

# CONSECUENCIAS EN EL NEURODESARROLLO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

**Gil Wernovsky, MD, FACC, FAAP**

**Consultor Senior en Cuidados Intensivos Cardíacos y Cardiología  
Pediátrica**

**Instituto Nacional del Corazón para Niños del Sistema de Salud Nacional  
para Niños**

**Washington DC, USA**

[gwernovsky@childrensnational.org](mailto:gwernovsky@childrensnational.org)

Traducción por Susan Earnest

## ANTECEDENTES

Los niños con cardiopatía congénita compleja (CHD sigla en inglés) sobreviven hoy a la cirugía neonatal e infantil con una frecuencia que la generación anterior no creía posible. Los avances en la medicina y en la cirugía que han permitido “reparar” el corazón de los niños que nacen con esta condición ha resultado en un aumento de sobrevivientes y por ende, en una creciente población de estos niños en nuestros sistemas de educación primaria y secundaria.

En Estados Unidos nacen más de 35.000 niños cada año con CHD, y más de un tercio de ellos son sometidos a intervenciones quirúrgicas temporales o correctivas en su primer año de vida. Se calcula que actualmente hay más de *un millón de adultos* en EEUU que padecen de diferentes defectos congénitos cardíacos. Esta cifra incluye a más de 150.000 de adultos con “CHD compleja (cCHD)” - este tipo de CHD es tan grave que requiere de cirugía en los primeros seis meses de vida. Debido al aumento de la tasa de supervivencia en la última década, hay un mayor número de niños en edad escolar con formas

cada vez más complejas de CHD. A medida que ha aumentado la tasa de supervivencia, también ha habido mayor inquietud por obtener más información y así poder enfrentar los desafíos del tratamiento a largo plazo de estos niños, lo que incluye temas relacionados con su comportamiento, desarrollo académico y calidad de vida.

Gran parte de la información que resumiré a continuación es relativamente nueva y hace 10 ó 20 años era desconocida para la mayoría de los doctores y enfermeras. A nivel internacional, existen muchos centros que están investigando esta cardiopatía, la que se puede separar en cuatro áreas principales:

1. ¿Cuáles son los **tipos** de dificultades que tienen estos niños con cCHD y con **cuánta frecuencia** ocurren?
2. ¿Cuáles son las **causas** de estas dificultades?
3. ¿Cuáles son los mejores **tratamientos** para estos problemas?
4. ¿Cómo podemos **disminuir la frecuencia y nivel de gravedad** de estos problemas en el futuro?

### **¿Cuáles son los tipos de dificultades que tienen estos niños con CHD compleja y con qué frecuencia ocurren?**

El grupo de niños con cardiopatía congénita compleja (cCHD) tienen una mayor probabilidad de tener problemas emocionales, de conducta, y de coordinación en comparación con niños sin esta condición. **Esto no significa que todos los niños con cCHD tienen estas dificultades (de hecho, alrededor del 50% tienen un desarrollo normal en todo sentido)**, pero el porcentaje de niños con estas dificultades es significativamente mayor que el porcentaje que se ve en la población en general. Estos problemas son más prevalentes en niños con una cardiopatía congénita compleja (CHD compleja) (es una cardiopatía tan grave que necesitan cirugía en los primeros seis meses de vida), comparado con cardiopatías (CHD) menos graves que no requieren de cirugía, o que se pueden reparar mediante una cateterización cardíaca (por ejemplo, en caso de un defecto septal auricular (ASD) ó de un conducto

arterioso persistente (CAP), o que no necesitan cirugía hasta cuando son más grandes.

Los problemas que más prevalecen en los lactantes incluyen dificultades para alimentarse (alrededor de la mitad de los recién nacidos que necesitan la cirugía cardíaca) y retraso en alcanzar los hitos de las funciones motoras como por ejemplo darse vuelta solos, gatear o caminar. La mayoría de los recién nacidos logran alimentarse por boca muy luego después de haber sido dado de alta del hospital, pero algunos necesitan alimentación suplementaria a través de una sonda de alimentación durante la lactancia y a veces más allá de la lactancia. Aunque el retraso en sus capacidades motoras es muy común, éste es de sólo unos pocos meses. Después de que el niño ha tenido la cirugía al corazón, muchos centros cardiológicos recomiendan consultas de terapias ocupacionales, físicas y de lenguaje para su evaluación y recomendaciones de tratamiento.

