudios de investigación.
12. El establecimiento de un protocolo facilitará la implantación y realización de los programas de rehabilitación cardiaca en niños con MCC.

PROTOCOLO

A partir del análisis de la revisión bibliográfica, se expone un protocolo de un programa de rehabilitación cardíaca para adolescentes entre 13-17 años con malformaciones congénitas cardíacas como Tetralogía de Fallot, Procedimiento de Fontan y trasplante cardíaco.

- **Objetivos del programa de rehabilitación cardíaca**

- ✓ Eliminar o minimizar las discapacidades y hándicaps asociados a la enfermedad y prevenir posibles efectos secundarios.
- ✓ Promover el cuidado personal a través de la responsabilidad de los adolescentes.
- ✓ Promover o restablecer la integración social tanto en el colegio como en la sociedad de los adolescentes.
- ✓ Mejorar, en general, la calidad de vida y la condición física de los adolescentes.
- ✓ Reducir la morbilidad asociada a la enfermedad.

- **Valoración clínica antes de iniciar el programa de rehabilitación cardíaca**

- ✓ Historia médica detallada de la enfermedad y de la cirugía (21).
- ✓ Ecocardiografía para evaluar la función del ventrículo izquierdo, presión arterial pulmonar y de posibles arritmias (21).
- ✓ ECG de reposo (21).
- ✓ Evaluación de la saturación de oxígeno en reposo (21).

- **Inclusión de pacientes**

- ✓ Adolescentes entre 13-17 años con malformaciones congénitas del corazón (tetralogía de Fallot y procedimiento Fontan) o trasplante cardíaco.
- ✓ Escala NHYA I-II. (ANEXO 1)
- ✓ 6 meses postcirugía en Tetralogía de Fallot, Procedimiento Fontan y trasplante.
- ✓ Pacientes sedentarios con un VO_2 Pico <85% del predicho para su edad.
- ✓ Prueba de esfuerzo no indica ninguna contraindicación a la realización del programa de ejercicio físico.
- ✓ En el trasplante cardíaco, que no exista episodio de rechazo antes de empezar el programa de ejercicio físico o durante el programa de ejercicio físico.

- **Criterios de exclusión para participar en el programa (32)**

- ✓ Anomalía en ergometría: Arritmia inducida por ejercicio, descenso ST, HTA (hipertensión arterial).
- ✓ Hipotensión, desaturación <80%.
- ✓ Historia de Arritmias no paliadas por desfibrilador implantado.
- ✓ Disfunción ventricular moderada o severa (<40%).
- ✓ HTP (hipertensión pulmonar) > 40mmHg o en tratamiento vasodilatador.
- ✓ Enfermedad inflamatoria cardíaca aguda.
- ✓ Enfermedad coronaria arterial severa.
- ✓ Insuficiencia cardíaca no controlada.
- ✓ Saturación O₂ en reposo <90%.
- ✓ Estenosis Aórtica gradiente sistólico en reposo >50 mmHg.
- ✓ Estenosis Pulmonar gradiente sistólico en reposo >50 mmHg.
- ✓ Regurgitación severa A-V.
- ✓ HTA sistémica (>percentil 95 por edad).
- ✓ Enfermedad renal aguda.
- ✓ Hepatitis aguda.

- **Métodos y pruebas de esfuerzo para valorar la capacidad del ejercicio**

Es importante saber que la prueba de esfuerzo nunca se realizará en caso de infección o inflamación del miocardio/pericardio, dilatación aórtica severa, en presencia de exacerbación de la enfermedad, cualquier situación en la que la salud del paciente sea inestable o cualquier otra contraindicación para realizar la prueba de esfuerzo. En caso de que el paciente tenga obstrucciones severas, hipertensión pulmonar, arritmias o fallos cardíacos deberemos seguir unas consideraciones antes y durante la realización de la prueba de esfuerzo (9,44).

La prueba de esfuerzo se realizará por profesionales cualificados (cardiólogo) en el ambiente y con el material adecuado, así como con la disponibilidad de un kit de emergencia (desfibrilador, medicamentos de resucitación cardíaca y broncodilatadores) por si se produce alguna anomalía en el paciente durante la realización del test. Además

los test deben de ser reproducibles y evaluables, es decir, cualquier otro profesional puede realizarlos de tal manera que se obtengan los mismo resultados para su comparación (45).

En general las pruebas de esfuerzo en adolescentes desaconicionados no deben durar más de 6-12 minutos para evitar la fatiga prematura de los músculos y la falta de atención y motivación que nos lleva a falsear las pruebas. El protocolo más utilizado actualmente en niños con MCC es el de Bruce (test submáximo) en cinta de correr. En este un aumento de la carga de trabajo es entendido como un aumento de la velocidad cada 3 minutos. Las desventajas de este método es que la estimación de valores máximos es poco precisa y las etapas intermedias pueden ser entendidas como correr o andar y entre estas existen diferencias en el consumo de oxígeno (44).

