



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA

“Eficacia de un programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en niños/as con cardiopatías congénitas”

*“Efficacy of a cardiorespiratory physiotherapy program in
children with congenital heart disease”*

*“Eficacia dun programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en
nenos/as con cardiopatías conxénitas”*



Facultad de Fisioterapia

Alumno: Laura Rivera Gil

DNI: 39491188G

Tutor: Dña Mónica Menéndez Pardiñas

Convocatoria: Junio, 2020

AGRADECIMIENTOS

A mis padres y a mi hermano por acercarme al mundo de las ciencias de la salud, enseñándome el respeto hacia la enfermedad y el paciente. Gracias por estar al pie del cañón durante esta pandemia que nos ha tocado vivir. Pero sobre todo agradecerles el apoyo durante toda mi etapa académica, enseñándome la importancia del esfuerzo y la perseverancia para lograr mis objetivos.

Gracias a mis compañeros, muchos de ellos, ya amigos, con los que he compartido muchas horas de esfuerzo, trabajo, nervios, pero sobre todo de diversión que por mucho que pasen los años no olvidaré.

A todos los profesores que me he encontrado durante estos cuatro años de carrera, gracias por aportar cada uno su granito a mi formación como fisioterapeuta. Realizar un agradecimiento especial, a mi tutora, Mónica Menéndez, al haberme dado el tema de este trabajo y así incitarme a investigar y aprender sobre la rehabilitación cardiorrespiratoria pediátrica. Gracias por tu apoyo, tus consejos y disponibilidad para la elaboración de este trabajo de fin de grado.

Y, por último, quería dedicar este proyecto a todos aquellos niños/as que tienen la mala fortuna de nacer con estas malformaciones congénitas. Deseo, que nosotros como fisioterapeutas podamos contribuir a reducir sus limitaciones y ayudarles a tener una infancia feliz.

ÍNDICE

1.RESUMEN	8
2.ABSTRACT	9
3.RESUMO	10
4.INTRODUCCIÓN	11
4.1.Tipo de trabajo.....	11
4.2.Motivación personal	11
5.CONTEXTUALIZACIÓN.....	12
5.1.Malformaciones congénitas de corazón	12
5.1.1.Concepto.....	12
5.1.2.Clasificación	12
5.1.3.Etiología	13
5.1.4.Diagnóstico prenatal.....	14
5.1.5.Evolución actual	14
5.2.Tetralogía de Fallot.....	15
5.2.1.¿Qué es?	15
5.2.2.Prevalencia e incidencia	16
5.2.3.Síntomas	16
5.2.4.Diagnóstico médico	17
5.2.5.Tratamiento	17
5.2.6.Complicaciones y secuelas postoperatorias y a largo plazo	18
5.3.Circulación de Fontan	18
5.3.1.¿Qué es?	18
5.3.2.Cardopatías congénitas con ventrículo único.....	19
5.3.3.Diagnóstico médico	20
5.3.4.Cirugía.....	20
5.3.5.Complicaciones y secuelas postoperatorias y a largo plazo.	21
5.4.Trasplante cardiaco pediátrico	22

5.4.1.Técnica quirúrgica.....	23
5.5.Rehabilitación cardiorrespiratoria.....	24
6.JUSTIFICACIÓN	25
7.HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....	26
7.1.Hipótesis nula y alternativa	26
7.2.Pregunta de investigación.....	27
7.3.Objetivos:.....	27
7.3.1.General	27
7.3.2.Específicos	27
8.METODOLOGÍA.....	28
8.1.Estrategia de búsqueda bibliográfica	28
8.2.Ámbito de estudio	29
8.3.Periodo de estudio	29
8.4.Tipo de estudio	30
8.5.Criterios de selección.....	30
8.5.1.Criterios de inclusión	30
8.5.2.Criterios de exclusión	30
8.5.3.Criterios de inclusión en el grupo de intervención a domicilio	31
8.6.Justificación del tamaño muestral	32
8.7.Selección de la muestra.....	32
8.8.Descripción de las variables a estudiar	32
8.9.Mediciones e intervención.....	34
8.9.1.Mediciones	34
8.9.2.Protocolo evaluación	46
8.9.3.Generalidades de la Intervención	48
8.9.4.Protocolo de intervención	49
8.10.Análisis estadístico de los resultados.....	58
8.11.Limitaciones del estudio.....	59

9.CRONOGRAMA Y PLAN DE TRABAJO	59
10.ASPECTOS ÉTICO-LEGALES.....	61
11.APLICABILIDAD DEL ESTUDIO	62
12.PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS	62
13.MEMORIA ECONÓMICA	63
13.1.Recursos necesarios	63
13.2.Distribución del presupuesto.....	64
13.3.Posibles fuentes de financiación	65
14.BIBLIOGRAFÍA	66
15.ANEXOS	75
15.1.Anexo 1. Cuadros de búsquedas bibliográficas	75
15.2.Anexo 2: diagrama de flujo	78
15.3.Anexo 3: Tabla resumen artículos de investigación	79
15.4.Anexo 4: Carta de solicitud de colaboración CHUAC.....	88
15.5.Anexo 5: hoja de información para las familias	89
15.6.Anexo 6: Consentimiento informado	93
15.7.Anexo 7: Hoja de registro y exploración inicial.....	95
15.8.Anexo 8: Hoja recogida de datos 6 minutos marcha	97
15.9.Anexo 9: Escala OMNI.....	98
15.10.Anexo 10: Cuestionario PAQ-C.....	99
15.11.Anexo 11: Cuestionario satisfacción progenitores ambos protocolos	104
15.12.Anexo 12: Cuestionario satisfacción niños/as ambos protocolos	107
15.13.Anexo 13: Ejemplo secuencias Step para ambos grupos.....	108
15.14.Anexo 14: Ejercicios planteados para protocolo a domicilio.....	109
15.15.Anexo 15: ficha se seguimiento a domicilio.....	113
15.16.Anexo 16: Ejemplo ficha educación hábitos saludables.....	114

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Clasificación de las cardiopatías congénitas.....	12
Tabla 2. Variables a estudiar.....	33
Tabla 3. Medición perímetros musculares.	35
Tabla 4. Medición isométrica de la fuerza.....	37
Tabla 5. Indicaciones finalización PE	39
Tabla 6. Métodos de PE	42
Tabla 7. Contraindicaciones 6MWT.....	44
Tabla 8. Razones para la suspensión del 6MWT.....	44
Tabla 9. Organigrama de la evaluación	47
Tabla 10. Ejercicios circuito de entrenamiento.	52
Tabla 11. Cronograma del plan de trabajo.....	60
Tabla 12. Presupuesto recursos humanos	64
Tabla 13. Presupuesto recursos materiales.....	65

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1. Corte de 4 cámaras, en sístole y corte de tracto de salida del ventrículo izquierdo	13
Ilustración 2. Tetralogía de Fallot	14
Ilustración 3. Trasplante cardíaco.....	22

ÍNDICE DE ABREVIATURAS/ACRÓNIMOS

CC: Cardiopatías congénitas

VD: Ventrículo derecho

VI: Ventrículo izquierdo

AD: Aurícula derecha

TF: Tetralogía de Fallot.

CIV: Comunicación interventricular.

EP: Estenosis arteria pulmonar.

RN: Recién nacidos

ECG: Electrocardiograma

Rx tórax: radiografía de torax

AP: Arterias pulmonares

VU: Ventrículo único

IC: Insuficiencia cardíaca

TC: Trasplante de corazón

CHUAC: Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

VO₂ pico o max: Volumen máximo de oxígeno consumido

VAT: Umbral ventilatoria anaeróbico

PE: Prueba de esfuerzo

SaO₂: Saturación de oxígeno

FC: Frecuencia cardíaca

FR: Frecuencia respiratoria

TA: Tensión arterial

VCO₂: Volumen de CO₂ producido.

CR o RER: Cociente respiratorio.

VE: Ventilación

EqCO₂: Equivalente respiratorio para el CO₂.

Wmax: Carga de trabajo máxima

PA: Presión arterial

IMC: Índice de masa corporal.

6MWT: Seis minutos marcha

PedsQL™: Pediatric Quality of Life inventory.

PAQ-C: Physical Activity Questionnaire for Children.

1. RESUMEN

Introducción. Las cardiopatías congénitas son el grupo de malformaciones más frecuentes al nacer, con una incidencia aproximada de un 8 a un 10 por mil. Los avances en su diagnóstico y tratamiento han mejorado mucho el pronóstico, de forma que actualmente más del 90% de niños afectados sobreviven hasta la edad adulta. Sin embargo, su expectativa y calidad de vida suele ser inferior a la de la población sana ya que pueden presentar problemas asociados. En las últimas décadas, diferentes organizaciones de la salud han reconocido la rehabilitación cardíaca como un elemento esencial para la recuperación de pacientes con enfermedades cardiovasculares.

Objetivo. Elaborar y determinar la eficacia de un programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas analizando la posibilidad de realizar el programa tanto en el ámbito hospitalario como en el domicilio y comparando ambos resultados.

Metodología. Se reclutarán 50 niños con edades comprendidas entre 6 y 12 años diagnosticados de cardiopatía congénitas o tras cirugía de trasplante cardíaco. Deben haber sido intervenidos quirúrgicamente y presentar un defecto hemodinámico residual que provoque una restricción en la actividad habitual. Los pacientes serán distribuidos aleatoriamente en dos grupos, un primer grupo al que sólo se le educará en hábitos saludables y un segundo grupo al que se le aplicará el programa de fisioterapia cardiorrespiratoria. En este segundo grupo 13 niños realizarán el programa en domicilio siguiendo las directrices marcadas por el equipo mientras que los 12 restantes seguirán, el programa en el ámbito hospitalario. El programa se realizará durante tres meses y constará de tres sesiones de una hora de duración, dónde se combinará un protocolo de resistencia aeróbica (en cicloergómetro o tapiz rodante) con uno de fuerza de MMII basado en la estimulación de la bomba muscular periférica. Ambos grupos completarán el tratamiento con ejercicios respiratorios y educación en hábitos saludables en su domicilio. Todos los pacientes serán sometidos a una evaluación pre-intervención, post-intervención y tres meses tras la finalización del estudio dónde se analizarán diferentes variables cardíacas y respiratorias.

Aplicabilidad. Este estudio nos permitirá conocer la importancia de aplicar un protocolo de rehabilitación cardiorrespiratoria a pacientes con problemas cardíacos graves en los primeros años de su vida y, ante todo, la posibilidad de que estos programas puedan ser realizados en sus domicilios ya que no todos los pacientes pueden acceder de forma regular al hospital de referencia.

Palabras clave: pediatría, fisioterapia cardíaca, test tolerancia ejercicio, cardiopatías congénitas, trasplante corazón.

2. ABSTRACT

Introduction. Congenital heart disease is the most common group of malformations at birth, with an incidence of approximately 8 to 10 per thousand. Advances in diagnosis and treatment have greatly improved prognosis, so that more than 90% of affected children currently survive into adulthood. However, their expectation and quality of life is often lower than that of the healthy population as they may present associated problems. In recent decades, different health organizations have recognized cardiac rehabilitation as an essential element for the recovery of patients with cardiovascular disease.

Objective. Develop and determine the effectiveness of a cardiorespiratory physiotherapy program in patients with congenital heart disease analyzing the possibility of carrying out the program both in the hospital and at home comparing both results.

Methodology. 50 children aged 6 to 12 diagnosed with congenital heart disease or after heart transplant surgery will be recruited. All of them, must have been surgically operated on and have a residual hemodynamic defect that causes a restriction on normal activity. Patients will be randomly distributed into two groups, a first group who will only be educated in healthy habits and the second group to be applied to the cardiorespiratory physiotherapy program. In the second group 13 children will carry out program at home following the guidelines set by the team while the remaining 12 will follow, the program at the hospital level. The program will be conducted over three months and will consist of three hour-long sessions, where an aerobic resistance protocol (in cycloergometer or treadmill) will be combined with one of MMII strength based on peripheral muscle pump stimulation. Both groups will complete treatment with respiratory exercise and healthy habits education at home. All patients will undergo a pre-intervention, post-intervention, and three months after the end evaluation where different cardiac and respiratory variables will be analyzed.

Applicability. This study will allow us to know the importance of applying a cardiorespiratory rehabilitation protocol to patients with serious cardiac problems in the first years of their lives and, above all, the possibility that these programs can be carried out at home, as not all patients can regularly access the referral hospital.

Key words. Pediatric, cardiac rehabilitation, physiotherapy, exercise testing, congenital heart defects, heart transplant.

3. RESUMO

Introdución. Os defectos conxénitos cardíacos son o grupo de malformacións máis frecuentes ao nacer, cunha incidencia aproximada de 8 a 10 por mil. Os avances no diagnóstico e tratamento melloraron moito o pronóstico, polo que máis do 90% dos nenos afectados actualmente sobreviven ata a idade adulta. Non obstante, a súa expectativa e calidade de vida adoita ser inferior á da poboación sa, xa que poden presentar problemas asociados. Nas últimas décadas, diferentes organizacións sanitarias recoñeceron a rehabilitación cardíaca como un elemento esencial para a recuperación de pacientes con enfermidades cardiovasculares.

Obxectivo. Elaborar e determinar a eficacia dun programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en pacientes operados por defectos cardíacos conxénitos, analizando a posibilidade de levar a cabo o programa tanto no hospital como na casa e comparando ambos os resultados.

Metodoloxía. Contratarán 50 nenos de entre 6 e 12 anos diagnosticados con enfermidade cardíaca conxénita ou despois dunha ciruxía de transplante cardíaco. Deberán someterse a unha ciruxía e presentar un defecto hemodinámico residual que causa unha restrición á actividade normal. Os pacientes dividiranse aleatoriamente en dous grupos, un primeiro que só se educará sobre hábitos saudables e un segundo grupo no que se aplicará o programa de fisioterapia cardiorrespiratoria. Neste segundo grupo, 13 nenos levarán a cabo o programa na casa seguindo as pautas marcadas polo equipo, mentres que os restantes 12 seguirán o programa no ámbito hospitalario. O programa terá unha duración de tres meses e constará de tres sesións de unha hora, onde se combinará un protocolo de resistencia aeróbica (en cicloergómetro o tapiz rodante) cun de forza de MMII baseado na estimulación da bomba muscular periférica. Os dous grupos completarán o tratamento con exercicios respiratorios e educación en hábitos saudables na casa. Todos os pacientes pasarán por unha avaliación previa á intervención, despois da intervención e tres meses despois do final do estudo onde se analizarán diferentes variables cardíacas e respiratorias.

Aplicabilidade. Este estudo permitiranos coñecer a importancia de aplicar un protocolo de rehabilitación cardiorrespiratoria a pacientes con graves problemas cardíacos nos primeiros anos da súa vida e, sobre todo, a posibilidade de que estes programas se poidan levar a cabo na casa, xa que non todos os pacientes poden acceder regularmente ao hospital de referencia.

Palabras clave: pediatría, fisioterapia cardíaca, test de tolerancia ao exercicio, defectos cardíacos conxénitos, transplante de corazón.

