

# Análisis sistemático sobre el neurodesarrollo en menores con cardiopatías congénitas, sin anomalías cromosómicas

M<sup>a</sup> del Rosario Mendoza Carretero  
mamendoz@ucm.es

## Resumen

Esta revisión sistemática evidencia los resultados obtenidos en el neurodesarrollo de infantes diagnosticados de cardiopatías congénitas (CC), sin anomalías cromosómicas o síndromes asociados, que preceden a las morbilidades y comorbilidades existentes en edades posteriores. El análisis se inició en noviembre de 2016, estableciéndose longitudinalmente en el tiempo hasta noviembre de 2017. Para la selección de los estudios científicos, se señalaron diversos criterios de inclusión como los (1) años de publicación (2006-2017), (2) los idiomas (inglés-castellano) en los que han sido divulgados, la (3) edad de la muestra, incluyéndose aquellos que tengan participantes cuyas edades estén comprendidas en el período de Atención Temprana (AT), en Ed. Primaria y/o en Ed. Secundaria. Todos ellos tenían que haber sido diagnosticados de (4) CC e (5) intervenidos quirúrgicamente en los primeros meses de vida o en la primera infancia. Se recopilaron un total de 132 artículos a través de las bases de datos de PubMed y Scopus (Ed. Elsevier) que redirigían a la publicación de revistas científicas como The Journal Pediatrics, Infant behavior and development, entre otras. De los 132 estudios previamente seleccionados, se eliminaron 7 por duplicación, quedando 125. De éstos, se eliminaron 22 porque no cumplían con los criterios de inclusión previamente establecidos. Se analizaron en profundidad 103 investigaciones, y se seleccionaron 16. Durante el análisis de los estudios se ha procedido a la eliminación de sesgos por parte del investigador. Los resultados de estas investigaciones reportan que los menores con CC presentan lentificaciones en las áreas del desarrollo vinculadas a la propia cardiopatía per sé y que en edades posteriores, especialmente, en el ámbito escolar se identifican dificultades de aprendizaje. Por todo ello, se considera necesario que los infantes con CC puedan participar en programas de AT, con la finalidad de normalizar su desarrollo y reducir la (co)morbilidad existente en edades posteriores.

## Abstract

This systematic review evinces the results obtained in the neurodevelopment of infants diagnosed with congenital heart disease (CHD), without chromosomal defects or associated syndromes, which precede morbidities and comorbidities existing at later ages. The analysis began in November 2016 and took place until November 2017. For the selection of scientific studies, various inclusion criteria had to be taken into account, such as (1) years of publication (2006-2017), (2) languages (English-Spanish) in which they have been published, (3) age of the sample, including those with participants whose ages are included in the period of Early Intervention, in Primary Education and/or Secondary Education. All of them had to have been diagnosed with (4) CHD and (5) surgically intervened in the first months of life or in early childhood. A total of 132 articles were gathered through PubMed and Scopus databases (Ed. Elsevier) that redirected to the publication of scientific journals such as The Journal Pediatrics, Infant behavior and development, among others. Of the 132 studies previously selected, 7 were eliminated by duplication, leaving 125. Of these, 22 were removed because they did not meet the inclusion criteria previously established. 103 research articles were analyzed in depth, and 16 were selected. During the analysis of the studies, biased conclusions from the perspective of the researcher were eliminated. The results of these studies report that children with CHD exhibit lethargy in the areas of development linked to their own congenital heart disease per se and that at later ages, especially in the academic circle, learning difficulties are identified. Therefore, it is considered necessary for infants with CHD to participate in Early Care programs, in order to regulate their development and reduce the existing (co)morbidity in later ages.

**Palabras clave:** meta-análisis, cardiopatías congénitas, neurodesarrollo, dificultades de aprendizaje, atención temprana.

**Keywords:** meta-analysis, congenital heart disease, neurodevelopment, learning difficulties, early care.

## Presentación

La American Heart Association (AHA) informa que en Estados Unidos (EE.UU) cerca de 40.000 niños nacen con cardiopatías congénitas (TI<sup>61</sup>:8/1000) y requieren intervención quirúrgica durante el primer año de vida (Greco, 2016), conduciendo a frecuentes y largas estancias hospitalarias (Pasquali et al., 2011).

Los avances existentes en las técnicas quirúrgicas y los cuidados perioperatorios han reducido las tasas de mortalidad en estos menores (Williams et al., 2012) aunque se evidencian morbilidades en el neurodesarrollo (Martínez-Biarge et al., 2013) que pueden estar relacionadas con la cirugía por circulación extracorpórea (CEC<sup>62</sup>), la cual es utilizada para corregir la malformación congénita (Marino et al., 2012).

Debido a esto, la literatura científica actual muestra que los lactantes con CC presentan mayor riesgo de obtener peores resultados en el desarrollo neurológico (Harvey, Kovalesky, Woods y Loan, 2013).

El objetivo se centra en conocer en profundidad las investigaciones existentes sobre el desarrollo de los menores con cardiopatías congénitas (CC), sin anomalías cromosómicas, con la finalidad de obtener información sobre las morbilidades existentes en el neurodesarrollo y la coexistencia de comorbilidades en el ámbito escolar.

## Metodología

Para alcanzar el objetivo, se ha realizado un análisis de estudios de investigación, siguiendo las directrices de *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA).

Para seleccionarlos se establecieron criterios de elegibilidad, tanto de exclusión como de inclusión. En estos últimos se introdujeron los años abarcados, los idiomas utilizados, el perfil de los participantes, la información aportada por los informantes y el ámbito abordado.

Se seleccionaron estudios desde el 2006 hasta el 2017 aunque la mayoría de las publicaciones se recogen en 2016. Esto permite observar como en el inicio existían pocas investigaciones sobre el neurodesarrollo de los menores con CC ya que éstas comenzaron cuando aumentaron las tasas de supervivencia de estos infantes. Alcover et al.(1999) destacaban que la CEC puede generar en el desarrollo múltiples secuelas, produciendo lentitud en la organización de las funciones cerebrales superiores y al prolongarse su duración aumenta el riesgo de que exista deterioro a nivel neurológico (Hövels-Gürich et al, 2007).

Teniendo en cuenta el criterio lingüístico, se han incluido publicaciones en inglés y en español, garantizando el acceso a todas las publicaciones y evitando las restricciones por el idioma.