- **Indicaciones para finalizar una prueba de esfuerzo o el ejercicio en la sesión de rehabilitación.** (44,45)

Indicaciones absolutas

- ✓ Disminución de la presión arterial sistólica de 10 mmHg respecto al valor basal al aumentar la carga de trabajo, si se acompaña de isquemia.
- ✓ Angina moderada o grave.
- ✓ Aumento de los síntomas del sistema nervioso: ataxia, mareo, síncope.
- ✓ Signos de mala perfusión (palidez, cianosis).
- ✓ Fallo en la monitorización.
- ✓ Deseo del sujeto de detenerse.
- ✓ Taquicardia ventricular sostenida.
- ✓ Elevación del segmento ST ≥ 1 mm.
- ✓ Disminución de la saturación de oxígeno por debajo del 90%.
- ✓ Incremento de la ectopia ventricular prematura (latidos adelantados provenientes del ventrículo) al aumentar la carga de ejercicio.
- ✓ Disminución progresiva de la saturación $< 90\%$ o una caída de 10 puntos con respecto a la saturación de reposo en un paciente sintomático.

Indicaciones relativas

- ✓ Disminución de la presión arterial sistólica de 10 mmHg desde la presión arterial basal sin isquemia.
- ✓ Contracciones ventriculares prematuras, taquicardia supraventricular, bloqueo cardiaco, bradiarritmias.
- ✓ Fatiga, disnea, sibilancias, calambres en las piernas o claudicación o cualquier otro síntoma que pone en riesgo el bienestar del paciente.
- ✓ Desarrollo del bloqueo del haz o de la conducción intraventricular.
- ✓ Descenso del segmento ST ≥ 3 mm.
- ✓ Aumento del dolor en el pecho.
- ✓ Respuesta hipertensiva (Presión arterial sistólica >250 mmHg y/o diastólica > 125 mmHg).

Un parámetro que debemos conocer antes de comenzar el test es la frecuencia cardiaca máxima teórica (FcMT) a la que el paciente puede llegar durante la ejecución del test. Se estima mediante una ecuación $220 - \text{edad}$ para protocolos en cinta de correr y un 5-10% menor en protocolos en los que se emplea la bicicleta. Un alto porcentaje de los niños con MCC sometidos a operaciones paliativas son incapaces de alcanzar estos valores. Alcanzarán un 80% de la frecuencia máxima predicha para su edad, debido a la incompetencia cronotrópica de su corazón por una disfunción del nodo auriculoventricular o al uso de medicamentos betabloqueantes (9).

• **Monitorización**

Todo el proceso de la prueba de esfuerzo será monitorizado de manera continuada y hasta que su Fc y presión sanguínea hayan vuelto a la normalidad o al menos durante 5 minutos post-prueba. La monitorización básica se llevará a cabo a través del ECG (observaremos la presencia de arritmias, isquemia, mala respuesta al aumento de la Fc durante el ejercicio o cambios en el segmento ST), el pulsioxímetro (saturación sanguínea) y la medición de la presión sanguínea arterial. Además, en caso de patologías pulmonares asociadas o debido a la presencia de desaturación sanguínea o para conocer las mejoras producidas tras la

rehabilitación, durante el test añadiremos un análisis de los gases con un metabolímetro (pulso O₂, pico máximo O₂, VE/VCO₂, umbral ventilatorio anaeróbico) (9,44,45).

Durante el programa de rehabilitación cardiaca, los adolescentes también deberán ser monitorizados, no será necesario realizar la ergometría en las sesiones diarias. De forma progresiva según el riesgo del paciente podremos ir retirando la monitorización de ECG si en el primer mes no se ha producido ningún evento patológico en el ECG. El pulsómetro se utilizará como método de monitorización desde la primera sesión del programa de rehabilitación que nos indicará de forma instantánea la frecuencia cardiaca del paciente. Además, se monitorizará la tensión arterial y la saturación de oxígeno con pulsioxímetro. Se monitorizará la escala de percepción de esfuerzo con la escala de Borg 12-14 (escala 6-20) o 4-5 (0-10). Se les enseñara a monitorizar la intensidad con el “Talk –test” que es la debería de poder mantener una conversación de manera confortable mientras realiza el ejercicio físico. Por último, se le enseñara a entender los síntomas de intolerancia al ejercicio físico por los cuales debería de parar la sesión, como son: Aumento importante de sensación de falta de aire, dolor en el pecho, opresión, palpitaciones, mareos, síncope, fatiga inusual, palidez, color azul de piel, labios o uñas, náusea, piel húmeda o fría.

- **Generalidades del protocolo de rehabilitación cardiaca**

Lo más adecuado es realizar un programa combinado de ejercicio de resistencia aeróbica y fuerza durante 3 meses en el gimnasio. Los adolescentes serán monitorizados y supervisados por profesionales de la salud.

El **ejercicio físico de resistencia aeróbica** se realizará 3 días por semana, 1 hora de sesión. Los niños que realicen algún tipo de deporte, acudirán 2 días por semana a las sesiones de rehabilitación, en vez de tres.

Como ya se ha comentado el ejercicio será monitorizado en las primeras sesiones y deberá finalizar en caso de que se produzca alguna alteración en la monitorización como las que se describen en el apartado de indicaciones para la finalización del ejercicio.