4. INTRODUCCIÓN

4.1. Tipo de trabajo

El trabajo que se expone a continuación es un proyecto de investigación, en el que se pretende demostrar la eficacia de un modelo de programa de rehabilitación cardiorrespiratoria en pediatría. Realizaremos un ensayo clínico controlado, comparando pacientes a los que se aplica un protocolo, uno para hacer en el ámbito hospitalario y otro en el domiciliario. La finalidad última es reforzar la evidencia científica de dicha rehabilitación y su eficacia a corto y largo plazo en el área de pediatría.

Un proyecto de investigación es una modalidad de TFG, que se caracteriza por la presentación de una hipótesis, en donde el estudiante explica qué pretende estudiar y la forma de llevarlo a cabo. Además, describe la metodología a seguir, detallando la muestra, el procedimiento y los materiales para, en último término, exponer los resultados que pretende conseguir. La finalidad, es reunir toda la información necesaria para su posterior aplicabilidad en el ámbito clínico.

4.2. Motivación personal

A pesar de que el ámbito pediátrico no es un tema muy abordado en la facultad, viví tres experiencias a lo largo de la carrera que me crearon gran satisfacción e interés. En primer lugar, tuve la oportunidad de realizar unas prácticas extracurriculares en el Centro educativo María Mariño. La buena experiencia tanto desde el aspecto emocional como fisioterapéutico hizo que este ámbito de la fisioterapia me suscitara mucho interés.

Por otro lado, comencé también a conocer la pediatría desde otras perspectivas gracias a las estancias clínicas tanto desde la fisioterapia neurológica en Cefine como desde el ámbito respiratorio en Marineda.

Estas tres experiencias positivas unido al hecho de que la rehabilitación cardiorrespiratoria pediátrica es un área en general poca estudiada, me animaron a aceptar el proyecto que me expuso mi tutora.

Además, el hecho de que gracias a los avances tanto médicos como tecnológicos haya aumentado la supervivencia de los niños con malformaciones congénitas de corazón hace necesario aumentar los estudios y la evidencia científica en estos programas. De esta manera podremos lograr una mayor calidad de vida en estos pequeños pacientes.

5. CONTEXTUALIZACIÓN

5.1. Malformaciones congénitas de corazón

5.1.1. Concepto

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen defectos estructurales y/o funcionales del corazón y los grandes vasos, como consecuencia de un error en la embriogénesis de estas estructuras. La mayoría de ellas tienen lugar entre la tercera y décima semana de gestación(1). Constituyen las malformaciones congénitas más frecuentes con una incidencia entre 8-10‰ nacidos vivos e importantes variaciones en la literatura (2).

El diagnóstico se realiza por medio de exámenes físicos y pruebas clínicas durante la gestación o nada más nacer. Algunos defectos congénitos leves del corazón no causan síntomas o no dan señales y a menudo no se detectan hasta que el niño crece.

5.1.2. Clasificación

Desde el punto de vista fisiopatológico las CC se pueden dividir en cianóticas y no cianóticas según el modo de presentación en el RN (1).

Tabla 1. Clasificación de las cardiopatías congénitas.

ACIANÓTICAS	CIANÓTICAS
Con flujo normal <ul style="list-style-type: none"> ▪ Estenosis aórtica ▪ Coartación de la aorta 	Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tetralogía de Fallot (TF) ▪ Atresia tricuspídea ▪ Atresia de la válvula pulmonar
Con flujo pulmonar disminuido <ul style="list-style-type: none"> ▪ Estenosis pulmonar 	Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia <ul style="list-style-type: none"> ▪ Transposición grandes vasos ▪ Drenaje anómalo total de venas pulmonares ▪ Tronco común ▪ Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
Con flujo pulmonar aumentado <ul style="list-style-type: none"> ▪ Comunicación interventricular ▪ Comunicación interauricular ▪ Persistencia conducto arterioso ▪ Ventana aortopulmonar ▪ Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares 	Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia <ul style="list-style-type: none"> ▪ Transposición grandes vasos ▪ Drenaje anómalo total de venas pulmonares ▪ Tronco común ▪ Síndrome hipoplasia izquierdo.

El grupo de cardiopatías cianóticas es el más frecuente y se caracteriza fundamentalmente, por la presencia de cianosis, flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal o pequeño. Además, debido a la hipoxia mantenida, estos niños presentan limitación física, retraso pondoestatural y, en ocasiones, psicomotor, “dedos en palillo de tambor” y “uñas en vidrio de reloj” (hipocratismo digital). Son frecuentes las llamadas crisis hipóxicas (en la tetralogía de Fallot) o crisis de hipoxemia profunda (en la atresia tricuspídea con asociación de estenosis o atresia de la válvula pulmonar) (1).

5.1.3. Etiología

Las CC tienen una génesis multifactorial en un 90 %. Existe evidencia de que la herencia desempeña un papel decisivo en un 8% de los afectados y los teratógenos están involucrados en solo un 1 al 2% de ellos; es decir, existe una predisposición hereditaria, dada por varios genes afectados más un desencadenador ambiental, que al actuar sobre un individuo susceptible favorece la expresión del genoma dañado (1).

Ciertas enfermedades maternas predisponen a las CC como la diabetes (la más prevalentes con un riesgo 2 a 3 veces más elevado de malformaciones que la población general) o las enfermedades autoinmunes con anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos. Dentro de las infecciones, la varicela y la rubeola pueden generar defectos estructurales del corazón, y el parvovirus está relacionado con insuficiencia cardíaca secundaria a anemia grave y miocarditis. Las CC también pueden ser producto de la exposición embrionaria a una amplia gama de agentes químicos: alcohol o fármacos como el litio, la isotretinoína, el misoprostol y algunos anticonvulsivantes, como fenobarbital y ácido valproico (1).

La historia familiar positiva es también un conocido factor de riesgo. La recurrencia después de tener un hijo afectado se encuentra dentro del 2-5 %, pero varía ampliamente dependiendo del tipo de cardiopatía y aumenta aún más si hay más de un hijo afectado. Los riesgos también se elevan si alguno de los padres tiene una CC, y es mayor el riesgo de recurrencia si la portadora es la madre (el 10-15 %) que si es el padre (el 2 %) (3).

El proceso de formación de las estructuras cardíacas es complejo. Se inicia alrededor de la tercera semana de vida intrauterina y finaliza posteriormente al nacimiento. El período vulnerable para el desarrollo de una malformación del corazón fetal, comienza a los 14 días de la concepción, y se puede extender hasta los 60 días. Pueden producirse errores del desarrollo entre la segunda y la octava semanas, y de ahí la importancia de la valoración de la exposición a riesgos en esta etapa del embarazo, para realizar un correcto diagnóstico prenatal (1).

5.1.4. Diagnóstico prenatal

El diagnóstico prenatal permite realizar el asesoramiento a la familia en función del pronóstico, planificar un seguimiento obstétrico adecuado, ofrecer tratamiento intrauterino en casos seleccionados, y, en presencia de una cardiopatía congénita compleja, la derivación prenatal a un centro de referencia que ha demostrado disminuir la morbimortalidad perinatal asociada (3).

La tasa de detección de CC en periodo prenatal, aún en los países del primer mundo, oscila entre el 30 % y el 60 %. La evaluación del corazón fetal se realiza mediante ecografía, alrededor de la semana 20-24. Actualmente, esta evaluación ha sido estandarizada por la Sociedad Internacional de Ultrasonografía en Obstetricia y Ginecología y consiste en un *screening* que incluye el corte de 4 cámaras cardíacas, los tractos de salida de los ventrículos y el corte de 3 vasos y 3 vasos-tráquea (3).

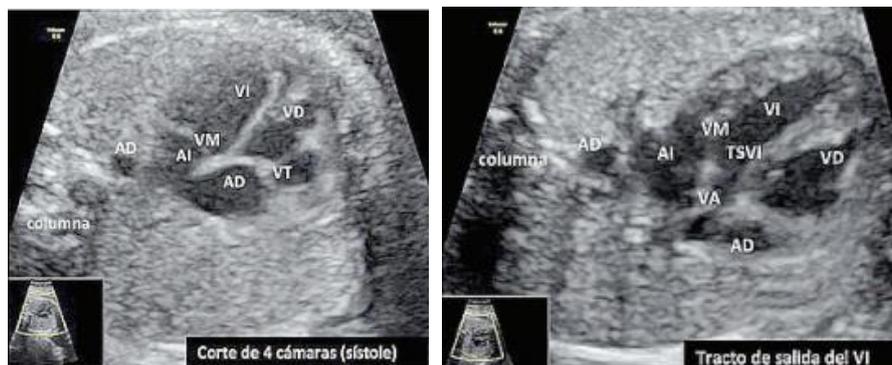


Ilustración 1. Corte de 4 cámaras, en sístole y corte de tracto de salida del ventrículo izquierdo

Algunos marcadores ecográficos del primer trimestre, como el grosor de la translucencia nucal y el doppler del *ductus* venoso y de la válvula tricúspide también pueden ser marcadores de CC e indicación de realizar un ecocardiograma fetal. Este también está indicado ante el diagnóstico prenatal de anomalías cromosómicas como la trisomía 21, fuertemente asociada a canal auriculoventricular (3).

Por tanto, ante la sospecha prenatal de una CC se debe realizar una ecocardiografía fetal avanzada por un experto en diagnóstico prenatal de cardiopatías, así como una ecografía morfológica detallada, ya que, el 25-45% de los fetos presentan anomalías extracardíacas asociadas (3).

5.1.5. Evolución actual

Las CC con clínica neonatal y dejadas a su evolución natural, tienen una mortalidad elevada. Es fundamental un alto índice de sospecha para iniciar lo antes posible el tratamiento médico como paso intermedio de la cirugía (2).

El desarrollo de técnicas quirúrgicas y procedimientos terapéuticos ha permitido en el mundo desarrollado, que no sólo CC simples, como la comunicación interauricular o la comunicación interventricular sean tratadas, sino que la mayoría de los niños con CC complejas, como la tetralogía de Fallot, la transposición de grandes vasos o el ventrículo único, también puedan ser corregidas durante la edad pediátrica. En ambos casos, la mejoría alcanzada no resta la naturaleza crónica y de por vida de las CC (1).

5.2. Tetralogía de Fallot

5.2.1. ¿Qué es?

La tetralogía de Fallot (TF) es una enfermedad congénita cardíaca cianótica que se caracteriza por englobar cuatro defectos principales: estenosis de la arteria pulmonar (EP), comunicación interventricular (CIV), cabalgamiento aórtico e hipertrofia del ventrículo derecho (4).

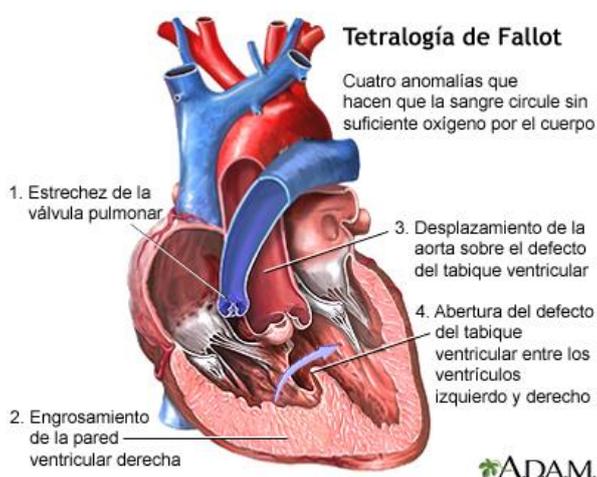


Ilustración 2. Tetralogía de Fallot

La **CIV** es una apertura en el tabique donde el ventrículo derecho (VD) se separa del ventrículo izquierdo (VI) causando la mezcla de sangre pobre en oxígeno (VD) con la sangre rica en oxígeno (VI) sobrecargando las cavidades izquierdas del corazón. La **EP** es un estrechamiento de la abertura de la válvula pulmonar que obstruye el flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Esto puede dar lugar a una obstrucción en el flujo de sangre desde la cavidad ventricular derecha hacia los pulmones. Otro defecto es la **dextraposición de la aorta** que se produce cuando el septo intraventricular 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 entre en la aorta sangre pobre en oxígeno. Por último, la **hipertrofia del VD**, secundaria a la estenosis pulmonar, es un engrosamiento de la pared muscular del VD. Ocurre porque el corazón tiene

que trabajar más intensamente para que la sangre pase por esta válvula estenótica, esto hace que el corazón se ponga rígido, no logrando un bombeo eficiente (5).

Por el momento, la causa de la tetralogía de Fallot aún no se ha descubierto, pero se sabe que algunos factores y condiciones durante el embarazo pueden contribuir a la aparición de la enfermedad: consumo de alcohol, embarazos en edad tardía, dieta deficiente, ...

5.2.2. Prevalencia e incidencia

La TF representa aproximadamente el 7 al 10% del total de todas las cardiopatías congénitas. Es la causa más relevante de cardiopatía cianótica congénita con una incidencia de 1 de cada 3500 personas o 0,23-0,63 casos de cada 1000 nacimientos. Hombre y mujeres presentan igual porcentaje de afectación (6).

5.2.3. Síntomas

La cianosis es uno de los síntomas más característicos de esta enfermedad; aparece precozmente y puede ir acompañado de otros síntomas como un soplo sistólico rudo precortical o aumento de los glóbulos rojos, por el proceso de producción de eritrocitos, lo que ocasiona una hipoxemia. La aparición o no de la cianosis, 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, uñas, dedos de las manos y de los pies. En casos menos severos de estenosis en el lactante, se produce un color rosado o subcianótico. Ocasionalmente el cierre del ductus provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida, si la EP es muy severa. Sin embargo, es más habitual, que la cianosis se presente a lo largo del primero-tercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de EP. A pesar de ello, algunos casos de EP leve o moderada cursan sin cianosis (Fallot acianótico) (5).

Las crisis hipoxémicas pueden aparecer en niños con o sin cianosis. Es un signo clínico de gravedad, ya que indica la presencia de EP severa y dinámica (aparece tras el llanto o maniobras de Valsalva) (6).

La presentación de la TF es variable. Los síntomas además de cianosis incluyen murmullo cardíaco, dedos hipocráticos, disnea, pérdida de conocimiento debido a episodios de hipoxemia y dificultad para alimentarse lo que provoca un desarrollo deficiente del niño (5).

En recién nacidos (RN), se observan síntomas como cansancio a mínimos esfuerzos o dificultad para respirar. Pueden presentar disnea severa durante la lactancia, respiraciones rápidas y profundas, irritabilidad y llanto prolongado (5).

5.2.4. Diagnóstico médico

El diagnóstico se realiza por medio de exámenes físicos y pruebas clínicas durante el embarazo o en el RN. Algunos defectos congénitos leves causan síntomas escasos y a menudo no se detectan hasta que el niño crece.

Hoy en día el diagnóstico de TF suele realizarse en el periodo neonatal, siendo el soplo sistólico rudo precordial el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Este soplo está provocado por la EP y característicamente aparece ya en la primera exploración del RN (5). La mejora de la ecocardiografía prenatal permite aumentar el diagnóstico de TF durante la gestación.