En la época preescolar se reconoce un retraso en ciertos elementos del habla y del lenguaje. Para simplificar, se pueden desmenuzar el habla y el lenguaje en dos componentes: el **lenguaje receptivo** (el niño escucha y entiende las palabras), y el **lenguaje expresivo** (decir palabras con la gramática y pronunciación adecuadas). En muchos niños con cardiopatía congénita compleja el **lenguaje receptivo** es normal, (es decir, si uno le dice “muéstrame la manzana”, el niño apuntará a la manzana). Sin embargo puede haber un retraso en el lenguaje expresivo (es decir, cuando se le muestra una manzana y se le pregunta “qué es eso?”, aunque el niño sabe que es una manzana, parece no “encontrar la palabra”). Es importante mencionar que estudios recientes muestran que alrededor de  $\frac{1}{4}$  de **los niños con cardiopatía congénita compleja sufren de algún tipo de pérdida de audición** post cirugía; una evaluación formal de la audición debería ser parte del seguimiento de rutina de estos niños.

Además de los retrasos en el lenguaje expresivo, algunos niños en edad preescolar con cardiopatía congénita compleja (probablemente menos de  $\frac{1}{4}$ ) tienen dificultades motoras constantes, incluyendo retraso en la motricidad

gruesa (torpeza) y en la motricidad fina (dibujar, cortar). En la mayoría de los niños, estos problemas se mejoran para cuando ingresan al colegio.

A medida que aumenta el número de niños con cCHD que ingresan a la educación primaria y secundaria, hay también un mayor reconocimiento de que existen una serie de dificultades que se combinan para producir problemas sociales y académicos. **Déficit Atencional/Trastorno de hiperactividad (ADHD)** es un término que pareciera usarse en exceso en nuestra sociedad actual y es una combinación extremadamente complicada de interacciones ambientales, de aprendizaje y de comportamiento. En una excesiva simplificación, los componentes principales son la impulsividad, distracción e hiperactividad. Al estudiar más a fondo a los niños con cCHD, hay varios aspectos del ADHD que se dan en un tercio o en la mitad de ellos, lo que sería dos a tres veces más alto que en la población en general. No está claro si las continuas frustraciones con respecto al control del lenguaje y de la motricidad fina (escritura a mano) están relacionadas a una mayor incidencia de ADHD – en otras palabras, no se sabe si es el huevo o la gallina.

Actualmente se están detectando dos problemas de salud relacionados que han aumentado en niños de edad escolar con cCHD; uno es la dificultad de integración visual-motora y el otro es la función ejecutiva. La integración visual-motora se relaciona con la capacidad de coordinar los pensamientos y las imágenes con la actividad motora. Por ejemplo, en los adultos, la conducción de un automóvil representa una alta complejidad para la integración visual motora. En niños de edad escolar, sin embargo, aprender a escribir representa una dificultad particular; ver la escritura en el pizarrón, saber cuál es la letra que está escrita y aprender a escribir esa letra puede ser muy frustrante para un niño que de muchas otras maneras es brillante. Como podrán notar, la escritura es un tema común y muchos padres me han dicho que la letra de su hijo es “de las peores de su curso”. La función ejecutiva (referida a veces como la “metacognición”) es una característica que nos permite formular hipótesis, determinar qué hacer “en caso de”, planificar un curso de acción, entre otros. Por ejemplo, “primero me vestiré, después iré a tomar desayuno y luego haré mi bolso y me iré al colegio”. A medida que aumentan la cantidad de tareas, a muchos niños con cCHD se les hace cada vez más difícil poder coordinar y ejecutar, o algunos tienen algún problema en particular en esta área, pero la frecuencia exacta de este problema es desconocido en la actualidad. Finalmente, no existen estudios por ahora que

determinen si acaso las funciones intelectuales de “orden superior” (tales como matemáticas complejas o aprender un segundo idioma), o talentos artísticos (tales como la pintura, la cocina o la música) afectarán a nuestros niños con cCHD – ya sea positiva o negativamente.

Por último, existen problemas relacionados con las habilidades sociales (“**cognición social**”) y trastornos emocionales (**ansiedad, depresión**) en muchos adolescentes y adultos jóvenes con cCHD.

[Ver Figura 1, versión adaptada de los conocimientos actuales de Wernovsky G. relacionados con las anomalías neurológicas y de desarrollo en niños y adultos jóvenes con cardiopatía congénita compleja. \*Cardiol Young\*. 2006;16 Suppl 1:92-104.](#)

### **¿Cuáles son las causas de estos problemas?**

Aunque sea tentador señalar “una” característica como “la causa” de los problemas que he detallado arriba, esto sería una simplificación excesiva. Estamos recién ahora empezando a reconocer que los efectos del cCHD en los cerebros en desarrollo de los niños son múltiples y acumulativos en sus primeros años de desarrollo.