Estos estudios están formados por participantes cuyas edades están comprendidas dentro del período de Atención Temprana (AT) para valorar las áreas del neurodesarrollo (cognitiva, comunicativo-lingüística y motora) y en edades escolares como Ed. Primaria y/o Ed. Secundaria Obligatoria (E.S.O) con la finalidad de conocer las comorbilidades que surgen dentro del aula. Todos

---

<sup>61</sup> TI: Tasa de incidencia

<sup>62</sup> CEC: Según Villagrà (2018) es una máquina que, durante la intervención, hace de corazón pues impulsa la sangre a presión, el pulmón la oxigena y, si es necesario, el riñón la filtra, permitiendo que el propio corazón y el propio pulmón estén sin sangre y en reposo mientras el resto del cuerpo se mantiene con su flujo correspondiente de sangre oxigenada que proviene de la máquina (ver anexo 1).

ellos tienen que presentar CC y han tenido que ser intervenidos quirúrgicamente en los primeros meses de vida o durante la primera infancia.

Se han excluido estudios cuya muestra carece de CC o bien, no han sido intervenidos quirúrgicamente, aquellas investigaciones que tienen participantes con CC junto con anomalías cromosómicas o genéticas y aquellos que contaban con muestra prematura.

Para la selección de estudios se han utilizado, principalmente, las bases de datos de PubMed y Scopus (Ed. Elsevier) que redirigían a la publicación de revistas científicas como: *The Journal of Pediatrics*, *Pediatric Cardiac*, etc. y se ha solicitado préstamos interbibliotecarios en la Universidad Complutense de Madrid (UCM).

El periodo de búsqueda de estos artículos comenzó en noviembre de 2016 y se estableció longitudinalmente en el tiempo hasta noviembre de 2017. La estrategia de búsqueda contó con términos tanto en inglés como en castellano, utilizándose operadores booleanos como “y”.

Se presenta la estrategia de búsqueda electrónica en la base de datos de Scopus, a la cual se accedió a través de la Biblioteca de la Facultad de Educación de la UCM. Cuando se produce el acceso, se incluye en *Search* la siguiente terminología “*Congenital heart disease and development*” y se encuentran artículos como: (1) *Intellectual, neuropsychological and behavioral functioning in children with Tetralogy of Fallot*, etc.

Para obtener información sobre estos estudios se consultó la metodología utilizada, la discusión y las conclusiones existentes en cada estudio pues estos apartados generan información relevante y garantizan que se cumplan los criterios de elegibilidad previstos con anterioridad.

Seguidamente, se procedió a la lectura del artículo y se identificaron aquellas ideas relevantes para la investigación pues generan, amplían y abordan la temática de la misma.

Este análisis está formado por 16 artículos científicos (ver anexo 2) de los 132 consultados pues cumplen con todos los requisitos establecidos previamente y se recoge el procedimiento a través de un diagrama de flujo de la información propuesto por Urrútia y Bonfil (2010) (ver anexo 3).

- Riesgo de sesgo dentro del estudio

Durante el análisis de los estudios se procedió a la eliminación de sesgos por parte del investigador. Se evitó el de búsqueda de artículos científicos y el de publicación porque se han aceptado estudios con y sin diferencias significativas. Se ha eliminado el sesgo de citación pues no se ha rescatado bibliografía perteneciente a otros estudios.

Todas las investigaciones incluidas están en inglés aunque se ha evitado el sesgo del idioma porque se han consultado artículos en castellano pero al no cumplir con los criterios previamente establecidos se han tenido que excluir.

Además, eliminó el sesgo confirmatorio pues se han recogido estudios que sustentan diversas temáticas relacionadas con el desarrollo de los menores con cardiopatías, sin que las ideas del investigador repercutan en la selección de los mismos. Por último, se debe resaltar la supresión del sesgo de selección para garantizar la asignación al azar.

## Resultados

Los estudios analizados reportan que los menores con CC presentan lentificaciones en el desarrollo y tienen criterios de exclusión bastante similares, garantizando que estas alteraciones vienen precedidas por la CC per se.

Aquí se han tenido en cuenta tanto variables biométricas como de desarrollo en las que se incluyen los resultados del área cognitiva, comunicativo-lingüística y motora. Para ello, ha sido necesaria la utilización de diversas escalas de medida como la Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III edición, la Escala Wechsler de inteligencia para niños, entre otras.

- De la cardiopatía congénita a la morbilidad en el desarrollo

Partiendo de las últimas variables, se encuentran diversos estudios. Majnemer et al. (2006) muestran que el 49,4% y el 39% de los participantes, de los 12 a los 18 meses de edad, alcanzaron una puntuación inferior a 78 en las subáreas del desarrollo motor. Estos resultados coinciden con la investigación realizada por Schaefer et al. (2013) compuesta por una muestra con CC de N=59, con una edad  $\bar{x}$  de 13 años y 8 meses (rango: 11 años y 5 meses-16 años y 11 meses) y un grupo de control (GC) de N=40, que presentaban una edad  $\bar{x}$  de 13 años y 7 meses (rango: 11 años y 5 meses-16 años y 11 meses).

A los 12 meses de edad, Rollins et al. (2014) muestran que los menores con CC obtuvieron puntuaciones inferiores en el índice de desarrollo psicomotor. Chen y Colaboradores (2015) añaden que este tipo de población mostró promedios de puntuación compuesta inferior en el dominio motor ( $90,10 \pm 7,36$ ) y en el cognitivo ( $88,5 \pm 18,11$ ) en comparación con el GC ( $95,86 \pm 10,26$  y  $99,29 \pm 10,54$ , respectivamente).

Goldsworthy et al. (2016) destacan que el 18% (N=105) obtienen puntuaciones < 85 en el área cognitiva y el 9% alcanzan puntuaciones que están por debajo de la media en el área motora, a los dos años de edad. Sananes et al. (2012) muestran que el desarrollo motor grueso progresa durante el crecimiento del menor.

En contraposición a lo anterior, Medoff-Cooper et al. (2016) exponen un aumento del desarrollo cognitivo a los 12 meses. A los 6 meses los participantes de este estudio (N=74) obtienen  $92 \pm 10$  y a los 12 meses  $94 \pm 12$  sin suceder lo mismo en el área motora ya que se alcanzan puntuaciones inferiores según aumenta la edad, consiguiendo a los 6 meses una puntuación total de  $81 \pm 14$  y a los 12, de  $80 \pm 16$ .

Gerstle et al. (2016) muestran que los infantes con CC tienen puntuaciones medias significativamente inferiores en comparación con el GC en el cociente intelectual (CI) y en las funciones ejecutivas (FE). Sterken et al. (2016) indican que las FE y la flexibilidad cognitiva se normalizan con el crecimiento pues en su estudio se realizaron dos valoraciones, una a los 4 años y otra a los 7. En la primera se obtiene una puntuación CI de  $\bar{x}$  94,6 y de  $\bar{x}$  95,6 en el área comunicativo-lingüística, mientras que en la segunda valoración se alcanza una puntuación  $\bar{x}$  95,6 y de  $\bar{x}$  97,5, respectivamente.