En el diagnóstico se tiene en cuenta el historial del niño, incluyendo el periodo obstétrico y familiar. En la exploración clínica podemos encontrar un cuadro de cianosis y disnea. La auscultación detecta un soplo sistólico rudo precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante toda la sístole) con segundo tono único. La radiografía de tórax (Rx tórax) muestra un corazón en forma de zueco con un tronco pulmonar cóncavo y disminución traza vascular-pulmonar. El electrocardiograma (ECG), revela hipertrofia del VD y en ocasiones, hipertrofia de la aurícula derecha (5).

El ecocardiograma con estudio de flujo doppler color es el diagnóstico de confirmación. A través de esta prueba se objetiva y define: la CIV, el grado de cabalgamiento aórtico, el grado y localización de la EP y la presencia de cualquier anomalía asociada (5).

5.2.5. Tratamiento

La necesidad de mayor o menor intervención médica depende del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Los pacientes con obstrucción severa tienen flujo pulmonar inadecuado y típicamente se presentan con cianosis y crisis hipoxémicas nada más nacer (al cerrarse el ductus). Estos pacientes pueden necesitar terapia urgente. Los pacientes con obstrucción moderada y flujo pulmonar y sistémico equilibrado generalmente reciben atención clínica durante la evaluación de un soplo. Estos niños pueden presentar episodios de hiper Cianosis durante periodos de agitación. Los pacientes con mínima obstrucción pueden presentar un aumento del flujo sanguíneo pulmonar e insuficiencia cardíaca (7).

Los RN con obstrucción severa, pueden requerir el uso de prostaglandina intravenosa para mantener la permeabilidad ductal y el flujo pulmonar en espera de reparación quirúrgica (6).

El tratamiento de las crisis hipoxémicas consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral, administración de morfina, bicarbonato y vasopresores (5).

El tratamiento de Fallot es siempre quirúrgico. Existen diversos 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 (7). 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 (7). La cirugía correctora se indica entre los 3 y los 6 meses de edad. La corrección precoz favorece a un correcto desarrollo de los vasos pulmonares y disminuye el riesgo de desarrollar insuficiencia pulmonar (5).

5.2.6. Complicaciones y secuelas postoperatorias y a largo plazo

Los avances en la cirugía cardíaca y el cuidado postoperatorio han ayudado a mejorar los resultados de los neonatos con TF. Esto se refleja en el porcentaje de mortalidad, el cual se ha reducido de una 25% a un 2%. En general la supervivencia hasta la edad adulta después de la reparación quirúrgica de estos individuos supera el 85% (6).

A pesar de ello, los adultos con TF tienen un mayor riesgo de desarrollar arritmias (12% de los pacientes las desarrollan durante las 24 horas tras la cirugía), intolerancia progresiva al ejercicio (disminución de la capacidad de ejercicio físico en la prueba de esfuerzo, guarda relación inversa con la edad de la cirugía), fallo del VD del corazón, endocarditis o muerte repentina (6).

Del 5-10% de los Fallot corregidos son reintervenidos por lesiones residuales a lo largo de los 20-30 años de seguimiento. Las causas de la reintervención son en orden de frecuencia: Insuficiencia, EP residual, CIV residual, insuficiencia tricuspídea y endocarditis. Además, el implante de marcapasos por bloqueo aurículoventricular postquirúrgico es necesario en el 2% de los Fallot corregidos (5). Por todo ello, a pesar de la mejora de los resultados a corto y medio plazo, estas personas siguen necesitando un seguimiento cercano y tratamiento a largo plazo (6).

5.3. Circulación de Fontan

5.3.1. ¿Qué es?

Se denomina circulación de Fontan, a la que se establece tras la operación quirúrgica por la presencia de un único ventrículo funcional debido a la falta de válvula entre la aurícula y el ventrículo o a una anomalía severa en la formación del ventrículo. El principio hemodinámico de la operación de Fontan es separar la circulación sistémica de la pulmonar conectando la

circulación venosa sistémica directamente a las arterias pulmonares (AP) (8–10).

5.3.2. Cardiopatías congénitas con ventrículo único

El ventrículo único (VU) es una cardiopatía poco frecuente (1-2% del total de las CC), caracterizada por la existencia de una sola cavidad ventricular. En esta confluye tanto la sangre oxigenada que viene de las venas pulmonares, como la desoxigenada de las venas cavas, que se mezclan, para ser bombeada a la arteria aorta y pulmonar dando como resultado una hipoxia general del paciente e insuficiencia cardiaca, debido al doble trabajo realizado por el corazón univentricular. Esta cardiopatía suele ir acompañada de anomalías asociadas: conexiones ventrículo-arteriales discordantes, atresia pulmonar, estenosis aórtica severa o la forma más frecuente de VU que es el síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo (10,11).

La sobrecarga de volumen a la que está sometido el ventrículo causa hipertrofia ventricular, distensión, remodelación cardiaca e incluso disfunción ventricular. Existen dos situaciones hemodinámicas diferentes, una con flujo pulmonar aumentado y otra con flujo pulmonar disminuido. Estas dan como resultado manifestaciones clínicas diferentes que pueden estar presentes desde la edad neonatal (9,12):

- Con estenosis pulmonar (VU con flujo pulmonar disminuido), habrá una falta de adecuada oxigenación de la sangre y los pacientes presentarán cianosis (11).
- Sin estenosis pulmonar (VU con flujo pulmonar aumentado), se presentan signos y síntomas de una insuficiencia cardiaca y desarrollo de una hipertensión pulmonar (11).

Según la morfología, localización, el plano trabecular de las cámaras de bombeo y el ventrículo rudimentario (que puede estar presente o no) existen tres formas de ventrículo único: ventrículo único izquierdo (80% de los casos), ventrículo único derecho o ventrículo único intermedio (11).

Entre las malformaciones congénitas que se comportan como un solo ventrículo tenemos: Síndrome del corazón izquierdo o derecho hipoplásico (atresia tricúspide, ausencia de medio corazón, más concretamente de un ventrículo, más comúnmente el derecho), síndromes de heteroataxia (alineación incorrecta de las estructuras cardiacas entre sí, ejemplo: atresia pulmonar), cardiopatías Criss-cross (desequilibrio ventricular marcado) y cardiopatías del tipo “queso suizo” en las que existen comunicaciones interventriculares múltiples (13).

5.3.3. Diagnóstico médico

El diagnóstico vendrá dado por la exploración física, auscultación y las pruebas complementarias. El ecocardiograma es el diagnóstico de confirmación que detalla la

anatomía, distingue los distintos tipos de ventrículo único, describe las lesiones asociadas y evalúa el grado de estenosis pulmonar y la función ventricular. Es importante realizar un cateterismo, ya que es el único método que puede medir en forma exacta la presión y la saturación de oxígeno en cada cavidad. Evalúa en detalle la existencia o no de cámara rudimentaria, la posición de las grandes arterias, el grado de obstrucción en las vías de salida, la anatomía y función de las válvulas, el tamaño de las AP centrales, la función del ventrículo y las patologías asociadas (11).

5.3.4. Cirugía

Actualmente, la cirugía de Fontan está basada en la creación de un sistema neoportal. El conducto de Fontan conecta las venas cavas con la arteria pulmonar sin interposición de un ventrículo, es decir, sin pasar por el corazón. De esta forma, para redirigir el flujo sanguíneo de las venas cavas al pulmón se necesitan presiones más altas en el sistema venoso sistémico y presiones bajas en el circuito pulmonar. De esta manera el corazón únicamente tiene que bombear la sangre oxigenada. El VU, que queda como ventrículo sistémico, maneja el gasto sistémico con volúmenes más bajos que en condiciones normales al depender la precarga del retorno venoso pulmonar (12,14,15).

Inicialmente, la técnica fue descrita en 1968 por **Fontan y Baudet**, consistente en “ventriculizar” la AD para que funcionase como bomba de la circulación pulmonar. En 1971, **Kreutzer, Fontan et al** realizaron por primera vez un bypass del VD anastomosando la orejuela derecha y la AP. **Bjork** en 1975 describió una técnica en pacientes con atresia tricuspídea en la que anastomosaba la aurícula derecha (AD) y el VD rudimentario para aprovechar la función contráctil del VD. Estas tres técnicas presentaban diversas complicaciones como son: obstrucción de la conexión atriopulmonar, dilatación grave de la AD con compresión progresiva de las venas pulmonares derechas, tromboembolia pulmonar, taquiarritmias auriculares por las suturas o fibrosis de la AD por lo que se buscaron nuevas alternativas quirúrgicas (12,14,15).

En **1989, De Leval et al** observaron que las diferentes variantes de la cirugía de Fontan-Kreutzer tenían como inconveniente que la AD disminuía el flujo efectivo con la consecuente pérdida de energía cinética, postulando que la creación de un sistema de flujo laminar mejoraría la hemodinamia. Propusieron la denominada derivación cavopulmonar total que consiste en la unión término-lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar y derivación del flujo de la vena cava inferior. Con ello se consigue derivar el flujo venoso sistémico a la arteria pulmonar sin pasar por la AD (12,14,15).

Posteriormente en 1990, Marcelleti publica una nueva técnica quirúrgica con especial atención a la prevención de arritmias supraventriculares. La técnica, conocida como cirugía de Fontan con conducto extracardiaco, consiste en llevar a cabo una anastomosis cavopulmonar utilizando un conducto protésico para derivar el retorno de la vena cava inferior hacia la porción inferior de la rama pulmonar derecha (RPD) y derivar el flujo de la vena cava superior al techo de la RPD a través de un Glenn bidireccional, con el fin de evitar suturas en la AD (sustrato de arritmias) y mantener a las aurículas como un sistema de baja presión. Esta cirugía presenta menor riesgo de arritmias y trombosis, por lo que se considera como el procedimiento de elección en la actualidad en la mayoría de los centros (12–15).

5.3.5. Complicaciones y secuelas postoperatorias y a largo plazo.

Las complicaciones de la cirugía de Fontan se pueden dividir en médicas y quirúrgicas. Tanto las complicaciones médicas como quirúrgicas pueden llevar al paciente a una situación de Fontan fracasado, que requerirá en la mayoría de los casos un trasplante cardiaco. Las complicaciones más frecuentes son (12):

- **Arritmias:** es una de las principales complicaciones tras la cirugía, siendo más frecuentes las auriculares tras una conexión atriopulmonar. Son mal toleradas por el VU, pudiendo causar insuficiencia cardiaca (IC) o muerte súbita.
- **Disfunción del VI:** a largo plazo se produce una disminución progresiva de la función ventricular sistólica y diastólica que conduce a IC, siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad a largo plazo.
- **Insuficiencia de la válvula auriculoventricular:** es el peor pronóstico para estos pacientes debido a la tendencia de estas válvulas a producir regurgitaciones.
- **Tromboembólicas:** tienen una incidencia del 1-33% independientemente de la operación utilizada y es una causa importante de mortalidad.
- **Afectación hepática**
- **Infecciones**
- **Hipertensión pulmonar**
- **Muerte súbita**

El Fontan fracasado es un síndrome clínico en el que las demandas metabólicas del organismo exceden a su capacidad para satisfacerlas. Dentro de este, podemos incluir (8,12,14,16,17):

- **Fracaso agudo:** Se debe un fallo en la fisiología de Fontán en el periodo postoperatorio inmediato. Este periodo es especialmente susceptible de complicarse por la inestabilidad hemodinámica, el síndrome de bajo gasto cardiaco, la elevación

de la presión venosa sistémica y de la presión arterial (PA) pulmonar. Diversos estudios estiman una supervivencia de un 55% después de este episodio. Hasta el momento, las estrategias utilizadas en el manejo del Fontan fracasado han dado pobres resultados, reportándose una supervivencia mediante rescate con Take-Down del 55-80%, con soporte cardiorrespiratorio con dispositivos de asistencia ventricular del 35-42% y con trasplante del 0-50%.

- **Fracaso crónico:** Los síntomas se desarrollan en estadios avanzados. Es mejor tolerado que el fracaso agudo, requiriendo habitualmente trasplante cardiaco. El deterioro del estado clínico, la enteropatía pierde-proteínas, la bronquitis plástica, fibrosis hepática y la presencia de arritmias intratables son algunas de las manifestaciones clínicas más comunes.

En un metanálisis compuesto de 6707 pacientes, Alsaied et al (18) estimó que la tasa de mortalidad general después de la operación de Fontán es alrededor del 2,1% por año. Además, estimaron que las cinco causas más frecuentes de muerte en estos pacientes son: IC, arritmia, enfermedad renal, insuficiencia respiratoria y diversos problemas de coagulación (9,12,14,16,17).

5.4. Trasplante cardiaco pediátrico

El trasplante cardiaco (TC) pediátrico (0 a 18 años de edad) se inició en la década de los ochenta del siglo XX. En el año 1985 se realiza el primer TC neonatal con éxito en un paciente con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico en Loma Linda por el equipo del Dr. Leonard Bailey. Según datos del Registro Internacional de Trasplante Cardiaco Pediátrico que recoge la actividad de centros, la mayoría de ellos de EEUU y algunos centros europeos, la actividad de TC pediátrico ha aumentado progresivamente (19).

El TC infantil se diferencia del adulto en varios aspectos. La CC con intervención quirúrgica previa es la principal indicación en los receptores menores de 1 año y a medida que aumenta la edad del receptor la indicación de miocardiopatía con disfunción ventricular se convierte en la indicación más frecuente en el grupo de adolescentes. La escasez en el número de donantes, especialmente en los menores de 1 año, obliga a un tiempo de espera prolongado y a la aceptación de donantes subóptimos. Sin embargo, 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 inmunosupresión, con la posibilidad de realizar TC incluso con incompatibilidad de grupo sanguíneo. Por último, la necesidad de un buen apoyo familiar siempre es indispensable para garantizar el adecuado seguimiento de estos pacientes(19).

Al igual que ocurre en la población adulta, la enfermedad coronaria del injerto es la principal limitante de su duración por lo que en la mayoría de los casos el TC no es un tratamiento definitivo, y es necesario un trasplante. Se desarrollan nuevas estrategias inmunosupresoras e inmunológicas para conseguir que sea un tratamiento definitivo. Las dos indicaciones principales de TC pediátrico son: las CC (habitualmente tras cirugías cardíacas previas) y las miocardiopatías (19).

Hoy en día, gracias a los avances en cirugía cardíaca infantil, el TC como primera opción terapéutica es raro. El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, que en el pasado fue la principal indicación de trasplante en el periodo neonatal, hoy en día cuenta con una opción quirúrgica: la cirugía de Norwood. Las patologías cardíacas en las que el TC se considera la única opción son aquellas que cursan con disfunción ventricular asociada a cardiopatía, generalmente con cirugías previas (19).

5.4.1. Técnica quirúrgica.

Donante

Debido a las variantes quirúrgicas de las CC, es habitual que extraigamos más tejidos del corazón donante para la implantación posterior. Así, solicitamos al equipo extractor que el injerto contenga un «extra» de: aorta (englobando arco y origen de troncos supraaórticos), bifurcación y origen de ambas ramas pulmonares, vena cava superior e innominada, además de un parche de pericardio (20).