Después de la concepción, las porciones preliminares del cerebro se forman exactamente en el mismo momento en que se forma el corazón, es decir, **en el primer trimestre**. En la mayoría de los casos, lo que haya causado el CHD ha “dejado su marca” en el corazón al final del primer trimestre; en la mayoría de los casos el cCHD se determina esencialmente al final de la octava semana de gestación. En contraste con el cerebro que continúa su desarrollo y madurez durante todo el embarazo. Estamos sólo ahora aprendiendo que la circulación anormal causada por el cCHD en el feto es responsable de algunas anomalías cerebrales presentes al nacimiento. Estamos recién aprendiendo que “la enfermedad congénita cardíaca” y la “enfermedad cerebral congénita” van de la mano en muchos niños. ¿Puede el mismo factor o factores que causan CHD causar también anomalía en el cerebro? El cerebro de niños con CHD, ¿está “cableado” de la misma manera que los niños sin esta condición? La circulación fetal anormal, ¿pone al cerebro fetal anormal

en mayor riesgo de otros factores estresantes? Estas son preguntas que sólo ahora se están investigando, debido a tecnologías tales como las imagen de resonancia magnética (MRI) en el feto y el recién nacido que son exámenes de rutina disponibles. Estudios recientes indican que en un 25% de niños con cCHD su cerebro es estructural o funcionalmente anormal al nacimiento. El cerebro de muchos recién nacidos de término parece “inmaduro”, y diferentes estudios han demostrado que el cerebro de un recién nacido de término con cCHD tiene una complejidad (ó “madurez”) de un cerebro de 35-36 semanas de gestación en niños que no tienen cCHD. Esto ha llevado a un cambio del paradigma en las últimas décadas para alentar a que el nacimiento ocurra lo más cercano posible a la fecha de término (39-40 semanas), excepto cuando existen razones médicas para un parto prematuro.

Además, los niños con cCHD tienen mayor incidencia de anomalías congénitas, genéticas y otros síndromes que pudieran afectar al cerebro en desarrollo...tanto en el vientre como después del nacimiento.

En recién nacidos con cCHD ocurren tantas cosas tan rápidamente que es imposible saber cuáles son su relativa contribución de los resultados a largo plazo. Estos factores pueden incluir, pero no están limitados a:

- Un bajo nivel de oxígeno al nacimiento
- Los efectos del equipo cardiopulmonar (bypass cardiopulmonar) durante la cirugía.
- Los efectos de función anormal del corazón antes y/o después de la cirugía.
- Los medicamentos necesarios para minimizar el dolor y sedación
- Movilidad y estimulación limitada en el primer período posterior a la cirugía
- Convulsiones y/o derrames que pueden ocurrir antes, durante o después de la cirugía.
- Deficiencias nutricionales
- Los efectos combinados relacionados con la larga estadía en la unidad de cuidados intensivos y en el hospital, tanto en el recién nacido como en la familia, incluyendo síndrome de estrés post-traumático en los padres.

En estudios anteriores se prestaba mucha atención a la forma en que se usaba la máquina cardiopulmonar: en cuánto duraba la cirugía, qué tan baja estaba la temperatura del cuerpo durante la cirugía (hipotermia), si acaso se necesitaba detener completamente la circulación (paro circulatorio hipotérmico) durante la parte más delicada de la cirugía, etc. Aunque estos factores ciertamente son importantes para el cerebro y su posterior desarrollo, estamos comenzando a darnos cuenta que muchos otros factores, antes y después de la cirugía, juegan un papel aún más importante.