Sarrechia et al. (2015) indican que el grupo de Defecto Cardíaco Univentricular (UVH) presentaban un CI de 101, a los 9 años de edad, y no difería del GC aunque sí que se encontraron diferencias en la atención sostenida y en la memorización. Miatton et al. (2007) muestra que los menores, de 6 a 12 años, que presentan Tetralogía de Fallot (TOF) tienen un desarrollo inferior en la memoria.

Continuando con estos resultados, la investigación realizada por Latal et al. (2016) recoge que los menores con CC valorados a una edad  $\bar{x}$  12,7 meses (rango: 10,6-20 meses) obtuvieron una puntuación  $\bar{x}$  92 en el área cognitiva y  $\bar{x}$  75,1 en el desarrollo motor.

Los niños con CC tienen mayor riesgo de presentar déficit de coordinación motora, en la planificación, en el habla, en las habilidades perceptivas-visuales y posteriormente en las habilidades académicas (Wernovsky, 2006). La disminución progresiva de la motricidad fina es preocupante porque esta habilidad es muy importante para el éxito académico en los primeros años escolares (Sananes, 2012). Estos retrasos pueden deberse al estado físico deficiente del niño y se asocian a las restricciones existentes en la exploración del entorno.

Este tipo de población corre el riesgo de presentar morbilidades en el área comunicativa-lingüística (Bellinger y Newburguer, 2010), mostrando un lenguaje lento, inferior al nivel de edad y con origen desconocido (Whitehurst y Fischel, 1994) que puede repercutir en los logros educativos. Bishop (2006) destaca que estos problemas pueden deberse a orígenes genéticos y ambientales, si no existen estímulos o si son escasos (Monfort y Juárez, 2010).

Hövels-Gürich et al. (2007) señalan que los menores con CC después de la cirugía se encuentran en alto riesgo de retraso del desarrollo y trastornos en el habla y en el lenguaje. En su estudio realizaron entrevistas a los padres con la finalidad de obtener información sobre el área comunicativo-lingüística.

Los resultados sugieren que existe un alto porcentaje de deficiencias en esta área en el inicio de su desarrollo y se encuentran con trastornos en el dominio de la articulación en los participantes del estudio (N=35), 19 con TOF y 16 con Comunicación Interventricular (VSD). Los resultados mostraron que el 50% de los sujetos con TOF y el 25% de VSD carecían de un desarrollo normal del lenguaje expresivo.

Estas consecuencias pueden verse agravadas por la duración de la CEC porque cuanto más dure peores resultados se obtendrán en las áreas del desarrollo, prediciendo el nivel de autonomía (Schaefer et al, 2013). Majnemer et al. (2007) muestran que los niños que fueron intervenidos quirúrgicamente en la primera infancia obtuvieron puntuaciones inferiores en el CI (rango: 88,6-92,1) que aquellos que habían sido operados en el período neonatal (rango:92,2-95,6).

Al igual que sucede con el área motora y comunicativa-lingüística se observan lentificaciones en el desarrollo cognitivo. Autores como Majnemer et al. (2007) defienden que el CI de los participantes de su estudio (N=94) están situados en un rango normal-bajo. A esto se le debe añadir que los participantes con lesiones acianóticas obtuvieron menores puntuaciones en el CI (rango medio: 86,2-88) que aquellos que presentaban lesiones cianóticas<sup>63</sup> (rango medio: 91,3-96,6).

El estudio elaborado por Brosig et al. (2007) recoge que el CI de los participantes (N=26) con TGA ( $\bar{x}$ : 110,5) y HLHS ( $\bar{x}$ :97) se encontraba dentro del promedio. Apoyando esto, Calderon et al. (2012) afirma que los cardiópatas con TGA no muestran diferencias en el CI en comparación con el GC.

Los mismos autores señalan que los participantes que fueron diagnosticados de TGA en el período prenatal obtienen mejores resultados que los que aparecen en el postnatal, tanto en la flexibilidad cognitiva como en la cognición social. Esto indica que el primer diagnóstico se asocia con mejores resultados neurocognitivos y que el momento en el que se produzca puede influir en el desarrollo de habilidades cognitivas complejas como las FE.

- De las variables biomédicas al reporte familiar de niños con Cardiopatías Congénitas

La investigación realizada por Miatton et al. (2007a) dictamina que no existen diferencias significativas en los criterios del sexo y la edad entre los niños con CC y GC. Aunque los mismos autores en otro estudio (2007b) señalan que se evidencian diferencias en el peso, la longitud y la puntuación de Apgar cuando se compara TOF con cardiopatías acianóticas y el GC.

Es importante mencionar el reporte que realizan los padres sobre las CC de sus progenitores. El estudio realizado por Brosig et al. (2007) recoge que los padres de niños con HLHS mostraron mayor impacto negativo de la enfermedad del niño en la familia y presentaron un mayor estrés parental que los padres con TGA. Cabe destacar que los padres de ambos grupos de niños con anomalías cardíacas eran más permisivos en su estilo de crianza que los padres de niños sanos, favoreciendo la sobreprotección.

- De la morbilidad a la comorbilidad

---

<sup>63</sup> Cianóticas: La cianosis se refiere a un color azulado en la piel y en las membranas mucosas porque se ocasionan niveles bajos de oxígeno en la sangre (MedlinePlus, 2018).

Los resultados alcanzados con anterioridad conducen a que los menores con CC presenten comorbilidades en las habilidades académicas. Miatton et al. (2007) resaltan que los niños con TOF obtienen menores puntuaciones en la lectura, ortografía y en la aritmética en comparación con los niños que presentan CC acianóticas.

Schaefer et al. (2013) demostraron que el 16% de los participantes con CC de su estudio presentaban dificultades en la escuela, concretamente en la escritura, lectura y matemáticas; otro 14% necesitaba apoyo en matemáticas y el 20% en lectura y escritura. La mayoría acudía a la escuela con regularidad.

Gerstle et al. (2016) recoge que los supervivientes con cardiopatía isquémica compleja obtuvieron puntuaciones medias significativamente peores en comparación con el GC en las FE, en el desempeño escolar y en la regulación de la conducta.

A todo esto se le debe sumar la opinión de los padres de aquellos menores con ventrículo único pues indicaron que sus hijos tenían una competencia escolar ( $\bar{X}$  39,9) y una calidad de vida escolar ( $\bar{X}$  56,7) significativamente menor en comparación con los niños que presentan CC con lesiones en los dos ventrículos ( $\bar{X}$  43,7 y  $\bar{X}$  65,1, respectivamente). Vinculado a esto, Rollins et al. (2017) señalaron que los padres de estos niños reportaron retrasos en el desarrollo de las frases, en los gestos y en la comprensión de vocabulario.