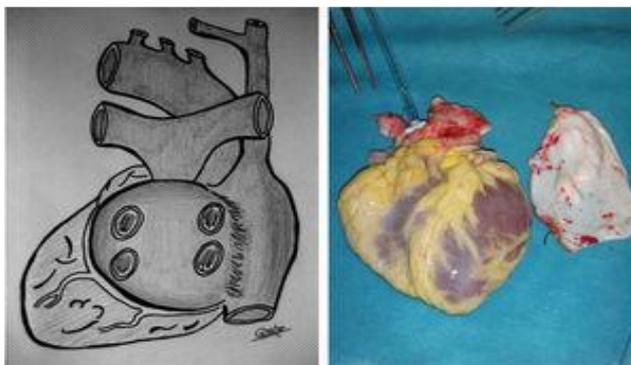


Ilustración 3. Trasplante cardíaco

Receptor

Los pasos iniciales de la cirugía no se diferencian de cualquier intervención convencional con circulación extracorpórea. Muchos de los pacientes pediátricos son además cianóticos y presentan multitud de adherencias y neovasos como consecuencia de pequeñas fístulas arteriovenosas. Estos factores garantizan un comienzo de la cirugía tedioso y hemorrágico. Un problema añadido es la desproporción de tamaño del corazón donante-receptor (20).

La cifra de trasplantes cardiacos infantiles se encuentra relativamente estabilizada. Un incremento en el número de trasplantes en edades tempranas puede suponer un aumento de retrasplantes futuros en dicha cohorte. Debido a la mejora de los resultados quirúrgicos y manejo postoperatorio, el número de cardiopatas operados que llega a la edad adulta se ha incrementado. Este hecho se traduce en un aumento de la cirugía en las cardiopatías congénitas del adulto (20).

El grupo de cardiopatías con fisiología univentricular es el que arroja peores resultados tras el trasplante siendo mejores tras Fontan que Glenn y Norwood, respectivamente. El grupo del Texas Heart (Houston, EE. UU.) propone un «up-grade» de Glenn a Fontan en el momento de implantar una asistencia circulatoria en un paciente con fisiología de Glenn, con el argumento de «asistir» a un corazón no cianótico (Fontan, en lugar de Glenn) Los casos más evolucionados y con afectación hepática (fibrosis, cirrosis) como consecuencia de la falta de un ventrículo subpulmonar pueden precisar un trasplante combinado corazón-hígado (20).

5.5. Rehabilitación cardiorrespiratoria

Han pasado más de cuarenta años desde la primera publicación de la OMS que aconsejaba la inclusión de pacientes con enfermedades cardiovasculares en programas de rehabilitación cardíaca. La cardiología pediátrica es una subespecialidad que surgió de manera progresiva, al inicio del siglo XX. A lo largo del tiempo y a través de diversos estudios se han establecido diagnósticos, se han pautado diversos tratamientos farmacológicos, intervencionistas o quirúrgicos y actualmente, se evalúan y analizan los resultados obtenidos en dichos procedimientos (21).

El tratamiento mediante rehabilitación cardíaca con ejercicio físico en malformaciones congénitas de corazón es un tema actualmente en auge en el mundo de la investigación. En este momento existe una escasa evidencia científica de su eficacia debido a los escasos estudios existentes, en parte, porque la mayoría de los pacientes con estas cardiopatías morían a edades muy tempranas.

Actualmente, como ya he venido diciendo, gracias a los avances tecnológicos, médicos y quirúrgicos, la supervivencia de estos niños con malformaciones congénitas de corazón ha aumentado considerablemente, lo que ha favorecido el aumento de población adulta con este tipo de patologías (22).

Debido a ello, surge la necesidad de aumentar la evidencia científica acerca de los programas de rehabilitación cardiorrespiratoria pediátrica (22). La mayoría de los estudios que se han llevado a cabo han encontrado que la rehabilitación cardíaca produce una mejora aguda de la capacidad de ejercicio. Sin embargo, pocos de estos estudios han sido bien controlados y

ninguno ha explorado si la mejora aguda se mantiene más allá del período inmediato de postrehabilitación (23).

En pacientes adultos sí que existe evidencia de que estos programas mejoran la calidad de vida de los pacientes, además de disminuir la mortalidad, pero esto no está estudiado en niños. Está demostrado, que cuanto antes empecemos dichos programas mejores serán los resultados, en parte por la mayor capacidad de mejora y aprendizaje que tienen los niños frente a los adultos. Además, también conseguimos que estos pacientes tengan mayor facilidad de adherencia al tratamiento y a la actividad física mejorando tanto su mortalidad como morbilidad (21).

6. JUSTIFICACIÓN

En la actualidad, el 85% de los niños que nacen con CC sobreviven hasta la edad adulta. Este aumento de la supervivencia se debe, sobre todo, al diagnóstico precoz por el uso de ecográficos de alta resolución, avances en las técnicas quirúrgicas y mejoras en los cuidados pre y postoperatorios. No sólo las CC leves son tratadas, sino que otras que hace unos años tenían un porcentaje alto de mortalidad, llegan ahora a la edad adulta. Sin embargo, sin duda, en múltiples ocasiones su expectativa y calidad de vida son peores que las de la población sana. Además, estos pacientes pueden tener asociados problemas pulmonares, neurológicos y otros que disminuyen aún más su calidad de vida. Por ello, surge la necesidad de establecer programas de rehabilitación cardiorrespiratoria en la edad pediátrica que hasta ahora eran muy escasos y sí estaban ya instaurados en la edad adulta.

Por otro lado, nuestros pacientes son niños que han tenido pocas oportunidades de vivir una infancia normal. A través de los programas de rehabilitación cardíaca, se trata de enseñarles a conocer los límites de su corazón en actividades de la vida diaria, pero sin renunciar a ser niños y poder participar en juegos y actividades de acuerdo a su edad y a su enfermedad. Nosotros, como fisioterapeutas, podemos ayudarles a conseguirlo y a educarles en vida saludable y feliz intentando reducir sus limitaciones.

Las CC son procesos con alto consumo de recursos en el sistema sanitario. Los costes son elevados durante toda la vida del paciente, ya que son enfermos crónicos que necesitarán cuidados a largo plazo. Pienso que, con la aplicación de un adecuado programa de rehabilitación cardiorrespiratoria, llevado a cabo por un equipo multidisciplinar de profesionales sanitarios, estos costes se podrían reducir.

Galicia es una Comunidad Autónoma con una población muy dispersa y esto en muchas ocasiones puede dificultar la adherencia de nuestros pacientes a programas exclusivamente

hospitalarios. Además, el Hospital Teresa Herrera es Centro de referencia nacional para este tipo de enfermedades congénitas, por lo que recibe pacientes de lugares lejanos. Por ello surge la idea de realizar programas domiciliarios para que estos niños puedan seguir la rehabilitación desde sus casas, siempre supervisados y coordinados por nosotros.

Durante estos tres últimos meses nos tocó vivir una situación sanitaria difícilmente imaginable hace algún tiempo. El estar confinados en nuestras casas un periodo tan prolongado de tiempo nos ha hecho ver la importancia del teletrabajo a muchos niveles. Aunque en nuestra profesión es tan importante que exista contacto, los programas de rehabilitación domiciliarios pueden ayudar mucho a que podamos seguir tratando a nuestros pacientes.

Sin embargo, aunque estas técnicas utilizadas para la rehabilitación cardiorrespiratoria cada vez presentan mayor eficacia, todavía no existen demasiados estudios que avalen su evidencia científica como pude comprobar en la extensa revisión bibliográfica realizada. En mi opinión sería necesario que se empezaran a financiar estudios de este tipo, ya que a medida que avanzan las técnicas médicas, tecnológicas y quirúrgicas surgen nuevas necesidades en la sociedad.

Debido a ello, el objetivo principal de este trabajo de fin de grado va a ser paliar el déficit de información en este campo, así como proponer un plan de rehabilitación que pueda ser eficaz y reproducible en domicilio. Para ello, voy a llevar a cabo un proyecto de investigación sobre la rehabilitación cardiorrespiratoria en pediatría en niños con malformaciones congénitas de corazón, centrándome en la tetralogía de Fallot, pacientes con procedimiento de Fontan y trasplantes cardiacos. Tras realizar una recopilación de la información disponible y en base a lo aprendido he propuesto un plan de rehabilitación tanto en ámbito hospitalario como para ser realizado en domicilio.

7. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

7.1. Hipótesis nula y alternativa

- Hipótesis nula: El programa de rehabilitación cardiorrespiratoria no generará una mejora en los determinantes cardiacos, respiratorios y calidad de vida en los pacientes con malformaciones congénitas de corazón.
- Hipótesis alternativa: El programa de rehabilitación cardiorrespiratoria generará una mejora en los determinantes cardiacos, respiratorios y calidad de vida en los pacientes con malformaciones congénitas de corazón.

- Hipótesis nula: Existe diferencia entre las dos modalidades de entrenamiento (hospitalario y domiciliario) en cuanto a su eficacia para lograr una mejora en los determinantes cardíacos, respiratorios y calidad de vida.
- Hipótesis alternativa: No existe diferencia entre las dos modalidades de entrenamiento (hospitalario y domiciliario) en cuanto a su eficacia para lograr una mejora en los determinantes cardíacos, respiratorios y calidad de vida.

7.2. Pregunta de investigación

- ¿Es eficaz un programa que combine la resistencia aeróbica con el fortalecimiento de la musculatura de los MMII en niños intervenidos de cardiopatías?
- ¿Podemos aplicar este programa en el ámbito hospitalario y domiciliario y obtener resultados similares?

7.3. Objetivos:

7.3.1. General

Elaborar y determinar la eficacia de un programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas analizando la posibilidad de realizar el programa tanto en el ámbito hospitalario como en el domicilio y comparando ambos resultados.

7.3.2. Específicos

- Identificar si este programa de rehabilitación cardiorrespiratoria genera mayor adherencia al tratamiento que los anteriormente propuestos.
- Identificar si se producen efectos adversos a la utilización de la estimulación de la bomba muscular periférica.
- Evaluar la duración de los efectos generados con el programa de rehabilitación cardiorrespiratoria.
- Conocer si los resultados obtenidos son transferibles al entorno real y si persisten tanto a corto como a largo plazo.
- Comprobar si la educación en hábitos saludables mejora los resultados.

8. METODOLOGÍA

8.1. Estrategia de búsqueda bibliográfica

Con el objetivo de contextualizar y confeccionar este proyecto de investigación se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos: Pubmed, Cochrane, Pedro, Scopus, Web of science, Cinahl y Sportdiscus la cual realicé entre marzo y abril del año 2020.

Para una mayor optimización de los resultados se realizó una búsqueda avanzada en algunas de ellas, incluyendo las siguientes palabras clave: “pediatric”, “cardiac rehabilitation”, “Physical therapy”, “exercise testing”, “Congenital heart defects”. Posteriormente, para la identificación de los estudios más relevantes y la evidencia más actual, añadí un filtro en el que solo aparecieran las publicaciones de los últimos 10 años (2010-2020) y otro que filtrara por la edad de los sujetos de estudio (0-18 años). Además, para que la búsqueda fuera lo más completa posible se cogieron algunos artículos de las bibliografías de los que ya habíamos obtenido a partir de los buscadores.

Se utilizaron los siguientes criterios de inclusión y exclusión para la elección de los artículos:

Inclusión

- Estudios que se hayan publicado en los últimos 10 años.
- Estudios que estén escritos en español, inglés, francés o portugués.
- Estudios en los que al menos una parte de la población de estudio presente una malformación congénita.
- Estudios cuya población o parte de ella esté dentro del intervalo de edad seleccionado [6-12]
- Estudios cuyo objetivo sea evaluar el beneficio de un programa de rehabilitación cardiorrespiratoria en cardiopatías congénitas.
- Estudios que examinan la calidad de vida o el beneficio de la actividad física en este tipo de pacientes.

Exclusión

- Artículos duplicados
- Artículos sin relación con los temas a abordar en este proyecto.
- Idioma de escritura diferente al inglés, francés, portugués o español.

- Estudios que abordan el tratamiento de otros seres vivos que no sean seres humanos.
- Estudios que no mostraran resultados o solamente propusieran un protocolo de investigación sin evidencia.
- Estudios de investigación original con una puntuación inferior a 5 en PEDro

La estrategia de búsqueda en las diferentes bases de datos y el diagrama de flujo se muestran en los Anexos 1 y 2 (*Ver Anexos 1 y 2*).

Además, en el anexo 3 (*Ver Anexo 3*) se ha confeccionado un cuadro dónde se resumen los artículos con mayor evidencia para este proyecto de investigación, incluyendo: las características de los participantes, variables a estudiar, evaluación inicial y final, descripción de la intervención, resultados, autor y año de publicación. Siete de estos programas de rehabilitación incluyen una intervención realizada en la sala de fisioterapia de un hospital o en un lugar que cumple con todas las características y material necesarios para abordar esta intervención con todas las garantías y seguridad necesaria (24–31). Por otro lado, se han seleccionado cuatro, cuyos programas se abordan a domicilio, con soporte de papel o DVD y supervisión de su padre/madre/ tutor legal o mayor de edad seleccionado (32–34). Finalmente, existen tres intervenciones que incluyen una combinación o comparación de los dos modelos anteriores (35–37).

8.2. **Ámbito de estudio**

La población seleccionada para llevar a cabo el proyecto de investigación son niños y niñas registrados en las unidades de cardiología infantil y rehabilitación de los centros hospitalarios de la provincia de A Coruña. Especialmente, para el grupo de intervención hospitalaria, se seleccionará solamente sujetos que estén registrados en la Unidad de Cardiología infantil y Rehabilitación del Hospital Materno Infantil Teresa Herrera del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. Para los dos grupos restantes valdrán sujetos provenientes de cualquier centro hospitalario de la provincia que puedan acudir a dicho centro en tres ocasiones durante el estudio.

8.3. **Periodo de estudio**

El periodo de estudio tiene una duración total de dos años, desde septiembre de 2020 hasta septiembre de 2022.

8.4. Tipo de estudio

Se trata de un ensayo clínico controlado, prospectivo, de casos-controles, no aleatorizado, longitudinal y en paralelo que pretende comprobar la eficacia de dos modelos de tratamiento en pacientes con malformaciones congénitas de corazón.

8.5. Criterios de selección

8.5.1. Criterios de inclusión

- Pacientes con cardiopatía congénita o tras cirugía de trasplante cardiaco. El efecto cardiaco congénito debe haber tenido al menos una intervención quirúrgica o procedimiento de cateterización con un significativo defecto hemodinámico residual y de severidad suficiente para que potencialmente provoque restricción en la actividad (función de ejercicio físico anormal) bien impuesta por el propio paciente o por el médico, familia, profesores, entrenadores...
- Niños/as con edades comprendidas entre los 6-12 años al inicio del estudio.
- Niños/as cuyos representantes legales hayan firmado el consentimiento informado (*Ver Anexo 6*)
- Niños sedentarios con un volumen máximo de oxígeno consumido (VO_{2pico}) menor al 80% del predicho para su edad o un umbral ventilatorio anaeróbico (VAT) menor al 55% del predicho.
- Niños cuya corrección de TF haya sido antes de los 3,5 años o 6 meses postcirugía de Fontan.
- Pacientes con una visita al cardiólogo, en los últimos 3 meses, que incluyera prueba de esfuerzo (PE), ECG y ecocardiografía, sin resultados contradictorios para el ejercicio.
- Pacientes NYHA I y II.