Una importante cantidad de investigación se ha llevado a cabo en referencia al uso de la máquina cardiopulmonar (bypass cardiopulmonar) en general y al uso del “paro circulatorio hipotérmico” en particular. Aunque entrar en detalles va más allá del alcance de este resúmen, se puede decir que la mayoría de los estudios han mostrado que hay poco o ningún efecto en el cerebro durante y después de períodos cortos de bypass cardiopulmonar y/o para circulatorio. De hecho, en estudios recientes se indica que <5% de la variabilidad en los resultados de desarrollo posteriores están relacionados con el bypass cardiopulmonar. Es importante decir que sería muy ingenuo y demasiado simplista definir un punto límite en particular como “demasiado largo”, si se eligiera por ejemplo, 45 minutos. ¿Significa eso que 44 minutos es “seguro” y 46 minutos es “peligroso”? Por supuesto que no. Sin embargo, hay un consenso general que los períodos más cortos del bypass cardiopulmonar y del paro circulatorio hipotérmico son preferibles a los períodos más largos; exactamente qué tan largos y en qué combinación continúa siendo un tema de investigación y de controversia. Más importante aún, en los términos más fundamentales, el factor más importante en la cirugía cardíaca y recuperación es el éxito técnico de la operación, que depende principalmente de la complejidad de la anatomía individual del niño y de su condición preoperatoria, más que el tiempo en que se demora la operación.

Finalmente, estudios recientes muestran que **en general las estadías prolongadas de los recién nacidos en la unidad de cuidados intensivos y en el hospital** están asociados a un peor desarrollo escolar años después. Esto es muy probable un reflejo de los efectos **acumulativos** del CHD y su tratamiento, que también incluyen:

- Mayor exposición a los ruidos
- Mayor estadía en un ambiente tedioso y de mínima estimulación.
- Ventilación mecánica prolongada
- Exposición adicional a medicamentos y plásticos

Se está investigando activamente esta área – para disminuir la estadía en el hospital.

## **¿Cuáles son los mejores tratamientos para estos problemas?**

Desafortunadamente, la investigación sobre el **tratamiento** de los problemas que he detallado más arriba aún se encuentra en pañales. Sólo en esta última década se está reconociendo la creciente incidencia de problemas emocionales como también de aprendizaje, de hiperactividad y de comportamiento. Antes, simplemente no había suficientes niños que sobrevivieran a las diferentes formas de cCHD para poder obtener un mayor conocimiento. Recientemente, la Asociación Americana del Corazón y la Academia Americana de Pediatría han recomendado pruebas de desarrollo formales durante la infancia y los años preescolares para identificar potenciales problemas e instituir terapias tales como terapia del lenguaje, terapia física y ocupacional y para recomendar cambios en los ambientes de aprendizaje para facilitar el aprendizaje en niños con diferentes fortalezas y debilidades.

<http://circ.ahajournals.org/content/126/9/1143.full.pdf?download=true>

En mi opinión, no existe suficiente información en la actualidad para comentar sobre la seguridad y/o potenciales beneficios de las drogas psicotrópicas (como por ejemplo, medicamentos estimulantes para Déficit Atencional, antidepresivos, etc.) en los niños con cCHD, y deberá ser una decisión individual con el cardiólogo del niño. Muchos de estos medicamentos que en la actualidad están disponibles para niños con corazones estructuralmente normales, aumentan levemente incluso en ellos, el riesgo de problemas de arritmia y de presión arterial alta; por lo que **probablemente** los niños con



CHD estén aún en mayor riesgo de arritmias al usar estos medicamentos. Hay que enfatizar que ningún mayor estudio ha determinado la seguridad y eficacia de estas drogas específicamente en niños con cCHD, e incluso si funcionan de la misma manera en niños con corazones estructuralmente normales. La decisión de usar medicamentos para tratar con problemas de comportamiento o Déficit Atencional deben analizarse en forma **individual** para cada niño, poniendo en la balanza los riesgos desconocidos de estos medicamentos en niños con CHD contra los efectos de por vida de las dificultades académicas y sociales. Es necesario un seguimiento minucioso, planificación y supervisión cuando se comienza con cualquier nuevo medicamento.

En la actualidad algunos investigadores están estudiando si acaso se puede lograr en forma segura aumentar el flujo al cerebro de un feto con cCHD con medicinas administradas a la madre. Además, hay cada vez más evidencia en estudios a nivel mundial, que los tratamientos enfocados a disminuir la preocupación maternal y a la salud mental parental demuestran ser más promisorios en esta área (ver a continuación), e incluiría terapia prenatal, apoyo pre y post operatorio con clérigos y equipos de cuidados paliativos, y un mayor contacto con enfermeras especialistas antes y después del alta del hospital.