Por tanto, los menores con CC tienen dificultades en el entorno académico y en las distintas áreas del desarrollo, tanto en la primera infancia como en edades posteriores.

## **Discusión**

En base a los resultados obtenidos de los estudios analizados en profundidad se considera necesario realizar una propuesta de intervención psicoeducativa a nivel general con el propósito de normalizar el desarrollo madurativo de los infantes y adolescentes con CC.

Las personas con CC obtienen menores puntuaciones en el área motora, cognitiva y en el lenguaje, generándose dificultades de aprendizaje en la lectoescritura, en las matemáticas, muestran un desarrollo inferior en el CI y en FE y presentan problemas externalizantes que producen un efecto negativo en la relación con su grupo de iguales.

Por ello, es conveniente realizar una valoración del neurodesarrollo para conocer en que estadio se encuentra el menor y que tipo de actividades serán las más adecuadas para favorecer su desarrollo.

A nivel motor, la intervención se dividirá en dos subáreas, la fina y la gruesa. La primera está altamente vinculada con las dificultades de aprendizaje que pueden surgir en años académicos posteriores mientras que la segunda se corresponde con el equilibrio, la coordinación en general...que aparece desde el nacimiento del infante.

El área comunicativo-lingüística está dividida en dos subáreas, expresiva y receptiva, aunque ambas trabajan conjuntamente. A nivel cognitivo es fundamental trabajar las FE y realizar algunas actividades que favorezcan el desarrollo del infante con CC (p.e. planificar objetivos, siendo claros y secuenciados). Los ejercicios se verán modificados en función de la edad y de las necesidades específicas que presente el menor.

Por todo esto, se necesita un equipo multidisciplinar formado por maestros, pedagogos, psicólogos, neurólogos, padres y madres de los menores con CC, etc., que trabajen conjuntamente y realicen un seguimiento de las distintas áreas del desarrollo.

## **Perspectivas de continuidad de la investigación**

Los resultados obtenidos hasta el momento nos invitan a continuar con la investigación pues es

necesario identificar las necesidades educativas existentes en estos sujetos y analizar en profundidad las lentificaciones que aparecen en el neurodesarrollo de estos menores para derivarlos a programas de AT.

A su vez, sería necesario investigar la presencia del Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) y el Trastorno del Espectro Autista (TEA) pues, según la literatura científica consultada, parece existir una relación evidente entre la cardiopatía y estos trastornos.

En base a todo esto, sería conveniente realizar un meta-análisis teniendo en cuenta la calidad de vida de los jóvenes y menores que presentan cardiopatías congénitas como de sus familiares, especialmente, padres y hermanos.