8.5.2. Criterios de exclusión

- Pacientes intervenidos quirúrgicamente en un periodo inferior a 6 meses hasta el comienzo del estudio.
- Pacientes con anomalías de salud durante la PE que podrían representar un riesgo durante el transcurso del programa.

- Disfunción moderada o severa de cualquiera de los ventrículos (fracción de eyección <40%)
- Enfermedad cardíaca inflamatoria aguda.
- Insuficiencia cardíaca no controlada (requiere hospitalización o medicación en el último mes)
- Pacientes a los que el ejercicio les provoque arritmias, depresión del segmento ST en el ECG de recuperación, dolor de pecho y saturación sistémica <80% durante el ejercicio.
- Pacientes con hipertensión arterial sistémica (>95 percentil), hipotensos o con regurgitación valvular severa.
- Pacientes con obstrucción del flujo de salida ventricular > 60mmHg.
- Saturación de O₂ (Sa O₂) en reposo <90%
- Pacientes <16 años, que formen parte del programa en el hogar y no tengan a un adulto supervisando.

8.5.3. Criterios de inclusión en el grupo de intervención a domicilio

Además de los criterios de inclusión y exclusión generales, se establecieron unos criterios de inclusión para poder formar parte del grupo de intervención a domicilio:

- Niños/as que cumplan los criterios de inclusión generales.
- Niños/as que tengan a un adulto supervisando la realización del programa diariamente.
- Niños/as que vivan a más de 30 minutos del centro sanitario de referencia.
- Niños/as con una visita al cardiólogo en un periodo menor a 3 meses, sin ninguna contraindicación para la realización del programa con total seguridad.
- Niños/as con un perfil de bajo riesgo (según la estratificación de riesgo en la visita basal de inclusión en el programa) sin episodios de inestabilidad cardíaca durante la realización de ejercicio.
- Niños/as que tengan el compromiso de realizar lo pautado diariamente.
- Niños/as con accesibilidad a los recursos tecnológicos necesarios que permitan enviar los resultados de control y de los dispositivos necesarios para las biomedidas

(frecuencia cardiaca (FC), Frecuencia respiratoria (FR), tensión arterial (TA), peso, Sa O₂, ...)

- Conocimiento de las herramientas necesarias para la telecomunicación por parte del paciente o de un cuidador para registro y monitorización.
- Disponer del material para llevar a cabo el entrenamiento (pesas, bandas elásticas, colchoneta, step, ...)

8.6. Justificación del tamaño muestral

Para la determinación del tamaño muestral se ha utilizado el programa de libre acceso Epidat 4.2, disponible en la plataforma del SERGAS.

Para el cálculo del tamaño muestral se tomó en consideración que se trata de un estudio de cohortes en el que el beneficio de la técnica en conjunto es del 40% con una significación del 5% y una potencia estadística del 80%. Considerando que hay un riesgo de bajas del 15% se aumentaron en 3 pacientes en cada uno de los grupos. Finalmente tendremos una población total de 50 niños/as, 25 en cada uno de los grupos.

8.7. Selección de la muestra

Con el objetivo de conformar una muestra de pacientes representativa, se dedicará, en un primer momento, un periodo de dos meses a la captación de pacientes. Para ello, concertaremos una reunión con el personal de cardiología y rehabilitación infantil del CHUAC, previa solicitud vía e-mail (*Ver Anexo 4*). En dicha reunión, se les administrará toda la información acerca del proyecto, los pacientes subsidiarios de participar y qué objetivos se persiguen. Se busca conseguir que sean estos profesionales quienes trasmitan a las familias la posibilidad de participar en este proyecto, entregándoles la hoja informativa (*Ver Anexo 5*) donde viene especificado todo lo relativo al estudio. (objetivos del estudio, criterios de inclusión, medios de contacto con los investigadores, posibles riesgos, etc.)

Las familias interesadas deberán ponerse en contacto con los investigadores del proyecto y/o comunicárselo al rehabilitador o cardiólogo responsable. Posteriormente, en una reunión se procederá a la resolución de todas las dudas que hayan podido surgir. Finalmente, se les hará entrega del consentimiento informado (*Ver anexo 6*) a todas aquellas familias que acepten la participación de su hijo/a en el programa y así poder comenzar las valoraciones.

8.8. Descripción de las variables a estudiar

A lo largo de las distintas evaluaciones, se estudiarán una serie de variables sociodemográficas y clínicas. Dichas variables, el material y método empleado, la unidad de

medida y las evaluaciones en las que serán recogidas quedan reflejados en la siguiente tabla (tabla 2).

Tabla 2. Variables a estudiar.

TIPO	VARIABLE	MATERIAL Y MÉTODO	UNIDAD DE MEDIDA	EVALUACIONES		
				1º	2º	3º
Datos sociodemográficos	Edad	Entrevista inicial	Hoja de registro	X		
	Sexo			X		
Medidas antropométricas	Talla	Tallímetro	M	X	X	X
	Peso	Báscula	Kg	X	X	X
	IMC	Calculadora	Kg/cm ²	X	X	X
Función motora	Masa muscular	Perímetros	cm	X	X	X
	Musculatura respiratoria	Inspirómetro incentivador	mL	X	X	X
		Threshold	cmH ₂ O			
	Fuerza muscular MMII	Dinamómetro	N	X	X	X
Encuestas	Calidad de vida	PedsQL 4.0 y PedsQL parent-proxy		X	X	X
	Cantidad de AF	PAQ-C		X	X	X
		Acelerómetro				
	Satisfacción	Encuesta "Ad-Hoc"			X	
Función respiratoria	Disnea	Escala OMNI	0-10	X	X	
	SaO ₂	Pulsioxímetro	%	X	X	X
	FR	Observación	rpm	X	X	X
	VO ₂ , VCO ₂ y CR	Prueba esfuerzo máxima	mL/kg/min	X	X	
	VO ₂ max		mL/kg/min	X	X	
	Pulso O ₂		MI/lts	X	X	
	Umbral anaeróbico			X	X	
	VE pico		VE/min	x	X	
	EqCO ₂		VE/VCO ₂	X	X	
Función cardiovascular	FC (max y reposo)	Tensiómetro	ppm	X	X	X
	PA	Pulsómetro	mmHg	X	X	X
Percepción de esfuerzo o cansancio	Esfuerzo	Escala OMNI	0-10	X	X	X

8.9. Mediciones e intervención

Para la elaboración de estos apartados me he basado en la mayor evidencia disponible en las diferentes bases de datos en donde se realizó la búsqueda bibliográfica (23–51)

8.9.1. Mediciones

La realización de las mediciones para la extracción de los datos se llevará a cabo a través de una serie de pruebas, cuestionarios y escalas. (52)

Entrevista personal y exploración física

Se realiza una entrevista inicial donde se cubre una hoja de registro individual (*Ver Anexo 7*) la cual se estructuró de la siguiente manera:

- Datos sociodemográficos: Nombre y apellidos, edad y sexo.
- Datos médicos relacionados con la cardiopatía congénita: diagnóstico médico, intervenciones médico-quirúrgicas (incluyendo fecha y complicaciones existentes), disfunciones relacionadas con la patología y fecha de la última revisión médica.
- Antecedentes familiares que sean de interés u otras patologías concomitantes.
- Medicación actual
- Actividades deportivas extraescolares, indicando el tipo y tiempo dedicado por semana.
- Diagnóstico de fisioterapia.

Posteriormente, se lleva a cabo una exploración física donde se recogen las siguientes variables, las cuales también fueron anotadas en la hoja de registro inicial:

- **Medidas antropométricas:** una enfermera procederá a la medición del peso y la talla mediante una balanza digital electrónica con un estadímetro. Es importante que el paciente se sitúe erguido, relajado y con el peso bien repartido entre ambos hemicuerpos. Se intentará realizar a primera hora de la mañana. Cuando conozcamos los valores calcularemos el Índice de masa corporal (IMC). Cabe destacar que la medición del peso de los pacientes de intervención a domicilio se hará semanalmente.
- **Signos Vitales:** Situaremos al paciente en decúbito supino, con el cabecero ligeramente elevado, lo más relajado posible, en un ambiente tranquilo. Procederemos a la toma de las siguientes variables:

- Frecuencia Cardíaca (FC) y saturación de O₂: ambos serán medidos con un pulsioxímetro de dedo.
- Frecuencia respiratoria (FR): para su medición únicamente necesitaremos un cronómetro. En pacientes con respiraciones visiblemente normales haremos la medición durante 30 segundos para multiplicar luego el resultado por dos. En cambio, si notamos que la respiración del paciente fluctúa o no está dentro de la normalidad haremos la medición durante el minuto. A la vez que calculamos el número de respiraciones que realiza el paciente por minuto también observaremos el ritmo y la profundidad de estas. En la medida de lo posible intentaremos que el paciente no se dé cuenta de la medición de este parámetro puesto que si no estaríamos influyendo en los resultados.
- Presión o tensión arterial: Medida a través de un tensiómetro digital de brazo.

Medición de la masa muscular

Se realizará la medición de la masa muscular de los niños/as a través de los perímetros musculares (52). Se seguirá el mismo protocolo en todos los puntos donde vamos a realizar la medición: colocación de la cinta asegurándonos que no apriete la superficie ni quede suelta, llevaremos a cabo 3 mediciones y hallaremos el promedio o mediana realizando la medición en centímetros (Cm) y en ambos miembros inferiores. Anotaremos los resultados en la hoja de exploración inicial (*Ver anexo 7*)

Tabla 3. Medición perímetros musculares.

PERÍMETRO	LOCALIZACIÓN	POSICIÓN DEL NIÑO/A	MEDICIÓN
Perímetro de la cadera o glúteo	Localizado a través de la máxima protuberancia posterior de los glúteos, posición que en la mayoría de los casos coincide en la parte anterior, con la sínfisis púbica.	Bipedestación, con los pies juntos, brazos cruzados sobre el pecho y la región glútea completamente relajada.	El evaluador si sitúa desde un lateral del paciente para asegurarse de que la cinta se mantenga en el plano horizontal.

Perímetro del muslo medio	Punto medio entre el trocánter mayor del fémur y tibial lateral.	Bipedestación erguida con los pies ligeramente separados, brazos cruzados sobre el tórax y el peso distribuido por igual en ambas piernas.	El evaluador debe marcar el punto donde realizará la medición. Se sitúa lateral al paciente en el lado de la medición. La cinta debe estar perpendicular al eje longitudinal del fémur.
Perímetro de la pierna o pantorrilla	Localizado a través de la máxima circunferencia de la pierna.	Bipedestación erguida, con los pies ligeramente separadas y el peso distribuido entre ambas piernas.	El evaluador se sitúa ipsilateral al paciente. La cinta debe de estar Perpendicular al eje longitudinal de la pantorrilla.

Medición de la fuerza muscular isométrica de MMII

Comenzaremos con una pequeña instrucción sobre cómo y durante cuánto tiempo debe contraer la musculatura que vamos a evaluar (contraer tan fuerte y rápido como sea posible). Posteriormente, cada niño/a tendrá tres intentos de prueba para la comprobación de la correcta comprensión de los comandos, recibiendo retroalimentación visual y verbal después de cada intento.

La medición se llevará a cabo utilizando un dinamómetro digital. La contracción isométrica muscular se solicitará durante 5 segundos con un tiempo de descanso de 30 segundos entre mediciones y de 3 minutos entre grupos musculares. Por cada músculo se harán 3 mediciones hallando posteriormente el promedio (53–55). Se registrarán los datos de ambos miembros inferiores de manera estandarizada (*Ver anexo 7*):

Tabla 4. Medición isométrica de la fuerza.

Musculatura valorada	Postura del niño/a	Posición del MI	Posición dinamómetro
Flexores de cadera	Sedestación	Flexión de 90° de cadera y rodilla	5 cm proximal al borde superior de la rótula.
Extensores de cadera en palanca corta	Prono	Flexión de 90° de rodilla	5 cm proximales desde la línea de flexión de la rodilla
ABD de cadera	Decúbito lateral	Cadera valorada, supralateral en posición neutral y cadera infralateral en 90° de flexión.	5 cm proximales al borde proximal del maléolo lateral.
ADD de cadera	Decúbito lateral	Cadera valorada, infralateral en posición neutral y cadera supralateral en 90° de flexión.	5 cm proximales al borde proximal del maléolo medial.
Flexores de rodilla	Sedestación	Flexión de 90° de cadera y rodilla	Cara posterior de la pierna, 5 cm proximal a la línea bimaleolar del tobillo
Extensores de rodilla	Sedestación	Flexión de 90° de cadera y rodilla	Cara anterior de la pierna, 5 cm proximal a la línea bimaleolar del tobillo

Dorsiflexores	Supino	Rodillas y caderas en extensión y tobillo relajado.	Cabezas de los metatarsianos en el dorso del pie.
Plantiflexores	Supino	Rodillas y caderas en extensión y tobillo en ligera flexión plantar	Cabezas de los metatarsianos en la planta del pie.

Valoración de la musculatura respiratoria

- **Espirómetro incentivador de volumen:** en primer lugar, hallamos la capacidad vital (CV). Solicitamos al paciente una espiración lenta y prolongada hasta volumen residual, fuera de la boquilla, para a continuación pedir una inspiración máxima con el espirómetro incentivador. Dicho procedimiento se repetirá tres veces, escogiendo la medición de mayor valor.
- **Threshold:** Hallamos los cmH₂O que el paciente es capaz de vencer como máximo (PEM) para establecer una referencia. Lo realiza 3 veces y nos quedamos con la mejor, hallando el 30% posteriormente (medida con la que va a empezar a trabajar).

A todos los grupos se les entregarán unas tablas para que registren diariamente si lo han hecho y los valores.

Medición de la fatiga/ esfuerzo percibido

La percepción subjetiva de ejercicio es un parámetro o indicador del esfuerzo de carácter psicofisiológico basado en la propia percepción del sujeto sobre el grado de fatiga que siente. Este se refleja a través de escalas donde la escala de Borg y la escala de Borg modificada son el Gold Estándar actualmente para valorar la intensidad del ejercicio percibida por el paciente cardíaco y respiratorio.

Sin embargo, muchos estudios han comparado la Escala de Borg con diferentes escalas infantiles (como la OMNI) y el rendimiento ha sido mejor en las adaptadas. Estas escalas incorporan números, descriptores verbales e ilustraciones adecuados para niños, lo cual puede explicar el alto grado de validez mostrado. Hay que tener en cuenta que el grado de validez de estas escalas aumenta con la edad de los sujetos de estudio, siendo las adaptadas más recomendables en sujetos menores de 13 años. A partir de esta edad estará más indicada la utilización de la Escala de Borg modificada (56–60).

El modelo elegido para este proyecto de investigación, con el objetivo de aumentar la velocidad y facilidad de comprensión, es el diseñado primero por Robertson y Utter en el año 2002 (61) (Ver anexo 9).