La intensidad del ejercicio aeróbico será regulada en función de la frecuencia cardiaca máxima obtenida de la prueba de esfuerzo, los adolescentes durante la sesión deberán mantenerse en un 60-70% de la frecuencia cardiaca de reserva calculada con el método de Karvonen= FC de trabajo = $[(0.6-0.7) \times (F_{c\text{máx}} - F_{c\text{reposito}})] + (F_{c\text{reposito}}$ o entre el 70-80% de la frecuencia cardiaca máxima. Dividiremos la hora de sesión en tres fases:

La sesión aeróbica iniciará con una serie de ejercicios de calentamiento durante unos 5-10 minutos. Estos irán enfocados a la activación de toda la musculatura del cuerpo, comenzaremos con movilizaciones generales, tras ello pasaremos a caminar para ir poco a poco aumentando la intensidad hasta alcanzar la mínima Fc de trabajo específica para cada paciente (entorno al 60% Fc reserva). El objetivo del calentamiento es poner al paciente en condiciones musculares, orgánicas y nerviosas óptimas para enfrentarse al posterior esfuerzo físico. Activamos sistema musculo esquelético, circulatorio y respiratorio.

Tras ello realizaremos 40 minutos de ejercicio aeróbico, preferiblemente correr en cinta. Aunque también con los pacientes más descondicionados podremos realizar el protocolo en bicicleta estática. Si se realiza el protocolo en bicicleta la prueba de esfuerzo se deberá de realizar en bicicleta en vez en la cinta sin fin o tapiz rodante. El tiempo de trabajo aeróbico irá aumentando progresivamente. Es decir, en las primeras semanas, especialmente en adolescentes más descondicionados, realizaremos intervalos de ejercicio que se alternaran con tiempos de reposo hasta alcanzar los 30-40 minutos corriendo de manera continua. (Primero aumento de volumen y después de intensidad). El objetivo principal de este periodo de la sesión será aumentar la carga de trabajo del paciente y poco a poco ir mejorando todos los parámetros analizados en la revisión y que se ha demostrado que mejoran el estado y calidad de vida del paciente con MCC (aumento $VO_2\text{pico}$, carga de trabajo, umbral anaeróbico, pulso de oxígeno y descenso del tiempo de recuperación de la frecuencia cardiaca).

El **ejercicio de fuerza** se realizará a lo largo de los tres meses en dos-tres sesiones semanales durante unos 20 minutos por sesión, en los que se realizaran 1-2 series de 6-8 repeticiones de cada grupo muscular. Es muy importante descansar 2-3 minutos entre series para evitar la fatiga. La monitorización de la frecuencia cardiaca debe realizarse después de cada serie.

Se escogerán 5-6 ejercicios de grandes grupos musculares (dorsal ancho, bíceps, tríceps, pectoral, cuádriceps, psoas, glúteos, isquiotibiales, tríceps sural...) y siempre evitando la maniobra de Valsalva y el agotamiento. Lo ideal será realizar los ejercicios de fuerza con máquinas guiadas (más sencillos y seguros) para luego ir avanzando hacia pesos libres, pero esto dependerá del equipo disponible en el gimnasio. En los pacientes más jóvenes y desacondicionados podremos empezar con ejercicios de fuerza con theraband e incluso con el propio peso del paciente (dependerá de lo que para el paciente suponga el % de RM al que queramos trabajar).

Lo ideal será comenzar en las primeras semanas o previamente a la rehabilitación con un periodo de familiarización con pesos bajos, en cada ejercicio escogido, para aprender correctamente la técnica del ejercicio y evitar las lesiones. En esta fase los adolescentes deben de ser capaces de realizar muchas repeticiones (+30) hasta el agotamiento con ese peso, nos situaríamos en torno al 30- 40% de 1RM (ANEXO 2), y con ese peso realizan las 8-10 repeticiones por ejercicio 1-2 series.

Realizaremos menos series que los adultos por el principio de sobrecarga, los adolescentes más jóvenes especialmente se fatigan antes.

Una vez hemos superado esta fase comenzaremos con la rehabilitación propiamente dicha que incluirá un periodo de calentamiento para el ejercicio de fuerza, de ejercicio de fuerza y de vuelta a la calma (la vuelta a la calma puede ser la misma que la del ejercicio aeróbico si estos se realizan seguidos).

El calentamiento del trabajo de fuerza lo podemos realizar con un ejercicio de miembro superior y otro de miembro inferior sin peso o con muy bajo unas 10-15 repeticiones.

Tras este periodo inicial comenzaremos a aumentar la carga de trabajo a baja-moderada de forma progresiva en las sesiones hasta alcanzar un máximo del 50-60% de 1 RM, realizando 1-2 series, de 8-10 repeticiones. Buscaremos alcanzar el mínimo estímulo necesario (en función del paciente) que produzca mejora. El cálculo del RM del paciente se realizará de forma individual y de una manera submáxima. El test submáximo consiste en realizar una estimación del número de repeticiones que el paciente es capaz de hacer con un peso. Buscaremos que el paciente sea capaz de realizar unas 20 repeticiones con ese

peso (50% de 1 RM). Con estos datos podremos calcular cual es el peso para una repetición máxima.

El objetivo del trabajo de fuerza es aumentar la masa muscular, la capacidad funcional, independencia y calidad de vida del paciente. En una primera fase la mejora en la fuerza se producirá por adaptación neural y de coordinación intermuscular, en una segunda fase el aumento de fuerza se producirá por hipertrofia, pero este no es el objetivo principal del trabajo de fuerza y menos en pacientes jóvenes.