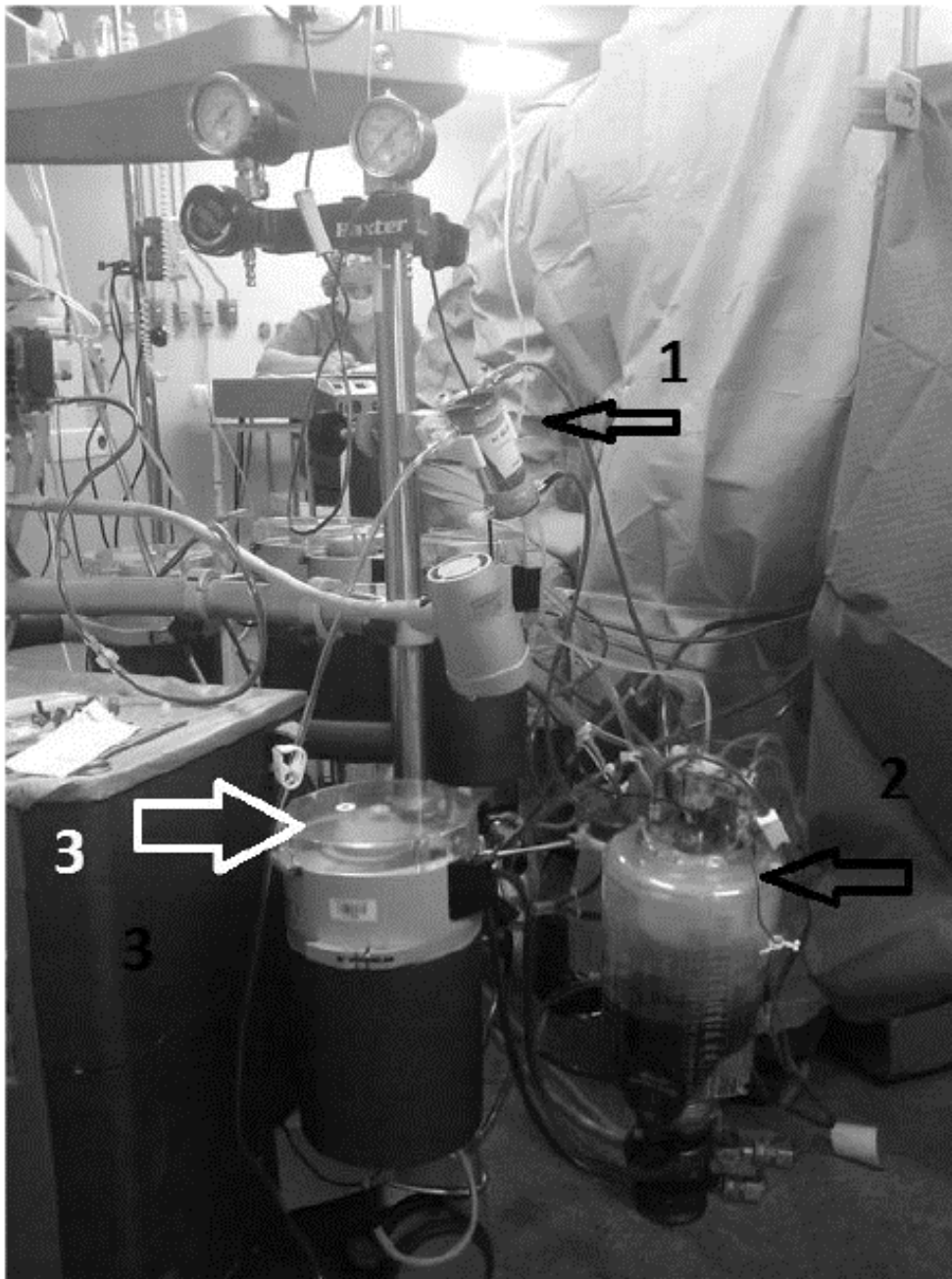
## Referencias bibliográficas

- American Heart Association. (2018). American Heart Association. Understand Your Risk for Congenital Heart Defects. Recuperado el 6 de mayo de 2018 de: <http://www.heart.org/HEARTORG/>
- Alcover, E., Gómez, L., Jordán, I., Palá, M., Rodríguez, J. M. & Figueras, J. (1999). Seguimiento neurológico y somatométrico de operados cardíacos antes de los 45 días de vida. *Anales Españoles de Pediatría*, 51(1),60-63.
- Bellinger, D. & Newburger, J. (2010). Neuropsychological, psychosocial, and quality-of-life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*,29, 87- 92.
- Bishop, D. (2006). What causes specific language impairment in children? *Current Directions in Psychological Science*,15 (5), 217–221.
- Brosig, C., Mussato, K., Kuhn, E. & Tweddell, J. (2007). Neurodevelopmental outcome in preschool survivors of complex congenital heart disease: implications for clinical practice. *Journal of Pediatric Health Care*,21, 3-12.
- Brosig, C., Mussato, K., Kuhn, E. & Tweddell, J. (2007). Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatric Cardiol*, 28, 255-262.
- Calderon, J., Angeard, N., Moutier, S., Plumet, M., Jambaqué, I. & Bonnet, D. (2012). Impact of prenatal diagnosis on neurocognitive outcomes in children with Transposition of the Great Arteries. *Journal of Pediatric*,161, 94-98.
- Chen, C., Harrison, T. & Heathcock, J. (2015). Infants with complex congenital heart diseases show poor short-term memory in the mobile paradigm at 3 months of age. *Infant Behavior and Development*,40, 12-19.
- Gerstle, M., Beebe, D., Drotar, D., Cassidy, A. & Marino, B. (2016). Executive Functioning and School Performance among Pediatric Survivors of Complex Congenital Heart Disease. *J Pediatr*,173, 154-9.
- Greco, R. (2017). Jornada de Cardiopatías Congénitas. Situación actual de la cirugía cardíaca de las principales cardiopatías. Recuperado el 6 de mayo de 2018 en: [http://original.livestream.com/grupocto/video?clipId=pla\\_cded1b26-a689-470b-bdd4-29f1f9024a3a&utm\\_source=library&utm\\_medium=ui-thumb](http://original.livestream.com/grupocto/video?clipId=pla_cded1b26-a689-470b-bdd4-29f1f9024a3a&utm_source=library&utm_medium=ui-thumb)
- Goldsworthy, M., Franich-Ray, C., Kinney, S., Shekerdeman, L., Beca, J. & Gunn, J. (2016). Relationship between social-emotional and neurodevelopment of 2-year-old children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*,11, 378-385.
- Harvey, K., Kovalesky, A., Woods, R. & Loan, L.(2013). Experiences of mothers of infants with congenital heart disease before during and after complex cardiac surgery. *Heart Lung*, 42, 399-406.
- Hövels-Gürich, H., Bauer, S., Schnitker, R., Wilmes-von Hinckeldey, K., Messmer, B., Seghaye, M. & Huber, W. (2007). Long-term outcome of speech and language in children after corrective surgery for cyanotic or acyanotic cardiac defects in infancy. *European Journal of Paediatric Neurology*,12, 378-386.
- Latal, B., Wohlrab, G., Brotschi, B., Beck, I., Knirsch, W. & Bernet, V. (2016). Postoperative amplitude-integrated electroencephalography predicts four-year neurodevelopmental

- outcome in children with complex congenital heart disease. *The Journal of Pediatrics*, 178, 55-60.
- Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov, C. (2006). Long-Term neuromotor outcome at school entry of infants with congenital heart defects requiring open-heart surgery. *J Pediatr*, 148, 72-77.
- Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rohlicek, C., Rosenblatt, B. & Tchervenkov, C. (2007). Developmental and functional outcomes at school entry in children with congenital heart disease. *J Pediatrics*, 153, 55-60.
- Marino, B., Lipkin, P. & Newburger, J. (2012). Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 126, 1143-1172.
- Martínez-Biarge, M., Jowett, V., Cowan, F., & Wusthoff, C. (2013). Neurodevelopmental outcome in children with congenital heart disease. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, 18, 279-285.
- Medoff-Cooper, B., Irving, S., Hanlon, A., Golfenshtein, N., Radcliffe, J., Stallings, V. et al. (2016). The Association among feeding mode, growth, and developmental outcomes in infants with complex congenital heart disease at 6 and 12 months of age. *The Journal of Pediatrics*, 169, 154-159.
- MedlinePlus. (2018). Cardiopatía cianótica. Recuperado el 6 de mayo de 2018 de: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001104.htm>
- Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2007). Neuropsychological performance in school-Aged children with surgically corrected congenital heart disease. *The Journal of Pediatrics*, 73-78.
- Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E. & Vingerhoets, G. (2007). Intellectual, neuropsychological, and behavior functioning in children with tetralogy of Fallot. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 133 (2), 449-455.
- Monfort, M. & Juárez, A. (2010). El niño que habla. El lenguaje oral en preescolar. Madrid: CEPE.
- Pasquali, S., Sun, J., d'Almada, P., Jaquiss, R., Lodge, A., Miller, N. et al. (2011). Center variation in hospital costs for patients undergoing congenital heart surgery. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 4 (3), 306-312.
- Rollins, C. & Newburger, J. (2014). Neurodevelopmental outcomes in congenital heart disease. *Cardiology Patient Page*, 130, 124-126.
- Sananes, R., Manhliot, C., Kelly, E., Hornberger, L., Williams, W., MacGregor, D. et al. (2012). Neurodevelopmental outcomes after open heart operations before 3 months of age. *Pediatric Cardiac*, 93, 1577-1583.
- Sarrechia, I., Miatton, M., François, K., Gewillig, M., Meyns, B., Vingerhoets, G. & De Wolf, D. (2015). Neurodevelopmental outcome after surgery for acyanotic congenital heart disease. *Research in Developmental Disabilities*, 45-46, 58-68.
- Schaefer, C., Von Rhein, M., Knirsch, W., Huber, R., Natalucci, G., Caflisch, J. et al. (2013). Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment and quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 55, 1143-1149.
- Sterken, C., Lemiere, J., Van den Berghe, G. & Mesotten, D. (2016). Neurocognitive development after pediatric heart surgery. *Pediatrics*, 137(6), e20154675.
- Urrútia, G. & Bonfill, X. (2010). Declaración PRISMA: una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistemáticas y metaanálisis. *Medicina Clínica*, 135(11), 507-511.
- Villagrà, F. (2018). Máquina correspondiente a la cirugía por circulación extracorpórea. Recuperado el 6 de mayo de: <https://cardiopatiascongenitas.net>
- Wernovsky, G. (2006). Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiol Young*, 16 (1), 92-194.
- Whitehurst, G. J. & Fischel, J. E. (1994). Practitioner review: Early developmental language delay: what, if anything, should the clinician do about it? *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 35(4), 613-648.
- Williams, I., Fifer, W. & Andrews, H. (2015). Fetal Growth and Neurodevelopmental Outcome in Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*, 36, 1135-1144.