Medición de la disnea

Para evaluar el grado de dificultad respiratoria que existe antes del programa de entrenamiento físico y durante la prueba de esfuerzo también se empleará la escala OMNI (Ver anexo 9).

Prueba de esfuerzo máxima

En los niños con cardiopatía congénita se recomienda la realización de una PE máxima (o lo más cercana al máximo posible) con el objetivo de valorar su capacidad física y realizar una prescripción individualizada de actividad física. Es importante tener en cuenta que no se debe realizar la prueba de ejercicio si el paciente tiene una infección aguda, exacerbación aguda de una enfermedad crónica o cualquier otra condición de salud inestable que pueda presentar un riesgo transitorio adicional. En el caso de que el paciente tenga una enfermedad obstructiva grave, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca grave o ciertas arritmias debemos seguir unas consideraciones antes y durante la realización de la prueba (38,62)

Antes de la realización del test es muy importante que tanto el niño como los padres o tutores entiendan perfectamente el procedimiento a realizar y las indicaciones para finalización de la prueba (Ver tabla 5). La prueba será realizada por un equipo multidisciplinar de profesionales de la salud cualificados entre los que se debe encontrar un cardiólogo. El laboratorio debe estar perfectamente equipado con material apropiado para la edad y el tamaño del niño (manguitos de presión, mascarillas pediátricas, ergómetros adecuados, etc), así como con medidas de seguridad y protocolos de emergencia (equipo RCP pediátrica, medicamentos de resucitación pediátrica, broncodilatadores, ...). Por otro lado, los test deben de ser reproducibles y evaluables, es decir, cualquier otro profesional puede realizarlos de tal manera que se obtengan los mismos resultados para su comparación (62–66).

Tabla 5. Indicaciones finalización PE

INDICACIONES PARA FINALIZACIÓN PRUEBA DE ESFUERZO	
ABSOLUTAS	RELATIVAS
Disminución de la presión arterial sistólica de 10 mmHg respecto al valor basal al	Fatiga, disnea, sibilancias, calambres en las piernas o claudicación o cualquier otro

aumentar la carga de trabajo, si se acompaña de isquemia.	síntoma que pone en riesgo el bienestar del paciente.
Angina moderada o grave.	Desarrollo del bloqueo del haz o de la conducción intraventricular.
Aumento de los síntomas del sistema nervioso: ataxia, mareo, síncope.	Contracciones ventriculares prematuras, taquicardia supraventricular, bloqueo cardiaco, bradiarritmias.
Signos de mala perfusión (palidez, cianosis).	Descenso del segmento ST ≥ 3 mm.
Fallo en la monitorización.	Aumento de dolor en el pecho.
Taquicardia ventricular sostenida	Respuesta hipertensiva (Presión arterial sistólica >250 mmHg y/o diastólica > 125 mmHg).
Deseo del sujeto de detenerse.	Disminución de la presión arterial sistólica de 10 mmHg desde la presión arterial basal sin isquemia.
Disminución de la saturación de oxígeno por debajo del 90%.	
Elevación del segmento ST ≥ 1 mm.	
Incremento de la ectopia ventricular prematura (latidos adelantados provenientes del ventrículo) al aumentar la carga de ejercicio.	
Disminución progresiva de la $sa O_2 < 90\%$ o una caída de 10 puntos con respecto a la saturación de reposo en un paciente sintomático.	

Para llevar a cabo la prueba de esfuerzo necesitaremos un ergómetro, que puede ser un cicloergómetro o tapiz rodante. Se debe valorar de manera individualizada cada caso en función del tamaño y la edad del niño, de su nivel de coordinación, su condición física, el objetivo de la prueba y la especificidad del deporte. En general, se prefiere el uso del tapiz, que se considera seguro incluso para niños de 3-4 años, aunque puede ser necesario el uso de un arnés de seguridad. El cicloergómetro proporciona mediciones fisiológicas más estables durante el ejercicio y se prefiere cuando el objetivo es priorizar la medida de la PA, el ECG o medidas ecocardiográficas. Sin embargo, algunos niños, especialmente los menores de 6 años pueden tener dificultades para mantener una cadencia constante de pedaleo, incluso cuando el cicloergómetro se ajusta a su tamaño, y esto hace que sea más difícil alcanzar un esfuerzo máximo debido a fatiga prematura. Además, 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 (Sa O₂) y la medición de la PA. Mediremos también la carga de trabajo máxima que es capaz de soportar el paciente (Wmax) Además, para conocer las mejoras producidas tras la rehabilitación, durante el test añadiremos un análisis de los gases con un metabolímetro que recogerá los siguientes parámetros (38,64–66):

- VO₂max o VO₂pico: también denominado capacidad aeróbica o consumo máximo de oxígeno, es la cantidad máxima de oxígeno que el organismo puede absorber, transportar y consumir en un tiempo determinado. Este parámetro se mide realizando una espirometría durante una prueba de esfuerzo. Normalmente en estos pacientes lo vamos a encontrar en valores inferiores a los normales.
- Cociente respiratorio (RER o CR), se define como la relación entre la cantidad de CO₂ producido y la cantidad de O₂ consumido. (CR= VCO₂/VO₂)
- Umbral anaeróbico o láctico: nivel de ejercicio en el que la producción energética aeróbica es suplementada por mecanismos anaeróbicos y se refleja por un incremento de lactato en sangre. Lo calcularemos mediante el punto de compensación respiratoria (RCP), que hace referencia al momento en el que el equivalente respiratorio para el CO₂ EqCO₂ comienza a aumentar
- VE pico: número de ventilaciones máximas por minuto que el paciente ha realizado.

- VO₂ y VCO₂: Volumen de oxígeno consumido y volumen de dióxido de carbono producido respectivamente. Ambos parámetros aumentan proporcionalmente con la ventilación.
- Pulso O₂: relación entre el consumo de oxígeno y la frecuencia cardiaca, es decir, cantidad de oxígeno consumido por latido (VO₂ absoluto/ FC). Su reducción suele indicar una disminución del volumen de eyección.
- EqCO₂ (Eq=VE/Vco₂): parámetro que representa la eficacia respiratoria. Este aumenta en situaciones de ventilación ineficaz (alteraciones de ventilación/ perfusión)

Existen una gran heterogeneidad en la elección del protocolo de evaluación, que en última instancia deberá hacerse de acuerdo con las características del niño, la finalidad de la prueba, las variables a medir y el material disponible. Lo ideal es que el protocolo esté diseñado para conseguir el límite máximo en 6-12 minutos para evitar fatiga muscular prematura y falta de atención y motivación que nos lleven a falsear los resultados. Tendrá un periodo inicial de recogida de datos en reposo, un calentamiento previo de 2-3 minutos y un periodo de recuperación de 5-10 minutos. En la siguiente tabla (Ver tabla 6) realizada por Paridon et al (64) se muestran los protocolos habitualmente utilizados en cardiología y fisiología pediátricas.

Tabla 6. Métodos de PE

MÉTODOS	
TAPIZ	CICLOERGÓMETRO
Bruce y Bruce modificado	James
Balke	McMaster
Cornell	Strong
McNaughton	Godfrey

El método más utilizado actualmente en niños con CC es el protocolo incremental de Bruce, donde la intensidad se incrementa gradualmente en intervalos de 3 minutos. Sin embargo, algunos autores como Rhodes sugieren la utilización de otros protocolos o la propia modificación de este por la gran velocidad que alcanza lo que puede ser un impedimento para los más pequeños. Como sustitución proponen el protocolo de Bruce modificado (este tiene dos etapas iniciales a una intensidad más baja que la prueba estándar), el de McNaughton o protocolos en cicloergómetro en vez de en tapiz.

Prueba submáxima de 6 minutos marcha (6MWT)

El test de 6 minutos marcha, es considerado la prueba submáxima ideal para realizar una estimación de la capacidad funcional en pacientes con patologías cardiopulmonares por su fácil realización, bajo coste y alta correlación con la vida cotidiana. Los test submáximos de ejercicio reflejan la capacidad del niño para realizar actividades cotidianas. Son una valiosa herramienta para evaluar la tolerancia al ejercicio por medio de la provocación de un stress fisiológico en los sistemas cardiorrespiratorio y muscular en condiciones aeróbicas. Dentro de ellos, el protocolo de 6MWT es considerado la prueba más estudiada, de fácil realización, reproducible, bien tolerada, sensible a cambios pre y postratamiento y de mejor correlación con las actividades de la vida cotidiana.

Esta prueba formará parte del protocolo de evaluación si por circunstancias externas, finalmente no se pudiera llevar a cabo en el Hospital Infantil Materno Teresa Herrera. Lo utilizaríamos como sustitución de la prueba de esfuerzo máxima para reducir costes.

El 6MWT consiste en evaluar la máxima distancia caminada en terreno llano durante un periodo de 6 minutos siguiendo un protocolo estandarizado, midiendo también disnea, FC, FR y Sa O₂. El test, se realizará intentando seguir de la manera más próxima posible las indicaciones dadas por la Sociedad Torácica Americana (67). La prueba se llevará a cabo recorriendo ida y vuelta un pasillo recto interior, libre de circulación, del Hospital Teresa Herrera de 30 metros de longitud que estará delimitado por señales tipo conos de tráfico de color naranja colocados a una distancia de 29 metros entre sí dejando 0,5 en cada extremo para que los participantes puedan realizar los giros. Además, la longitud del corredor debe marcarse cada 3 metros para facilitar la medición de la distancia total recorrida y una línea en el lugar de comienzo señalará el final de cada vuelta de 60 metros.

Primeramente, se verificará que no existen contraindicaciones para realizar la prueba (Ver tabla 7), y si el resultado es negativo, se explicará detalladamente a cada paciente en qué consiste la prueba. Se le comunicará que el objetivo es caminar la mayor distancia posible sin correr, advirtiéndole que puede descansar cuando quiera, pero el cronómetro seguirá en marcha. También se le indica que durante la prueba no puede hablar ni distraerse y si presenta algún síntoma o molestia debe comunicarlo para proceder a la suspensión de la misma. El examinador seguirá al paciente durante toda la prueba dándole los estímulos verbales estandarizados en cada momento. Este se situará detrás de tal forma que el ritmo o la velocidad de la marcha sean impuestos por el paciente. Se hará una pequeña demostración de cómo girar en los conos (68–70).

Al principio y al final de la prueba, y después de un minuto de reposo, se midió la frecuencia respiratoria y la disnea y la fatiga de los miembros inferiores se evaluó a través de una escala modificada de Borg. La presión arterial se determinó al principio y al final de la prueba con un esfigmomanómetro digital. Durante la prueba, la frecuencia cardíaca y la saturación oxígeno se midieron cada minuto con un pulsioxímetro. Después de completar la prueba, la distancia total recorrida por el paciente se determinará en metros. En la tabla 8 (Ver tabla 8), se muestran las principales razones para la suspensión de la prueba.

Para el registro de los datos de cada paciente durante las pruebas se utilizó el formato reflejado en el anexo 8 (Ver Anexo 8).

Tabla 7. Contraindicaciones 6MWT

CONTRAINDICACIONES	
ABSOLUTAS	RELATIVAS
Angina inestable durante el mes anterior	Frecuencia cardíaca en reposo de más de 120
Infarto de miocardio durante el mes anterior	Presión arterial sistólica de más de 180 mmHg
Hipertensión arterial no controlada	Presión arterial diastólica de más de 100 mmHg

Tabla 8. Razones para la suspensión del 6MWT

RAZONES PARA SUSPENSIÓN 6MWT
Disnea intolerable
Calambres musculares
Diaforesis inexplicada
Palidez o sensación de desvanecimiento
SatO ₂ <85% con o sin O ₂ suplementario
Dolor torácico
Querer parar

Medición de la calidad de vida

Para evaluar la calidad de vida de los niños/as utilizaremos el cuestionario Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™). El PedsQL es un enfoque modular para medir la calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes sanos y en aquellos con afectaciones agudas y crónicas. Consta de escalas centrales genéricas y de módulos específicos de enfermedades. Ha demostrado ser una herramienta de confianza, flexible, multidimensional y sensible al cambio clínico (71–75).

Los pacientes y los padres rellenarán los cuestionarios de calidad de vida PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales CHILD and Parent report for children (8-12 años) and Teens (13-18 años) y PedsQL™ 3.0 Cardiac Module CHILD and Parent report for children (8-12 años) and Teens (13-18 años). Estos nos aportarán una visión tanto parental como del propio paciente.

El primero de ellos, está compuesto por 23 ítems divididos en 4 dominios: físico (8 ítems), emocional (5 ítems), social (5 ítems) y escolar (5 ítems). Estos ítems serán puntuados de 0 a 4 (0= nunca, 1= casi nunca, 2= a veces, 3= a menudo y 4= casi siempre). Posteriormente, los resultados se transformarán de 0 a 100 (0=100, 1=75, 2=50, 3=25, 4=0), y se sumarán todos los ítems que hayan sido respondidos en cada dominio para obtener finalmente la puntuación total. Las puntuaciones más altas indicarán mejor calidad de vida relacionada con la salud.

Por otro lado, el PedsQL™ 3.0 Cardiac Module, consta de 27 ítems divididos en 6 dimensiones: Problemas de corazón y tratamiento (7 ítems), tratamiento II (5 ítems), percepción de su apariencia física (3 ítems), tratamiento por ansiedad (4 ítems), problemas cognitivos (5 ítems) y comunicación (3 ítems). La puntuación se lleva a cabo de la misma manera que en la escala anterior.

Medición de la cantidad de actividad física

Para conocer el nivel y cantidad de actividad física (AF) de los participantes pasamos el cuestionario “Physical Activity Questionnaire for Children” (PAQ-C).

El PAQ-C fue diseñado para niños de edades comprendidas entre los 8 y los 14 años. Es un cuestionario autoadministrado diseñado para medir la actividad física moderada y vigorosa realizada en los últimos 7 días incluyendo toda actividad realizada durante el horario escolar, después del colegio y los fines de semana. Consiste en diez ítems, nueve de los cuales se utilizan para calcular el nivel de actividad y el otro ítem evalúa si alguna enfermedad u otro acontecimiento impidieron a que el niño hiciera sus actividades regulares en la última semana.

El resultado global del test es una puntuación de 1 a 5, de tal forma que las puntuaciones más altas indican un mayor nivel de actividad (76,77).

En este estudio se administrará la versión española del mismo (78), al principio y al final del programa de rehabilitación (*Ver Anexo 10*).

Medición de la satisfacción con el entrenamiento

Al finalizar la intervención en ambas modalidades del programa de rehabilitación se llevará a cabo la evaluación del grado de confortabilidad o satisfacción con el mismo. Estas, también incluyen la evaluación de otros ítems como los cambios subjetivos percibidos y la seguridad percibida durante las sesiones.

Se diseñaron dos encuestas (*Ver Anexo 11 y 12*), una para administrarles al padre/ madre/ tutor legal y otra para los niños/as. La primera, está integrada por una serie de preguntas, donde se exponen unos ítems para valorar en una escala del 1 al 10, donde el 1 indica el peor grado de satisfacción con el entrenamiento y 10 el máximo grado de confort. Por otro lado, la encuesta de los niños/as se diseñó de una manera más sencilla para su mejor comprensión. Está integrada por 5 preguntas a responder con una cruz en la respuesta que más se asemeje a su grado de satisfacción.