Para finalizar la sesión realizaremos una vuelta a la calma de unos 5-10 minutos. En esta fase de la sesión se incluirán movilizaciones de todos los segmentos corporales y autoestiramientos de los principales músculos de trabajo (miembro inferior). El objetivo de esta fase es volver al estado basal de las diferentes variables fisiológicas (Fc, tensión arterial, nivel de catecolaminas, ventilación pulmonar), de antes de comenzar a hacer ejercicio, de forma progresiva evitando el riesgo de lesión y aparición de síntomas cardiacos

Además, la rehabilitación cardiaca incluirá un programa educacional (despertar el interés del paciente por el ejercicio físico) para mantener los niveles de actividad física recomendados (60 minutos diarios) al acabar las sesiones de rehabilitación y así mantener en el tiempo los resultados conseguidos en la misma.

Es muy importante que los pacientes sepan reconocer cuál es su frecuencia de trabajo y cuando están por encima de ella o por el contrario no la alcanzan. Esto será de utilidad en etapas post rehabilitación para que sean ellos mismos sean quienes se regulen la intensidad de trabajo.

Ejemplo de una sesión de rehabilitación cardiaca ANEXO 4.

- **Realización de deporte en niños con malformaciones congénitas del corazón**

Algunos de los aspectos a tener en cuenta a la hora de recomendar la práctica deportiva en niños con malformaciones congénitas del corazón es que no todos los deportes son iguales en cuanto a la exigencia física, ni todas las patologías son iguales. Por tanto, deberemos hacer una recomendación individualizada siempre teniendo en cuenta los gustos del adolescente y la patología cardíaca, así como la severidad de la misma.

Las recomendaciones expuestas a continuación deben interpretarse con cautela y será muy importante el control de los adolescentes sobre sus propios límites en especial en aquellos deportes que conllevan competición. Además de las estrategias empleadas durante la rehabilitación para enseñarles cuál es su frecuencia de trabajo (ejemplo medirse la frecuencia cardíaca) podemos indicarles que deben encontrarse entre el 9-14 de la escala clásica de Borg, 3-5 en la modificada (ANEXO 3).

El contacto con el médico y las revisiones del estado del paciente en relación con el deporte deben de ser continuas.

Para la prescripción dividiremos los deportes en dos grupos según los componentes estáticos (isométricos) o dinámicos (isotónicos) que se empleen. Los deportes dinámicos están relacionados con el VO_2 pico (deportes aeróbicos) mientras que los deportes estáticos se relacionan con la máxima contracción muscular voluntaria (MCV) (deportes de fuerza).

En la Figura 5 se muestran una serie de deportes clasificados según la intensidad y la demanda del componente estático o dinámico durante su realización.

Por otro lado, dependiendo de la malformación del corazón que presente el adolescente no podrá realizar alguno de los deportes antes mencionados.

Los adolescentes con tetralogía de Fallot y una corrección quirúrgica satisfactoria podrán realizar deportes clasificados como de intensidad baja y moderada tanto dinámicos como estáticos. Dentro de esta patología los adolescentes que reciban tratamiento con anticoagulantes o presenten injerto deberán evitar los deportes de contacto.

En el caso de los jóvenes con circulación Fontan las restricciones son más severas. Podrán realizar deportes dinámicos de intensidad baja-moderada y de intensidad baja en el caso de deportes estáticos. Deberán evitar todos aquellos deportes que exijan competición. Los

adolescentes que lleven un marcapasos o desfibrilador o tomen medicación antitrombotica deberán de realizar deportes de riesgo bajo de contacto o lesión.

En cuanto a los jóvenes que han sido sometidos a trasplante de corazón no existe evidencia de la seguridad de la participación en deportes, tan solo series de casos que describen las historias de los pacientes. Por ello en este protocolo no se recomienda la participación de trasplantados en deporte, en especial en aquellos que impliquen contacto o competición (35,36).