## Anexos

### 1. Máquina correspondiente a la cirugía por Circulación Extracorpórea



Bomba o máquina de extracorpórea

1 = Hemofiltro, 2= Oxigenador, 3= Bomba

Fuente: Villagrà (2018).

## 2. Características de los estudios incluidos en el análisis

Autores y año de publicación	Revista	Sujetos		Herramienta de recogida de datos	Resultados
		Características	Edad y sexo		
1. Majnemer, Limperopoulos, Shevell, Rosenblatt, Rohucek y Tchervenkov (2006)	The Journal of pediatrics	Total N=94 (25 TGA, 24 TOF, 10 Defecto interventricular, 9 univentriculares y 6 salida del ventrículo derecho. Intervención: 39 neonatal y 55 1ª infancia. Exclusión: pacientes con secuelas neurológicas y con corazón izquierdo hipoplásico porque la literatura indica mayor morbilidad neurológica.	Edad: 12 a 18 meses.  Reevaluación: 64,2±11,3 meses  Sexo: sin definir	Peabody Developmental Motor Scales (PDMS) para reevaluar las habilidades motoras. Uniform Data System for Medical Rehabilitation. WeeFIM System clinical guide, versión 5.01. Buffalo, NY (1998).	Examen neurológico: 28,4% presentan anomalías y el 4,9% trastornos neurológicos (hipotonía). D.motor: grueso → 49,4% < 78 y el 13% por encima del promedio (100); fino → 39% sujetos < 78 y 10,4% por encima de promedio (100). La subescala de WeeFIM indica que el 4,5% de los sujetos mostraron restricciones de movilidad.

2.Miatton, De Wolf, François, Thiery y Vingerhoets (2007).	The Journal of Pediatrics	N= 43, con intervención quirúrgica y comparación de resultados con el grupo de control sin CC.  Exclusión: sin anomalías genéticas y sin CC.	Edad: de 6 a 12 años.  Sexo: 21 niños y 22 niñas	Escala Wechsler de Inteligencia para niños (3ª ed.) Batería de evaluación neuropsicológica del desarrollo (NEPSY). Índice de 4 factores de la situación social de Hollingshead.	Sin diferencias significativas en sexo y edad entre GC y CC.  Ev. Neuropsicológica: CI inferior para grupo con CC. Sin diferencias en habilidades viso-espaciales en ambos grupos.
3.Miatton, De Wolf, François, Thiery y Vingerhoets (2007)	The Journal of Thoracic and Cardiovascular surgery.	N=18 TOF, 17 CCA y 18 GC  Comparación de grupo de control sano (GC), CC acianótica (CCA) y Tetralogía de Fallot (TOF)  Exclusión: anomalías genéticas problemas perinatales.	Edad: De 6 a 12 años después de la intervención quirúrgica. Sexo: TOF (10 chicos,8 chicas), CCA (7 chicos y 10 chicas), GC (10 chicos, 8chicas)	Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.) Batería de evaluación neuropsicológica del desarrollo (NEPSY).	TOF menos peso, longitud y Apgar al nacimiento que CCA y GC. Ev. Intelectual, conductual neuropsicológica: sin diferencias entre TOF y CCA. TOF: desarrollo inferior en memoria que GC y menor puntuación en habilidades académicas que CCA.
4.Majnemer, Limperopoulos, Shevell, Rohlicek, Rosenblatt y Tchervenkov (2007).	The Journal of Pediatrics	N= 94 (64 cianóticos y 30 acianóticos)  Exclusión: prematuros, problemas perinatales, anomalías cromosómicas, síndromes genéticos y HLHS.	Edad: 5 años ( $\bar{X}$ =64,2 ±11,3 meses). Meses desde la operación ( $\bar{X}$ =61,5±10,1 meses) Sexo: sin identificar	Escala de inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria. Test de vocabulario en imágenes.Peabody Inventario de conducta de niños CBCL	CI normal-bajo (acianóticos: rango 86,2-88,0 y cianóticos rango:91,3-96,6);problemas de comportamiento comunes: tristes, retraídos, etc. Lenguaje receptivo adecuado.

				<p>Escala de comportamiento adaptable de Vineland (VABS) La escala de WeeFIM</p>	<p>Intervenidos en la 1ª infancia menor CI (rango:88,6-92,1) que los intervenidos en el período neonatal (rango:92,2-95,6)</p>
<p>5. Brosig, Mussatto, Kuhn, Tweddell (2007)</p>	<p>Journal of pediatrics Health Care</p>	<p>N= 26 (13 HLHS, 13 TGA)</p> <p>HLHS: Fontan, más minutos en bypass y mayor duración de estancia hospitalaria; TGA: un único procedimiento de corazón abierto.</p> <p>Exclusión: otras anomalías congénitas importantes, tratamientos que tienen un impacto independiente en el desarrollo, prematuros.</p>	<p>Edad: <math>\bar{X}</math>= 4,6</p> <p>Sexo: 73% varones y 27% mujeres.</p>	<p>- Escala McCarthy de Aptitudes y Psicomotricidad. - Bateria de logro de Woodcock-Johnson III (WJIII). - Prueba de vocabulario de imagen de una palabra receptiva y expresiva. - Prueba Beery-Buktenica - Inventario de Conducta de Niños (CBCL)</p>	<p>Los CI dentro del promedio en TGA (110,5) y HLHS (97). TGA mejores puntuaciones en el rto. perceptivo, área motora, lenguaje expresivo, atención y comportamiento. Sin diferencias en la escala Mc-Carthy y en puntuaciones académicas. Todos tuvieron puntuaciones normales en CBCL en problemas de internalización, el 87% presentó problemas externalizantes.</p>
<p>6. Sananes, Manlhiot, Kelly, Hornberger, Williams, MacGregor, Buncic, McCrindle (2012).</p>	<p>Ann Thorac Surg</p>	<p>N=106 (TGA, HLHS, CoA)</p> <p>Exclusión: prematuros, síndrome genético o anomalía cromosómica, ausencia de consentimiento paternal, distancia del hospital.</p>	<p>Edad: 8, 12 y 24 meses</p> <p>Sexo: no se especifica con exactitud</p>	<p>Escala de desarrollo infantil Bayley-II</p>	<p>Área motora fina: desarrollo inferior a mayor edad menor desarrollo. Área motora gruesa: de menor a mayor.</p>