## **¿Cómo podemos disminuir la frecuencia y gravedad de estos problemas en el futuro?**

En mi opinión, las expectativas para niños con cCHD se mantienen muy optimistas. Muchos de ellos son ahora adultos e ingenieros, enfermeras, doctores, trabajadores sociales y profesores; muchos son también padres y llevan vidas felices y productivas. Sin embargo, existen desafíos constantes para los que tenemos bajo nuestro cuidado a estos niños para mejorarles su calidad de vida en general. Es importante enfatizar que hace una o dos décadas atrás era imposible que un paciente sobreviviera, y comparado con niños mayores con cCHD que fueron reparados en las décadas de los 80 y de los 90, los estudios continúan mejorando muchas áreas de funcionamiento para los niños que han nacido con esta condición más recientemente. Por lo que se debe enfatizar que los resultados que esperamos lograr para los niños que nacen hoy con cCHD probablemente van a ser significativamente mejor

que los que se están informando con respecto a los adolescentes y jóvenes adultos (que fueron operados en los 70's-90's). Esto se debe a los muchos avances en las últimas dos décadas – incluyendo diagnósticos prenatales más frecuentes, investigación sobre el desarrollo del cerebro antes y después de la cirugía, un mayor conocimiento de la anestesia y del bypass cardiopulmonar, mejorías en el cuidado postoperatorio y los beneficios de programas de seguimiento estructurados. Una cantidad de factores adicionales finalmente contribuirán al éxito académico de nuestros niños, incluyendo las expectativas de los padres y profesores. Nuevamente, para enfatizar, es **altamente** probable que el grupo de niños nacidos hoy tengan mejores resultados que aquellos nacidos la generación anterior.

También se sabe – y no es sorprendente – el estrés que sufren los padres de un niño con cCHD, que es comprensible, severo y de larga duración, **y es importante que tomen las medidas necesarias para su propia salud mental (técnicas de mindfulness, terapias para estrés postraumático, etc.), ¡ lo que irá en directo beneficio del niño en el largo plazo!** (ver referencias). Como se dice al abordar un avión: “Póngase primero su máscara de oxígeno antes de ayudar a otros”. No puedo enfatizar suficiente sobre la importancia del auto cuidado – tanto física como mentalmente – para mejorar los resultados en su niño con cCHD (¡y para ustedes los padres también!).

Finalmente, la manera de mejorar los resultados para las futuras generaciones es formando una alianza a largo plazo entre pacientes, padres, investigadores, enfermeras y médicos. El apoyo a nivel gubernamental para los trabajos de investigación de los médicos, padres y pacientes es crucial para buscar las causas y tratamientos de las enfermedades cardíacas en los niños, como también los efectos secundarios en el cerebro y en su calidad de vida. Las contribuciones filantrópicas también juegan un rol importante como fondos para impulsar las investigaciones. Finalmente, si las familias y los niños están dispuestos, la participación voluntaria en los estudios de investigación clínica se mantiene como un pilar fundamental del proceso.

## **Resumen de hallazgos recientes, 2018**

- Ante la ausencia de una anomalía cerebral estructural asociada, o de un síndrome genético, la función cognitiva (CI, inteligencia) está dentro de un rango normal para la mayoría de los niños con CHD.
- La educación parental, salud mental y status socioeconómico son consistentemente los factores asociados más importantes respecto a los resultados a largo plazo para niños con cCHD, más aún que el tipo de CHD o su manejo. De todos estos, sólo la salud mental parental es modificable.
- Problemas de conducta, especialmente el control de los impulsos y déficit atencional son prevalentes.
- Dificultades en la integración visual-motor y de lenguaje son comunes.
- Funciones ejecutivas – la capacidad de planificar y desarrollar tareas complejas – algunos niños con capacidades disminuidas.
- Algunos factores de riesgos identificados que implican dificultades académicas y de conducta incluyen un CHD altamente complejo que requiere de múltiples procedimientos, largas estadías en el hospital y PTSD en la familia. (Trastorno de Estrés Post Traumático). La calidad de vida relacionada con temas de salud también es afectada por la cantidad de medicamentos necesarios y la cantidad de visitas al doctor cada año.
- La relación entre la cirugía a corazón abierto, cuidados postoperatorios y las dificultades cognitivas, de lenguaje o de conducta posteriores sigue siendo materia de investigación.

Actualización de datos y referencias aquí: <http://bit.ly/CANDOOatCNMC>

**Gil Wernovsky, MD, FACC, FAAP**

**Consultor Senior en Cuidados Intensivos Cardíacos y Cardiología  
Pediátrica**

**Instituto Nacional del Corazón para Niños del Sistema de Salud Nacional  
para Niños**

**Washington DC, USA**

[gwernovsky@childrensnational.org](mailto:gwernovsky@childrensnational.org)