8.9.2. Protocolo evaluación

Las mediciones serán llevadas a cabo por un equipo multidisciplinar de profesionales de la salud entre los que incluimos: dos fisioterapeutas, un enfermero y un cardiólogo. El lugar elegido para realizarlas será el Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera de A Coruña, si bien, se podrán realizar en la Facultad de Fisioterapia de la Universidad de A Coruña, en caso de ser necesario, por cuestiones logísticas adaptándose el protocolo de darse este supuesto.

El protocolo de evaluación constará de dos partes distribuidas en dos días consecutivos (*Ver tabla 9*) para que las sesiones de evaluación sean cortas, con el fin de evitar el cansancio de los niños/as. Este será realizado por un mismo fisioterapeuta, el cual no sabrá a que grupo pertenece cada paciente. Primeramente, se realizará una evaluación inicial que incluye una entrevista personal, para la recopilación de toda la información que se describe en el anexo 7 (*Ver Anexo 7*), y la medición de los signos vitales del paciente en reposo. Gracias a este proceso se determinará si el participante cumple con los criterios de inclusión y exclusión expuestos en puntos anteriores. Si la respuesta es positiva, pasará a una segunda fase de la evaluación. Esta comenzará, con una presentación formal por parte del responsable del estudio en donde se administrará toda la información necesaria acerca del mismo, pruebas y plan de trabajo. Una vez que esté todo claro y antes de proceder a la medición de las variables

el padre/ madre o tutor legal del menor debe firmar el consentimiento informado (Ver Anexo 6). Posteriormente, se administrará a los participantes y sus responsables de manera individual los cuestionarios PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales, PedsQL™ 3.0 Cardiac Module y PAQ-C. El familiar encargado de completar estos cuestionarios, se hará cargo de completarlos en las próximas evaluaciones si es posible. Este mismo día, un fisioterapeuta realizará la medición de la masa muscular a través de los perímetros y la fuerza con la ayuda de un dinamómetro tal y como se describió anteriormente.

El segundo día de valoración, se llevará a cabo el test submáximo la medición de la fuerza de la musculatura respiratoria. La evolución se completará con la realización de la prueba de esfuerzo máxima por el cardiólogo responsable.

La evaluación se realizará en tres momentos diferentes del ensayo: una semana antes del inicio (pre-intervención), inmediatamente después de la intervención (post-intervención) y tres meses después de la finalización (seguimiento). En las evaluaciones pre y post-intervención se realizará la medición de todas las variables descritas anteriormente con una única diferencia en la realización del cuestionario de satisfacción a la finalización del programa.

Tabla 9. Organigrama de la evaluación

ORGANIGRAMA DE LA EVALUACIÓN	
PRIMERA VISITA	<ul style="list-style-type: none"> • Entrevista personal y medición de signos vitales. • Información verbal y escrita tanto al participante como a la familia sobre el estudio y las pruebas. • Firma del consentimiento informado. • Medición de perímetros y fuerza muscular. • Cuestionarios PAQ-C y PedsQL.
SEGUNDA VISITA	<ul style="list-style-type: none"> • Resolución de dudas sobre el programa y cuestionarios. • Fuerza de músculos respiratorios.
VISITA AL CARDIÓLOGO	<ul style="list-style-type: none"> • Prueba de esfuerzo máxima.

8.9.3. Generalidades de la Intervención

Tras el reclutamiento de los participantes del estudio, y el previo envío de la carta informativa a la dirección del CHUAC (*Ver Anexo 4*) y posterior reunión con el equipo sanitario multidisciplinar a cargo de los posibles candidatos para el estudio, se llevará a cabo una reunión con las familias seleccionadas e interesadas. En ella se realizará una explicación minuciosa del modelo de estudio y su finalidad, así como cuál va a ser el papel de su hijo/a dentro del proyecto. También se establecerán las fechas y horarios, en las cuales el grupo 1 (grupo de intervención en el hospital) debe acudir al Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, así como, a las familias del grupo 2 (intervención en el hogar), se le darán las pautas para la correcta realización del programa y como rellenar las fichas de seguimiento diarias (*Ver Anexo 15*).

Una vez que hayamos conseguido la muestra a estudio, los participantes serán distribuidos en un primer momento de forma aleatoria entre grupo de intervención y grupo de control. Posteriormente, habrá una subdivisión no aleatoria de los pacientes del grupo de intervención. Finalmente se constituirán tres grupos diferentes.

- Grupo 1 (grupo de intervención en el hospital), realizarán un programa combinado de ejercicio de resistencia aeróbica y fuerza de MMII, vigilados por un equipo multidisciplinar de profesionales sanitarios. Este programa también incluye ejercicios respiratorios diarios y un formulario de educación en hábitos sanitarios a realizar en sus domicilios.
- Grupo 2 (grupo de intervención en el hogar), realizarán un programa combinado de ejercicio de resistencia aeróbica y fuerza de MMII, en su domicilio, vigilados por el responsable/s que hayan seleccionado previamente. Este programa también incluye ejercicios respiratorios diarios y un formulario de educación en hábitos sanitarios a realizar en sus domicilios.
- Grupo 3 (grupo de control), seguirán realizando su práctica deportiva habitual y además serán instruidos en hábitos alimenticios y físicos saludables.

Una vez realizada la evaluación pre-intervención, comenzará la fase de intervención la cual tendrá una duración de 12 semanas, realizando 3 sesiones de una hora cada una a la semana. Además, completaremos esta intervención con pautas de trabajo que ambos grupos deben completar en casa. La intervención del grupo 1 será llevada a cabo en el Hospital Teresa Herrera de A Coruña.

Durante el tiempo que dure el proyecto, todos los grupos seguirán realizando su actividad física habitual y recibiendo sus tratamientos, ya sean de fisioterapia o farmacológicos. Ambas

cosas serán registradas por los/as investigadores/as con el fin de monitorizar los posibles cambios que pudieran influir en el estudio.

En el caso del grupo 1, los padres/madres/tutores legales no estarán presentes en la sala de intervención para no influir en el rendimiento y resultados del niño/a. Rogamos que los responsables de supervisar a los pacientes del grupo dos sean siempre las mismas personas.

8.9.4. Protocolo de intervención

General

Dentro del programa de rehabilitación hay dos partes de la intervención que son comunes para ambos grupos:

- **Protocolo educativo en hábitos físicos y alimenticios saludables**

Debido a la franja de edad en la que se encuentran nuestros pacientes y los buenos resultados que dieron estos protocolos en otros estudios revisados (33,34,36), el equipo de investigación decidió implantarlo como parte del programa de rehabilitación. Hay que tener en cuenta la importancia de implantar en los niños desde corta edad estos hábitos para que se acostumbren y en un futuro formen parte de su rutina habitual.

Para llevar a cabo esta parte del programa se utilizarán unas fichas educativas que tendrán que rellenar los niños semanalmente. Para su realización hemos contado con la ayuda de un nutricionista y el servicio de gastroenterología pediátrica del propio hospital. Cada una de las fichas tendrá una parte de aprendizaje y una de comprobación de lo aprendido a través de ejercicios por diferentes vías: páginas web, juegos en familia, dibujos, ...Un ejemplo de estas fichas se muestra en el Anexo 16 (*Ver Anexo 16*).

- **Ejercicios respiratorios**

Incentivador volumétrico: cada niño/a realizará diariamente tres series de 10 repeticiones.

Threshold: cada niño/a realizará tres series de cinco repeticiones. Comenzaremos al 30% del valor obtenido durante la evaluación. Conforme avance el programa progresaremos realizando al 60% y finalmente al 80%.

Grupo de intervención en el hospital

- **Monitorización**

Los participantes pertenecientes a este grupo serán supervisados por profesionales de la salud en todas las sesiones de tratamiento. El ejercicio será monitorizado durante todas las sesiones del programa y deberá finalizar en caso de que se produzcan alguna alteración. Durante las primeras dos semanas de familiarización con el programa, utilizaremos la

monitorización de ECG, retirándolo posteriormente si no se ha producido ningún evento patológico.

Además, desde la primera sesión, se utilizarán una serie de parámetros e instrumentos con los que podremos monitorizar al paciente durante toda la sesión:

- Pulsómetro: gracias al cual mediremos la frecuencia cardiaca antes, durante y después de la sesión. Esta, será uno de los parámetros que más nos sirvan para medir la intensidad o el nivel de esfuerzo. El paciente debe mantenerse durante toda la sesión, en el 60-70% de la frecuencia cardiaca de reserva calculada en la prueba de esfuerzo.
- Pulsioxímetro: mediremos:
 - Saturación de oxígeno: antes y después del ejercicio. Debe mantenerse entre el 90-100%.
 - Tensión arterial: antes y después del adiestramiento físico. La franja de valores entre los que debe permanecer la TAS y la TAD varía a lo largo de la sesión:
 - TAS=120-135mmHg y TAD=70-90 mmHg antes del ejercicio
 - TAS=140-180mmHg y TAD=70-100mmHg durante el adiestramiento
 - TAS=120-135mmHg y TAD=70-90mmHg tras adiestramiento.

Por otra parte, se empleará la escala de OMNI (*Ver Anexo 9*) para comprobar el nivel de disnea y esfuerzo percibido que presenta nuestro paciente, no dejando que supere los niveles 4-5 en ambas variables.

Por último, a cada paciente, se le enseñará 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 inhabitual, palidez, color azul de piel, labios o uñas, náuseas, piel húmeda o fría.

- Intervención

Las sesiones de intervención en sala se centrarán en ejercicios de resistencia aeróbica y fuerza de miembros inferiores. En base a esto cada sesión se estructurará de la siguiente manera:

1. Calentamiento:

Comenzaremos la sesión con una fase de calentamiento con una duración aproximada de 5-15 minutos. El objetivo principal es poner al paciente en condiciones musculares, orgánicas y nerviosas óptimas para enfrentarse al posterior esfuerzo físico. Activamos el sistema musculoesquelético, circulatorio y respiratorio. Esta fase consistirá en:

- Ejercicios de movilización activa global de todos los segmentos corporales. Haremos de 3 a 4 repeticiones de cada ejercicio.
- Estiramientos dinámicos: los cuales ayudan a aumentar la potencia y la fuerza de ejecución, además de servir de preparación para la fase central. Haremos unas 10 repeticiones de cada uno.
- Calentamiento en la máquina de ejercicio aeróbico que usaremos posteriormente (cicloergómetro o cinta): estableceremos un ritmo donde el paciente se sienta cómodo y pueda hablar ante la realización del Talk test. La finalidad será ir aumentando poco a poco la frecuencia cardiaca hasta alcanzar el 60% de la frecuencia cardiaca de reserva calculada en la prueba de esfuerzo.

2. Parte central:

La parte central de la sesión tendrá una duración aproximada de 45-50 minutos donde los pacientes realizarán trabajo cardiovascular, dinámico y aeróbico combinado con un trabajo de fuerza focalizado en los miembros inferiores.

Comenzaremos, con 30- 40 minutos de ejercicio aeróbico, preferiblemente correr en cinta. Esto es porque al andar estamos estimulando la planta del pie que es uno de los segmentos que forman parte de la bomba periférica del corazón para favorecer el retorno venoso, aunque a 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 de tapiz rodante.

El tiempo de trabajo aeróbico irá aumentando progresivamente. Es decir, en las primeras semanas haremos intervalos de ejercicio combinados con periodos de descanso hasta alcanzar los 30-40 minutos de ejercicio continuo. Aumentando primero el volumen y después la intensidad. Vigilaremos en todo momento que el paciente no sobrepase el 60-70% de la frecuencia cardiaca de reserva calculada en la prueba de esfuerzo. 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 evaluados que mejoran la calidad de vida y estado del paciente (umbral anaeróbico, VO_2 pico, carga de trabajo, pulso de oxígeno y descenso del tiempo de recuperación de la frecuencia cardiaca entre otros).

A continuación, después de que el paciente haya descansado unos minutos, comenzaremos con el trabajo específico de fuerza muscular de miembros inferiores. Esta parte de la sesión está destinada principalmente a aumentar la masa muscular de la musculatura de la pantorrilla (sobre todo gemelos y sóleo) ayudando al retorno venoso hacia el corazón y disminuyendo la necesidad de la bomba respiratoria (bomba de succión) (79,80). Gracias a ello, se consigue

un aumento de la función cardiaca (volumen sistólico), del llenado del corazón (volumen diastólico) y de la capacidad de ejercicio.

El programa de fuerza ocupará unos 15-20 minutos del total de la sesión en donde hemos diseñado un circuito que combina ejercicios de fuerza más analíticos con otros de fuerza funcional. Cada semana el diseño, ambientación y ejercicios que integran el circuito irá cambiando con el objetivo de aumentar la adherencia y disminuir el aburrimiento que esta parte de la sesión les pueden suscitar a nuestros pacientes. De esta forma, se seleccionarán cinco ejercicios de los propuestos que se adaptarán para captar la atención de los más pequeños. Siempre acabaremos este trabajo con una secuencia específica de trabajo en el step. El paciente realizará el circuito en dos o tres ocasiones por sesión. Además, iremos modificando a lo largo de las semanas la dificultad de los ejercicios, en base a las mejoras que evidencien cada uno de los pacientes.

La explicación de los ejercicios junto con la musculatura implicada en cada uno se encuentra reflejados en la tabla 10 (Ver tabla 10). La dosificación de los ejercicios está basada en las recomendaciones de la bibliografía para el trabajo de fuerza en estos pacientes, aunque cabe destacar que no existen muchos estudios que hayan hecho un trabajo destinado específicamente a esta bomba muscular periférica. Haremos un entrenamiento muscular de baja carga (el propio peso muscular del paciente o cargas ligeras 20-30% de la carga máxima) pero prolongada, máximo número de repeticiones durante 15 segundos con descansos de 10 segundos entre cada ejercicio. En cada ejercicio se contará el número de repeticiones que realiza y cuando llegue a 15 se aumentará la carga del ejercicio.

Tabla 10. Ejercicios circuito de entrenamiento.

EJERCICIO	EXPLICACIÓN	MUSCULATURA	JUEGO
“Mariquita” o “Mariola”	Ir de un punto a otro del circuito dando saltos abriendo y cerrando la base de sustentación.	Toda la musculatura de los MMII	Tienen que salvar a los animales que se vayan encontrando por el camino. Pueden estar colocados en el suelo o a una altura determinada (para que tengan que ponerse de puntillas).