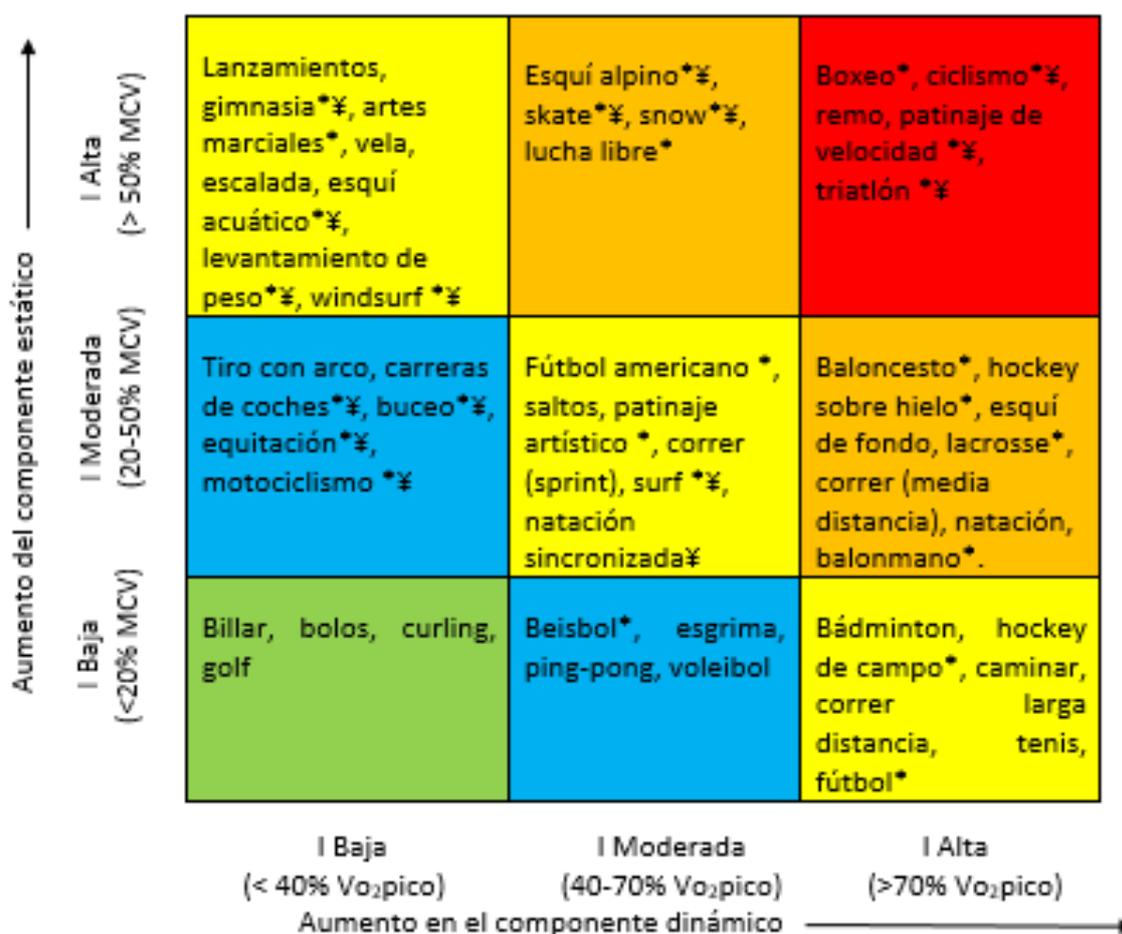


FIGURA 5. Clasificación organizada de distintos deportes. Modificada y traducida por Izaskun Artuch Rey (22,35). El color verde representa demandas cardiovasculares bajas, azul bajas-moderadas, amarillo demanda moderada y naranja demanda moderada- alta y rojo alta. *Riesgo de colisión corporal ‡ Aumento del riesgo de síncope. I: intensidad; VO₂pico: consumo pico de oxígeno; MCV: máxima contracción muscular voluntaria.

AGRADECIMIENTOS

Este trabajo de fin de grado es el resultado del esfuerzo de varios meses. Simplemente dar las gracias a mi tutora Alazne Antón por su disponibilidad y gran ayuda durante la realización del mismo.

También agradecer la paciencia y ayuda prestada a Jose Ángel Santolaya a la hora de realizar las fotografías para el ejemplo de sesión de rehabilitación cardiaca.

Por último, a Mitxelko Sánchez por ofrecerse a impartir el curso de Word que me ha facilitado mucho la realización del documento escrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marschall S Runge, Magnus Ohman. Netter. Cardiología. Primera Edición. Madrid, España: Elsevier España; 2006. 688 p.
2. Dee Uglab Silverthorn Bruce R. Jonshon. Silverthorn: Fisiología Humana - Un enfoque integrado. Cuarta edición. Buenos Aires, Argentina: Panamericana; 2010. 860 p.
3. Chen C-W, Su W-J, Wang J-K, Yang H-L, Chiang Y-T, Moons P. Physical self-concept and its link to cardiopulmonary exercise tolerance among adolescents with mild congenital heart disease. Eur J Cardiovasc Nurs J Work Group Cardiovasc Nurs Eur Soc Cardiol. 2015 Jun;14(3):206–13.
4. Dulfer K, Duppen N, Blom NA, van Dijk APJ, Helbing WA, Verhulst FC, et al. Effect of Exercise Training on Sports Enjoyment and Leisure-time Spending in Adolescents with Complex Congenital Heart Disease: The Moderating Effect of Health Behavior and Disease Knowledge. Congenit Heart Dis. 2014 Sep 1;9(5):415–23.
5. Mellion K, Uzark K, Cassedy A, Drotar D, Wernovsky G, Newburger JW, et al. Health-related quality of life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. J Pediatr. 2014 Apr;164(4):781–8.e1.
6. Parent JJ, Sterrett L, Caldwell R, Darragh R, Schamberger M, Murphy D, et al. Quality of life following paediatric heart transplant: are age and activity level factors? Cardiol Young. 2015 Mar;25(3):476–80.
7. Banks L, Dipchand AI, Manlhiot C, Millar K, McCrindle BW. Factors associated with low physical activity levels following pediatric cardiac transplantation. Pediatr Transplant. 2012 Nov 1;16(7):716–21.
8. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010 Dec;31(23):2915–57.
9. Rhodes J, Tikkanen AU, Jenkins KJ. Exercise Testing and Training in Children With Congenital Heart Disease. Circulation. 2010 Nov 9;122(19):1957–67.
10. Norozi K, Wessel A, Alpers V, Arnhold JO, Geyer S, Zoege M, et al. Incidence and Risk Distribution of Heart Failure in Adolescents and Adults With Congenital Heart Disease After Cardiac Surgery. Am J Cardiol. 2006 Apr 15;97(8):1238–43.
11. Brotons DCA., Sociedad Española de Cardiología y Pediatría y Cardiopatías Congénitas. Protocolo de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Madrid, España: Sociedad Española de Cardiología y Pediatría y Cardiopatías Congénitas; 2010. 326 p.
12. L G, A J, Cadavid AM, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada. Tetralogía de Fallot. Rev Colomb Cardiol. 2008;139–47.