7. Schaefer, Von Rhein, Knirsch, Huber, Natalucci, Caflusch, Landolt, Latal (2013)	Developmental medicine & Child neurology	N=59 (CCA: 29 –CCC: 30) N=40 grupo de control sano.  Exclusión: síndrome genético y aquellos con enfermedad congénita y neurológica adquirida.	Edad de valoración: Grupo CC: 13 años y 8 meses.  Grupo de control: 13 años y 7 meses.  Sexo: 34 mujeres y 25 hombres	Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.) Prueba Beery-Buktenica. Test de la Figura Compleja de Rey. Evaluación del desarrollo neuromotor de Zurich. Cuestionario de fortalezas y debilidades.	El neurodesarrollo es menor en el grupo con CC, concretamente en las habilidades motoras. El grupo con CC muestra dificultades en lecto-escritura y matemáticas. El 88% acuden a la escuela con regularidad. Intervención CEC: mayor duración, mayor alteración en el neurodesarrollo.
8.Chen, Harrison, Heathcock (2015)	Infant Behavior and Development	N=24 (N=10 con CC; N=14 grupo de control sano). Exclusión: diagnósticos de trastornos genéticos o signos graves que precipitaron la remisión al neurólogo.	Edad: 3 meses (GC: 105,36 ± 9,54 días y CC: 101,50±9,08) Sexo: CC, 7 niños y 63 niñas; grupo de control: 4 chicos y 10 chicas.	Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III.	No existen diferencias significativas en los dominios del desarrollo entre los dos grupos. El GC en el área cognitiva puntuó 99,29 ± 10,54 y 95,86 ± 10,26 en el dominio motor. El GCC obtuvieron 88.50 ± 18.11 en el área cognitiva y 90.10 ± 7.36 en el dominio motor.
9. Hallioglu, Gurer, Bozlu, Karpuz, Makharoblidze y Okuyaz (2015)	CongenitalHeart Disease	N=61 (N=37 con CC y N= 24 grupo de control sano).  CC (N=37): DSV (32,4%), TOF (18,9%), DSA(10,8%), TGA (10,8%), DAVS (8,1%), ventrículo derecho de doble salida (5,4%), AP (5,4%), ECC (5,4%), EA(2,7%)  Exclusión: prematuros, síndrome genético,	Edad: entre 1 y 41 meses. CC: 15,7 ± 9,02 meses Grupo de control: 18,62±10,67 meses  Sexo CC: 45,9% M y 54,1% F.	Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III.	Comparando las puntuaciones con el grupo de control los pacientes con CC obtenían menores puntuaciones medias en todas las áreas del desarrollo. No hubo diferencias significativas en las puntuaciones obtenidas de Bayley-III entre los pacientes con CC que

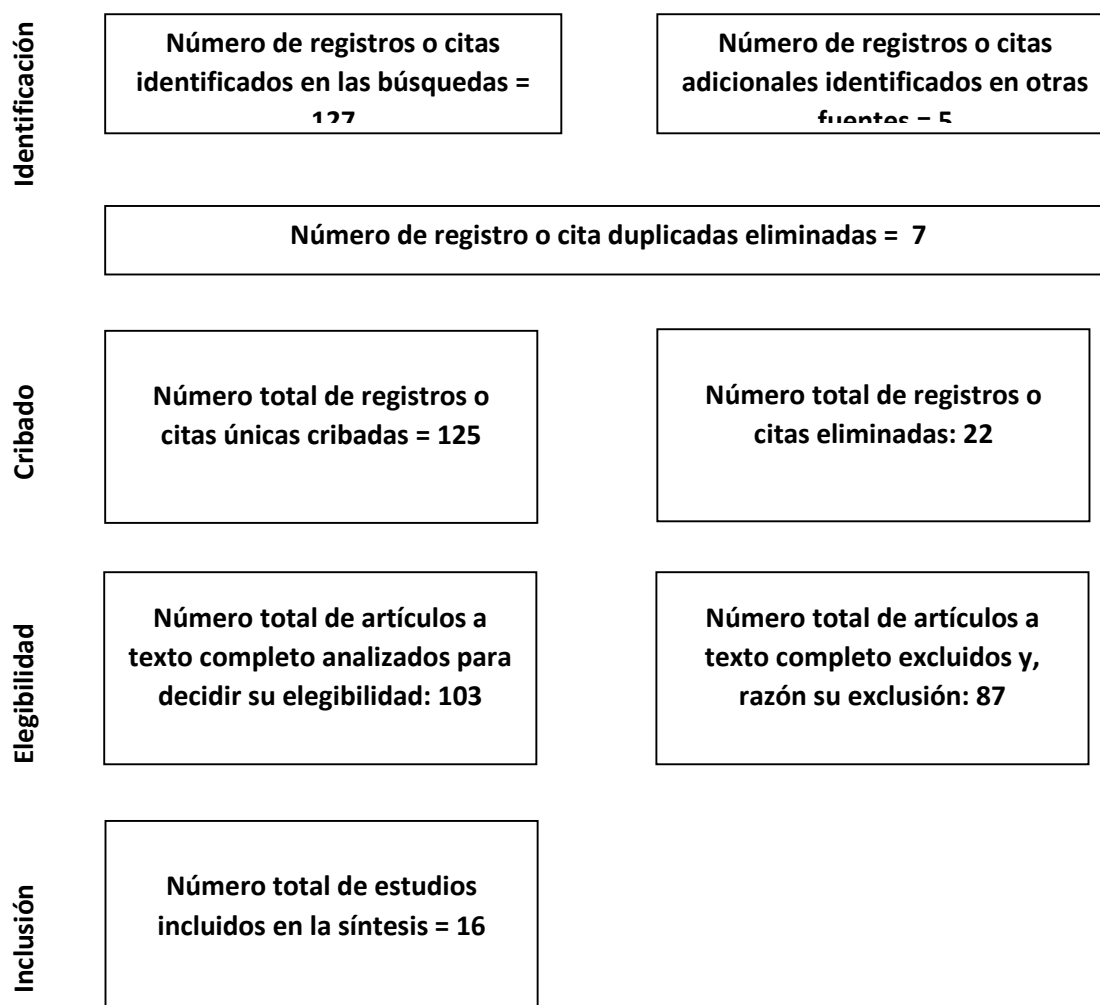
		enfermedad neurológica, epilepsia, hipoglucemia.	GC: 54,2% M y 45,8% F.		fueron intervenidos antes o después de los 12 meses.
10. Sarrechia, Miatton, De Wolf, François, Gewillig, Meyns, Vingerhoets (2015)	European Journal of Cardiac-Thoracic Surgery	N= 63 (17 UVH y 46 BiVH) y grupo de control sano.  Exclusión: anomalías genéticas, síndromes en el desarrollo, parálisis cerebral, prematuros, problemas perinatales.	Edad= 9 años  Sexo: UVH (13 varones, 4 mujeres); BiVH (19 varones y 17 mujeres)	Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.)  Batería NePsy para valorar las habilidades neurocognitivas. Lista de Conducta del niño de Achenbach para niños de 6 a 18 años.	Rangos normales de CI en UVH, GC y BiVH. UVH tiene diferencias significativas en las FE y puntuaciones inferiores en memorizar. Existen deficiencias sutiles en el área motora fina, información viso-espacial. UVH más problemas de externalización.
11. Goldsworthy, Franich-Raym Kinney, Shekerdemian, Beca, Gunn (2016)	Congenital Heart Disease	N=105  Exclusión: lactantes < 36 semanas de EG, con síndrome conocido o anomalía genética asociada a un neurodesarrollo anormal o si requirió oxigenación extracorpórea antes de la cirugía.	Edad: 2 años  Sexo: masculino (66%) y femenino (44%).	Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III.  The Infant Toddler Social and Emotional Assessment (ITSEA).	Neurodesarrollo: obtienen puntuaciones inferiores a la media en el área cognitiva y comunicativo-lingüística. A nivel social-emocional, las puntuaciones fueron normales, aunque con riesgo en internalización y externalización
12. Medoff-Cooper, Irving, Hanlon, Golfenshtein, Radcliffe, Stallings, Marino y Ravishankar (2016)	The Journal of Pediatrics	N=72 con cardiopatía isquémica compleja, de los cuales 34 (47%) tenían un ventrículo único (SV).  HLHS (24%), TGA (24%), CoA (10%), doble entrada del ventrículo izquierdo (7%), TOF (7%), ventrículo derecho de salida doble (6%) y AT (6%).	Sexo: 69% género masculino y 31% femenino.  Edad: 6 y 12 meses	Escala de Desarrollo Infantil Bayley-II.	El índice de desarrollo mental (MDI) y psicomotor (PDI) a los 6 meses de edad fueron $92 \pm 10$ y $81 \pm 14$ , respectivamente.  A los 12 meses, los resultados MDI $\bar{X} 94 \pm 12$ y PDI $\bar{X} 80 \pm 16$ . Menor perímetro cefálico se asoció con un menor