13. Osa A, Almenar L, Malo P, Palencia M, García A, Caffarena JM, et al. Trasplante cardíaco en el ventrículo único. *Rev Esp Cardiol*. 1998 Jun 1;51(6):488–93.
14. Vargas Grisales N, Gallego V, María A. Cirugía de Fontan: una alternativa de vida: [revisión]. *Med UPB*. 2011 Jun;30(1):66–75.
15. Bolio-Cerdán A, Ruiz-González S, Romero-Cárdenas P, Hernández-Morales G, Villasís-Keever MÁ. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Bol Méd Hosp Infant México*. 2013 Apr;70(2):151–8.
16. Brotons DCA, Sociedad Española de Cardiología y Pediatría y Cardiopatías Congénitas. Protocolo de Cardiología Pediátrica y Cardiopatía Congénitas. Madrid, España: CTO Editorial; 2015. 377-416 p.
17. d’Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, et al. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*. 2007 Sep 11;116(11 Suppl):I157–64.
18. Cazzaniga M, Fernández Pineda L, Villagrà F, Pérez de León J, Gómez R, Sánchez P, et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol*. 2002 Apr 1;55(04):391–412.
19. Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Stuart AG. Exercise training in adults with congenital heart disease: Feasibility and benefits. *Int J Cardiol*. 2010 Jan 21;138(2):196–205.
20. Giardini A, Specchia S, Tacy TA, Coutsoumbas G, Gargiulo G, Donti A, et al. Usefulness of Cardiopulmonary Exercise to Predict Long-Term Prognosis in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2007 May 15;99(10):1462–7.
21. Budts W, Börjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D, et al. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J*. 2013 Dec 14;34(47):3669–74.
22. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et al. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013 May 28;127(21):2147–59.
23. Kobashigawa JA, Leaf DA, Lee N, Gleeson MP, Liu H, Hamilton MA, et al. A controlled trial of exercise rehabilitation after heart transplantation. *N Engl J Med*. 1999 Jan 28;340(4):272–7.
24. Longmuir PE, Tyrrell PN, Corey M, Faulkner G, Russell JL, McCrindle BW. Home-Based Rehabilitation Enhances Daily Physical Activity and Motor Skill in Children Who Have Undergone the Fontan Procedure. *Pediatr Cardiol*. 2013 Jun 1;34(5):1130–51.

25. Dulfer K, Duppen N, Kuipers IM, Schokking M, van Domburg RT, Verhulst FC, et al. Aerobic Exercise Influences Quality of Life of Children and Youngsters With Congenital Heart Disease: A Randomized Controlled Trial. *J Adolesc Health*. 2014 Jul;55(1):65–72.
26. Duppen N, Kapusta L, de Rijke YB, Snoeren M, Kuipers IM, Koopman LP, et al. The effect of exercise training on cardiac remodelling in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation: A randomized controlled trial. *Int J Cardiol*. 2015 Jan 20;179:97–104.
27. Cordina RL, O’Meagher S, Karmali A, Rae CL, Liess C, Kemp GJ, et al. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *Int J Cardiol*. 2013 Sep 30;168(2):780–8.
28. Duppen N, Etnel JR, Spaans L, Takken T, van den Berg-Emons RJ, Boersma E, et al. Does exercise training improve cardiopulmonary fitness and daily physical activity in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation? A randomized controlled trial. *Am Heart J*. 2015 Sep;170(3):606–14.
29. Dulfer K, Duppen N, Blom NA, Van Domburg RT, Helbing WA, Verhulst FC, et al. Effects of exercise training on behavioral and emotional problems in adolescents with tetralogy of Fallot or a Fontan circulation: A randomized controlled trial. *Int J Cardiol*. 2014 Apr 1;172(3):e425–7.
30. Jacobsen RM, Ginde S, Mussatto K, Neubauer J, Earing M, Danduran M. Can a Home-based Cardiac Physical Activity Program Improve the Physical Function Quality of Life in Children with Fontan Circulation? *Congenit Heart Dis*. 2016 Mar 1;11(2):175–82.
31. Singh TP, Curran TJ, Rhodes J. Cardiac Rehabilitation Improves Heart Rate Recovery Following Peak Exercise in Children with Repaired Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2007 Aug 1;28(4):276–9.
32. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics*. 2005 Dec;116(6):1339–45.
33. Patel JN, Kavey R-E, Pophal SG, Trapp EE, Jellen G, Pahl E. Improved exercise performance in pediatric heart transplant recipients after home exercise training. *Pediatr Transplant*. 2008 May 1;12(3):336–40.
34. Pleguezuelos E, Miranda G, Gómez A, Cepellas L. Principios de la rehabilitación cardiaca. Madrid, España: Panamericana; 2010.
35. Hirth A, Reybrouck T, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffmann A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil Off J Eur Soc Cardiol Work Groups Epidemiol Prev Card Rehabil Exerc Physiol*. 2006 Jun;13(3):293–9.

36. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol*. 2012 Oct;19(5):1034–65.
37. Lunt D, Briffa T, Briffa NK, Ramsay J. Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease. *Aust J Physiother*. 2003 Jan 1;49(1):43–50.
38. Fernandes SM, McElhinney DB, Khairy P, Graham DA, Landzberg MJ, Rhodes J. Serial Cardiopulmonary Exercise Testing in Patients with Previous Fontan Surgery. *Pediatr Cardiol*. 2010 Feb;31(2):175–80.
39. Kobashigawa JA, Leaf DA, Lee N, Gleeson MP, Liu H, Hamilton MA, et al. A Controlled Trial of Exercise Rehabilitation after Heart Transplantation. *N Engl J Med*. 1999 Jan 28;340(4):272–7.
40. Duppen N, Takken T, Hopman MTE, ten Harkel ADJ, Dulfer K, Utens EMWJ, et al. Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013 Oct 3;168(3):1779–87.
41. Tikkanen AU, Oyaga AR, Riaño OA, Álvaro EM, Rhodes J. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review. *Cardiol Young*. 2012 Jun;22(3):241–50.
42. Somarriba G, Extein J, Miller TL. Exercise rehabilitation in pediatric cardiomyopathy. *Prog Pediatr Cardiol*. 2008 Apr;25(1):91–102.
43. Gomes-Neto M, Saquetto MB, Silva CM da S e, Conceição CS, Carvalho VO. Impact of Exercise Training in Aerobic Capacity and Pulmonary Function in Children and Adolescents After Congenital Heart Disease Surgery: A Systematic Review with Meta-analysis. *Pediatr Cardiol*. 2016 Feb 1;37(2):217–24.
44. Massin MM. The role of exercise testing in pediatric cardiology. *Arch Cardiovasc Dis*. 2014 May;107(5):319–27.
45. Connuck DM. The role of exercise stress testing in pediatric patients with heart disease. *Prog Pediatr Cardiol*. 2005 May;20(1):45–52.

ANEXOS

Anexo 1. Escala NYHA (New York Heart Association)

CLASIFICACIÓN FUNCIONAL NYHA	
Clase I	No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase II	Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase III	Marcada limitación de la actividad física. Confortables en reposo. Actividad física menor que la ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin disconfort. Los síntomas de insuficiencia cardíaca o de síndrome anginoso pueden estar presentes incluso en reposo. Si se realiza cualquier actividad física, el disconfort aumenta.

Escala comúnmente utilizada como método para la clasificación funcional de pacientes con insuficiencia cardíaca, propuesta en 1928 y revisada en varias ocasiones la última en 1994. Designa 4 clases (I, II, III, IV) basándose en las limitaciones en la actividad física del paciente ocasionados por síntomas cardíacos.

ANEXO 2. Tabla de repeticiones en función de la intensidad % 1RM

Método del número de máximas repeticiones

100%	95%	90%	85%	80%	75%	70%	65%	60%	55%	50%
1	2	4	6	8	10	12	14	16	18	20

Izquierdo M.

ANEXO 3. Escala clásica de percepción del esfuerzo de Borg vs escala modificada de Borg.

Escala de Borg Original		Escala de Borg Modificada	
1		0	Muy, muy suave
6		1	Muy suave
7	Muy, muy suave	2	Muy Suave
8		3	Suave
9	Muy suave	4	Moderado
10		5	Algo Duro
11	Bastante Suave	6	Duro
12		7	
13	Algo Duro	8	Muy Duro
14		9	
15	Duro	10	Muy, Muy Duro
16			
17	Muy Duro		
18			
19	Muy, muy duro		
20			

ANEXO 4. Ejemplo de sesión de rehabilitación cardiaca

- **Ejemplo de una sesión concreta. Semana 4 sesión 3.**

Calentamiento aeróbico (5-10 minutos)

Comenzamos con la movilización general para calentar las articulaciones (3-4 repeticiones).

Algunos ejemplos

1. Región cervical; flexo-extensión, inclinaciones rotaciones y circunducciones.
2. Miembro superior; Hombro; elevación-descenso, círculos adelante-atrás, abducción-aducción horizontal. Codo; flexo-extensión y circunducciones. Muñeca: circunducciones.
3. Región dorsal-lumbar: flexo-extensión, inclinaciones, circunducciones.
4. Miembro inferior; Cadera; abducción-aducción. Rodilla; flexo-extensión y circunducciones. Tobillo: circunducciones.

Tras ello el paciente se sube a la cinta de correr y comenzamos andando a un ritmo en el que el paciente puede hablar Borg 11 escala clásica (6-20) para poco a poco ir aumentando el ritmo hasta alcanzar la frecuencia de trabajo de esta sesión, 65% de la frecuencia cardiaca de reserva. En todo momento esta monitorizado con ECG, pulsómetro y pulsioxímetro.

Ejercicio aeróbico (31 minutos)

Continuamos en la cinta de correr el paciente corre 21 minutos de continuo sin sobrepasar el 65% de la Fc cardiaca de reserva. Realiza una parada de 5 minutos en los que anda sobre la cinta para una mejor recuperación y de nuevo se aumenta la velocidad de la cinta (= 65% Fc reserva) otros 5 minutos. En todo momento esta monitorizado con ECG, pulsómetro y pulsioxímetro.

Vuelta a la calma del ejercicio aeróbico (5 minutos)

Como en este caso el paciente va a continuar con la sesión de fuerza no realizamos una vuelta a la calma completa. El paciente continua andando en la cinta de correr 5 minutos para evitar síntomas cardiacos y vagales tras la realización del esfuerzo aeróbico. Tras estos 5 minutos se retira el ECM ya que no se han producido alteraciones y la Fc ha vuelto a niveles basales.