		Exclusión: anomalías cromosómicas, cardiopatías adquiridas.			MDI y una menor talla se asoció con un PDI menor a los 6 meses
13.Gerstle, Beebe, Drotar, Cassedy, Marino (2016)	The Journal of Pediatrics	N=143  Exclusión: síndromes genéticos, no supervivientes de otras enfermedades (p.e cáncer)	Edad: 8-16 años ( $\bar{X} 12 \pm 2,6$ )  Sexo: 60% masculino y el 40% femenino.	Evaluación Conductual de las Funciones Ejecutivas (BRIEF). Inventario de Conducta en Niños (CBCL). El cuestionario de Calidad de Vida pediátrica (Peds-QL) Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.).	CIC: menores puntuaciones en la regulación de conducta, FE, CI, tareas escolares. Sin diferencias de CI en ambos grupos. Los participantes con ventrículo único obtienen puntuaciones inferiores en competencia escolar ( $\bar{X} = 39,9$ ) en comparación con aquellos que tienen lesiones en los 2 ventrículos ( $\bar{X} = 43,7$ ). Lo mismo sucede en CV $\bar{X} = 60,5$ y $\bar{X} = 69,2$ , respectivamente.
14.Latal, Wohlrab, Brotschi, Beck, Knirsch, Bernet (2016)	The Journal of Pediatrics	N=50  1 año (N=50) y con 4 (n=48)  Exclusión: lactantes con comorbilidad genética.	Edad: entre 1 y 4 años.  Sexo: masculino (65%) y femenino (35%).	Monitor cerebral BRM2. Escala de Desarrollo Infantil Bayley-II Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.) Batería de evaluación del Movimiento para niños (MABC-2).	Actividad convulsiva postoperatoria se asoció con un CI y un desarrollo motor más bajo. Valoración 1 año: cognitivo $\bar{X} 92,0$ y psicomotor $\bar{X} 75,1$ . Ambas puntuaciones fueron significativamente inferiores a los valores normales. Valoración 4 años: cognitivo sin diferir del grupo normativo pero el psicomotor es inferior al esperado por edad.

15. Sterken, Lemiere, Van den Berghe, Mesotten (2016)	Pediatrics	N= 107 CC y 77 grupo de control sano.  Exclusión: para el segundo seguimiento → falta de medidas neurocognitivas de referencia de CI, datos de inhibición durante el primer seguimiento y fecha de nacimiento antes de febrero de 2005 porque los niños serían demasiado mayores para realizar la misma prueba de CI de nuevo.	Edad: 48 a 84 meses  Sexo: 54.21% masculino y 45,79% femenino.	Escala Wechsler de inteligencia para niños (3ª ed.)  Prueba Beery-Butenica del desarrollo de la integración visomotriz.  Inventario de Conducta en Niños (CBCL).	Sin diferencias entre la 1ª y la 2ª valoración del grupo con CC: CI (94,6;95,6), verbal (95,6; 97,5), funcionamiento ejecutivo (95,4;95,1). El grupo con CC no incrementa los déficits neurocognitivos entre los 4 y los 7 años en comparación con el GC. Aunque los padres reportan mayores dificultades cuando los niños son valorados por segunda vez.
16. Rollins, Asaro, Akhondi-Asl, Kussman, Rivkin, Bellinger, Warfield, Wypij, Newburger, Soul (2017)	The Journal of Pediatrics	N= 48  Exclusión: < 2,3 kg al nacer, síndromes genéticos, anomalías cardiovasculares asociadas, procedimientos quirúrgicos adicionales, anomalías extracardíacas.	Edad: 12 meses  Sexo: 58% masculino y 42% femenino.	Escala Bayley de Desarrollo Infantil – II (BSID-II).  Inventarios de Desarrollo Comunicativo de MacArthur-Bates	El índice de desarrollo psicomotor de BSID-II y el índice de desarrollo mental (IDM) fueron más bajos en el grupo con CC. Los padres de los niños con CC reportaron retrasos en el desarrollo de las frases, en los gestos, comprensión del vocabulario.

Elaboración propia

### 3. Diagrama de flujo de la selección de estudios



Elaboración propia

Este diagrama muestra que se identificaron 127 registros en las búsquedas realizadas y 5 citas adicionales pertenecientes al 24<sup>th</sup> World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, al Symposium Cardiovascular Medicine y 3 a capítulos ubicados en Congenital Heart Disease.

De todos los documentos consultados se procedió a la anulación de 7 de ellos por estar duplicados, quedando 125 registros cribados. De esos se eliminaron 22 porque no cumplían con los criterios de inclusión.

Se analizaron en profundidad 103 artículos para su elegibilidad y se seleccionaron 16, eliminándose 87 estudios de investigación porque no cumplían con los parámetros establecidos (muestra, edad, intervención quirúrgica...).