Calentamiento ejercicio de fuerza (5 minutos)

Tras la realización de cada serie se realiza la medición de la Fc con el pulsómetro. Durante la realización del ejercicio el paciente en ningún momento realiza Valsalva y la fase concéntrica será el momento de la espiración.

Para este calentamiento escogemos un ejercicio de miembro inferior cuádriceps y otro de miembro superior tríceps. Realizamos una serie de 10- 15 repeticiones de cada ejercicio con un descanso de 2-3 minutos entre series. Para cada ejercicio colocamos un peso de X kg que supone un 40 % del 1 RM para este paciente.

Dependiendo de las instalaciones y la capacidad del adolescente realizamos unos ejercicios u otros como se indican en las ilustraciones del apartado de ejercicio de fuerza.

Ejercicio de fuerza (15 minutos).

Se siguen las mismas recomendaciones que en el calentamiento de fuerza. Para esta sesión de ejercicio de fuerza el fisioterapeuta decide trabajar bíceps, tríceps, dorsal ancho, cuádriceps y glúteo mayor.

El paciente es capaz de realizar los ejercicios en máquinas guiadas con peso. En esta sesión trabajaremos al 50% del 1 RM. Realizamos 2 series de 7 repeticiones de cada grupo muscular. Siempre descansando 2 minutos entre series y monitorizando la Fc.

En caso de que los pacientes estén más desacondicionados y no puedan levantar pesos se especifican también ejercicios con theraband y con el propio peso corporal para los mismos grupos musculares.

Cuádriceps Presa de pierna



Posición de inicio



Posición final

Cuádriceps Mancuernas 1-2 kg



Posición de inicio



Posición final

Cuádriceps Sentadilla



Posición de inicio



Posición final

Glúteo mayor: Máquina guiada extensión de cadera



Posición de inicio



Posición final

Glúteo mayor: Extensión de pierna en cuadrupedia con/ sin tobillera lastrada

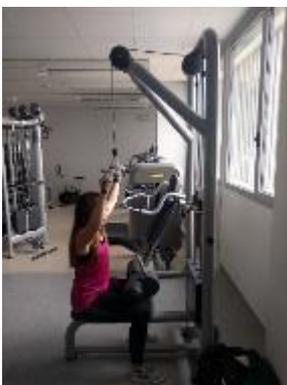


Posición de inicio



Posición final

Dorsal ancho: Máquina guiada trabajo dorsal



Posición de inicio



Posición final

Dorsal ancho: Mancuerna 1-2 kg



Posición de inicio



Posición intermedia



Posición final

Tríceps: Máquina peso guiado



Posición de inicio



Posición final

Tríceps: Mancuerna 1-2 kg



Posición de inicio



Posición final

Tríceps: Theraband



Posición de inicio



Posición intermedia



Posición final

Bíceps: Máquina peso guiado



Posición de inicio



Posición final

Bíceps: Mancuernas 1-2 kg



Posición de inicio



Posición final

Bíceps: Theraband



Posición de inicio



Posición intermedia



Posición final

Vuelta a la calma del ejercicio de fuerza. (5-10 minutos)

Realizaremos movilizaciones generales como las que se realizaron en el calentamiento y autoestiramientos de los grupos musculares que se han trabajado en la sesión.

Los estiramientos se mantienen 30 segundos, si es posible sin deshacer la posición aumentamos el rango del estiramiento y volvemos a mantener otros 30 segundos. El estiramiento debe producir una ligera molestia, nunca dolor.

Dorsal ancho: Paciente en bipedestación agarrado al marco de la puerta o a una esquina, realiza una inclinación hacia el lado contrario al dorsal que vamos a estirar, buscado agarrar con la mano que queda libre el marco de la puerta. Lo realizamos bilateralmente.



Tríceps: Paciente en bipedestación. Con la espalda lo más recta posible realiza una flexión de codo y de hombro del miembro a estirar. La mano libre sujeta el codo del miembro a estirar y ayuda a aumentar la flexión del hombro regulando la tensión del estiramiento.



Bíceps: Paciente en bipedestación. El brazo a estirar lo coloca en 90° abducción de hombro codo extendido e índice apoyado en la pared. Se realiza una pronación de antebrazo seguido de una rotación del tronco de tal manera que el paciente mira al lado contrario de la pared. La espalda se mantiene lo más recta posible.



Cuádriceps: Paciente en bipedestación con un apoyo para estabilizarse. Realiza flexión de rodilla, con posición neutra de cadera, del miembro a estirar manteniéndolo a la misma altura de la pierna apoyada. Para aumentar la tensión realizamos una retroversión o anteposición de la pelvis.



Glúteo mayor y rotadores externos de cadera: Paciente en decúbito supino en colchoneta. El miembro inferior a estirar apoya el talón en la rodilla del contrario que se encuentra en 3 flexión. Agarrando la pierna en triple flexión (la contralateral al estiramiento) ayudándonos de los miembros inferiores realizamos flexión de cadera tirando de este hacia el pecho.



Programa educacional del día: Buscar en internet algún deporte que se practique en otro país o la historia de su jugador o atleta preferido con el fin de que el joven adquiera interés por el deporte.