Espalderas	Ponerse de puntillas para coger en cada turno un objeto, bajarlo y volver a por otro.	Flexores plantares de tobillo.	Alcanzar diferentes animales situados a diferentes alturas (uno por turno) que no pueden bajar solos. Para ello, se pondrán de puntillas, los salvarán y bajarán a ponerse de cuclillas para meterlos en su nido.
Sentadillas	Se realizarán el máximo número de sentadillas en 15 segundos.	Toda la musculatura, principalmente extensores de rodilla y cadera.	Se pondrá una pizarra o soporte delante donde jugaremos a tutifrutí, ahorcado, ...
Marcha de puntillas	Recorrer una distancia fijada, de puntillas, sin correr.	Flexores plantares de tobillo.	Intentar llegar de un extremo al otro del río de puntillas sin correr y sin caerse al río (pisar la línea fijada).
Plancha	Mantener la plancha sobre codos y rodillas o la evolución dependiendo del paciente durante 15 segundos.	Toda la musculatura abdominal, cuádriceps, deltoides, ...	Hay que intentar mantenernos quietos en esa posición para no ser capturados.
Marcha puntillas marcando talón-punta	Recorrer una distancia fijada por dos conos sin correr marcando talón-punta y terminando de puntillas.	Toda la musculatura, sobre todo flexores plantares.	Intentar llegar de un extremo a otro del río con la modalidad de pasos seleccionada para conseguir seguir en el circuito.
Salto de vallas	Intentar saltar las vallas colocadas a una altura determinada.	Toda la musculatura de los MMII.	Intentar salvar los obstáculos que nos hemos encontrado por el camino, saltando lo más

	Combinamos saltos con los pies juntos y saltos con pies separados.		alto y lo más lejos posible.
Puente glúteo	Mantener la posición de puente glúteo durante 15 segundos con apoyo en puntas de los pies.	Musculatura glútea y gemelar.	Intentar mantener la posición lo más quietos posibles para que no nos capturen.
Puntillas aumentando recorrido	Con la ayuda del step o de un escalón, colocaremos los pies del paciente al borde del step de tal forma que su talón debe quedar en el aire fuera de la plataforma para aumentar el recorrido.	Musculatura de la pantorrilla.	Intentar llegar a coger unas flores que situaremos en lo alto, ojo hay que subir y bajar porque si nos quedamos arriba nos pillan.
Trabajo en step	Diseño de una secuencia para que los niños nos imiten, reflejado en el Anexo 13 (Ver Anexo 13).	Musculatura de la pantorrilla.	Para terminar, hay que intentar imitar la secuencia lo mejor posible y así abrir la caja fuerte.

3. Vuelta a la calma:

Para finalizar la sesión, realizaremos una vuelta a la calma durante unos 5-10 minutos. En esta parte de la sesión se incluirán estiramientos estáticos realizados por el propio paciente de los principales músculos que hemos trabajado durante la sesión combinados con la respiración. El objetivo de esta fase es volver al estado basal evidenciándose en las diferentes variables fisiológicas (FC, tensión arterial, ventilación, ...), de forma progresiva evitando el riesgo de lesión o aparición de síntomas cardíacos.

Protocolo de intervención domicilio

▪ Monitorización

Antes de comenzar el programa de entrenamiento, los sujetos de este grupo realizarán una primera sesión en el hospital donde reciben instrucciones de los componentes de su programa. Gracias a esta reunión, los niños/as y sus familias serán instruidos y podremos comprobar de primera mano cómo se desenvuelven y el conocimiento de las personas responsables de los códigos de monitorización. Además, durante esta reunión se les indicará tanto a los pacientes como a sus familiares los signos y síntomas de intolerancia al ejercicio por los cuales debería abandonar la sesión, los cuales ya han sido descritos en el grupo uno.

A cada sujeto se le asignarán una o dos personas responsables de su monitorización durante las 12 semanas que dure el programa de rehabilitación. Estas, deben conocer todos los parámetros que utilizaremos para supervisar cada sesión de entrenamiento y así velar por la seguridad del sujeto.

La monitorización se llevará a cabo a través de diferentes parámetros e instrumentos:

- Pulsioxímetro: con el que captaremos:
 - Saturación de oxígeno: antes, durante y después del ejercicio. Debe mantenerse entre el 90-100%. También se implantará una gama de colores para precisar su control. Verde sería si la SaO₂ se encuentra entre el 95-100%, amarillo si SaO₂ <95% y rojo si es < 90%.
 - Tensión arterial: antes, durante y después del adiestramiento físico. La franja de valores entre los que debe permanecer la TAS y la TAD varía a lo largo de la sesión:
 - TAS=120-135mmHg y TAD=70-90mmHg antes del ejercicio
 - TAS=140-180mmHg y TAD=70-100mmHg durante el adiestramiento
 - TAS=120-135mmHg y TAD=70-90mmHg tras adiestramiento.

En este caso también utilizaremos una gama de colores para facilitar y precisar su control:

- Amarillo: TAD antes y después del entrenamiento >90mmHg o durante el entrenamiento >100 mmHg.
- Rojo: TAS basal o tras adiestramiento >150mmHg o durante adiestramiento >180mmHg.
- Pulsómetro: gracias a este instrumento se podrá registrar la frecuencia cardiaca: antes, durante y después del ejercicio. Deberemos conocer la FC de adiestramiento ya

definida en base a las características clínicas de la ergoespirometría. El paciente deberá mantenerse en torno al 60-70% de la frecuencia cardiaca de reserva calculada en la prueba de esfuerzo. En base a esto y para facilitar y precisar la lectura de la intensidad de entrenamiento por parte de la persona encargada, se utilizará una gama de colores (rojo, amarillo y verde).

- Percepción de esfuerzo o cansancio y disnea: Utilizaremos la Escala de OMNI (*Ver Anexo 9*), que se administrará durante y después de cada sesión. El sujeto debe permanecer entre los niveles 4 y 5.

Además, cada sujeto rellenará todos los días una ficha de seguimiento vía online (*Ver Anexo 15*). Gracias a ella, podremos llevar una supervisión de los valores máximos de los parámetros anteriormente mencionados que alcanzó el sujeto durante la sesión, la cantidad de actividad física que ha realizado el sujeto o si ha tenido problemas con la medicación, alimentación, ... Además, también vendrá reflejado el peso, el cual será medido por una báscula digital, una vez a la semana, en ayunas tras orinar y sin ropa ni calzado. Le asignaremos un aviso de color amarillo si aumenta su peso dos kg en una semana y rojo si aumenta dos kg en menos de tres días. Una persona supervisará diariamente estas fichas y si hubiera alguna anomalía en ellas, se procedería a contactar con dicho sujeto.

Por otro lado, cada semana las familias recibirán la llamada de un fisioterapeuta en la que se comprobará las sensaciones, respuestas a los diferentes ejercicios, y en caso de ser positivas se modificarán algunos de ellos para aumentar su dificultad.

Por tanto, la monitorización de estos sujetos se registrará de modo diario a través de las fichas de seguimiento y semanalmente por vía telefónica.

- Intervención

El protocolo de intervención se llevará a cabo a través de videos o archivos Word en donde se explicarán los ejercicios que componen las diferentes sesiones semanales. Al permanecer el sujeto en su domicilio podemos distribuir las sesiones de trabajo a lo largo de la semana, pudiendo hacer dos sesiones de trabajo aeróbico y 2 sesiones de trabajo de fuerza de miembros inferiores. Cada sujeto tendrá un programa individualizado en base a los resultados de la evaluación inicial, pero en general cada sesión se estructurará de la siguiente manera:

1. Calentamiento:

La dinámica, objetivo y duración (5-10 minutos) va a ser similar a la descrita para el grupo de intervención en el hospital. Comenzaremos realizando movilización global de todas las articulaciones y segmentos del cuerpo seguido de estiramientos dinámicos.

La tercera parte del calentamiento variará dependiendo del trabajo que vaya a realizar el sujeto en la parte central de la sesión. Si el trabajo fuese aeróbico, el sujeto comenzará a pedalear para ir poco a poco aumentando la intensidad hasta alcanzar la mínima FC de trabajo específica para cada paciente (entorno al 60% FC reserva). Por otro lado, si al sujeto le tocara realizar ejercicio de fuerza, incluiríamos ejercicios de fuerza de miembros inferiores para que se vaya familiarizando con el trabajo posterior.

2. Parte central:

En esta parte de la sesión combinaremos un trabajo de resistencia aeróbica y fuerza de resistencia aeróbica de MMII. Así, dependiendo del tipo de sesión que le toque al paciente, este trabajo será diferente.

En las dos sesiones de trabajo de resistencia aeróbica se seguirá la misma dinámica que hemos descrito antes en el grupo de intervención en el hospital.

Por otro lado, las sesiones de fuerza de miembros inferiores serán diferentes a las descritas antes. El trabajo desempeñado en cada una de ellas es el siguiente:

- Sesión con el step: tendrá una duración de 25 minutos con sus respectivos descansos, los cuales irán disminuyendo hasta quedarnos con uno en la mitad. El sujeto tendrá que seguir una secuencia de trabajo en el step que hemos grabado previamente. Cada semana se le enviará un vídeo con la sesión a realizar la cual estará formada por algunas de las secuencias que se describen en el anexo 13 (*Ver Anexo 13*). Gracias al vídeo pretendemos que el trabajo sea más fácil de seguir y realizar además de ser más atractivo aumentando la motivación.
- Sesión de trabajo analítico y global de fuerza de MMII: duración de 20 minutos donde el sujeto tendrá que realizar unos ejercicios de fuerza global y analítica de la musculatura de los MMII. Sobre todo, el trabajo se centrará en el tríceps sural. Cada semana, se enviará un documento con la descripción de los ejercicios a realizar y el material necesario para ello. Se seleccionarán 4 o 5 ejercicios de los reflejados en el anexo 14 (*Ver Anexo 14*). El trabajo de fuerza se realizará con el propio peso corporal o pesos ligeros. Se realizará 1-2 series en donde se harán el máximo número de repeticiones en 15 segundos de cada grupo muscular con 10 segundos de descanso entre ejercicios. Cuando el sujeto llegue a 15 repeticiones, aumentaremos la dificultad. La monitorización de la frecuencia cardiaca debe realizarse después de cada serie. Con esto buscamos que este ejercicio de resistencia muscular mejore la bomba muscular periférica y aumente el retorno venoso para mejorar la función de llenado y

volumen sistólico y así reducir la dependencia de la vena cava inferior o bomba respiratoria para el retorno de la sangre.

3. Vuelta a la calma

Esta parte de la sesión se hará de la misma forma que en el grupo de intervención en el hospital.

En caso de que el presupuesto y la disponibilidad de cicloergómetros por los participantes fuese limitada podríamos aplicar otro modelo de tratamiento similar al anterior.

La parte de calentamiento y vuelta a la calma se hará de la misma manera. La parte central de la sesión al no tener cicloergómetro en casa se estructura de distinta forma. En la parte central, haremos 2 sesiones con el step y 2 sesiones de fuerza a la semana. También se le indicará al sujeto que salga a caminar una vez a la semana para compensar el trabajo aeróbico. Por lo que el trabajo de resistencia aeróbica estaría compensado con las sesiones de step y con salir a caminar.

8.10. Análisis estadístico de los resultados

Una vez obtenidos los datos de las evaluaciones y tras haber realizado la intervención se procederá al análisis estadístico de los resultados. Dicho análisis será llevado a cabo por el investigador principal con la ayuda del programa informático SPSS (IBM SPSS Statistics Version 24.0.).

En primer lugar, analizaremos las variables descriptivas o cualitativas de la muestra: sexo, diagnóstico médico, intervención médico-quirúrgica, grupo de intervención, medicación, actividades deportivas extraescolares, antecedentes familiares y complicaciones coadyuvantes. Este tipo de variables se expresarán como valor absoluto (n) y porcentaje con la estimación del 95% intervalo de confianza.

A continuación, se realizará el análisis de las variables cuantitativas de estudio, las cuales se dividen en continuas (edad, talla, peso, IMC, fuerza isométrica de MMII, perímetros, fuerza musculatura respiratoria, VO_2 max, FR, FC, Pulso O_2 , VO_2 , VCO_2 , CR, VE pico, $EqCO_2$, PA, Wmax) y discretas (PedsQL, PAQ-C, encuesta de satisfacción, escala Borg, esfuerzo percibido). Estas se expresarán como media \pm y desviación típica (D.T.). La significancia estadística se aceptará cuando el p valor sea $< 0,05$.

Para conocer los efectos de la intervención, comprobaremos primeramente que las variables de estudio siguen una distribución normal y cumple la homogeneidad de la muestra. Si esto se cumple, emplearemos una prueba paramétrica de análisis de la varianza de medidas

repetidas, (ANOVA-MR) en cada una de las variables en función del tiempo de intervención. Se considerará un factor intersujeto que incluye tres niveles, el grupo de control, grupo de intervención a domicilio y grupo de intervención en el hospital, un factor intrasujeto con 3 niveles y evaluación con tres niveles (Pre, Post1 y Post2). Al encontrarnos con un análisis con varias repeticiones, aplicaremos la corrección post-hoc de Bonferroni tras la aplicación del ANOVA-MR.

8.11. Limitaciones del estudio

El diseño metodológico planteado en este proyecto de investigación pretende servir de base para futuras investigaciones, aunque presenta algunas limitaciones:

- Los participantes reclutados para este proyecto tienen edades diferentes, distintas cardiopatías, así como, diferentes evoluciones de sus procesos. Este hecho hace que sea difícil extrapolar los resultados.
- Las características del material necesario (cicloergómetro, tapiz rodante, step, ...) para realizar el programa de intervención hizo que no pudiéramos plasmarlo de forma idéntica en el programa a domicilio.
- A pesar de que uno de mis objetivos es el seguimiento a largo plazo, en este estudio solo he podido plasmar el seguimiento a los tres meses.
- A la hora de reclutar los pacientes domiciliarios tenemos que limitarnos a familias con cierto nivel sociocultural y recursos económicos mínimos.

9. CRONOGRAMA Y PLAN DE TRABAJO

Este proyecto de investigación se estima que tendrá una duración total de dos años, siempre adaptando la fecha de inicio a las circunstancias de cada momento. Durante este periodo de tiempo se seguirán distintas fases, desde el diseño del proyecto y aprobación por el comité de ética hasta la difusión de los resultados.

En la tabla 11 (Ver tabla 11), se refleja la temporalización correspondiente a las diferentes etapas en las que se elaborará el proyecto. Hay que tener en cuenta que el grupo de intervención consta de 25 participantes por lo que para asegurar una intervención más individualizada y segura se repartirán en grupo de intervención 1 (de julio a septiembre de 2021) y grupo de intervención 2 (de octubre a diciembre de 2021).

Tabla 11. Cronograma del plan de trabajo

AÑO	2020				2021												2022									
MES	SEPT	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEPT	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEPT	
Diseño estudio	■	■	■	■																						
Solicitud al comité de ética				■	■																					
Reunión personal CHUAC				■	■																					
Difusión del estudio					■	■	■																			
Reclutamiento, selección de pacientes y aleatorización						■	■	■	■																	
Firma consentimiento informado								■	■	■																
Reunión familias								■	■	■																
Evaluación pre- intervención										1			2													
Intervención 1											■	■	■													
Intervención 2														■	■	■										
Evaluación post- intervención													1			2										
Evaluación de seguimiento															1			2								
Análisis de los datos																										
Elaboración conclusiones																			■	■						
Presentación de los resultados																					■					
Elaboración artículo científico																						■	■			
Difusión de los resultados																								■	■	■

10. ASPECTOS ÉTICO-LEGALES

En primer lugar, este proyecto será remitido al Comité de ética de la Universidad de A Coruña (UDC), con el fin de obtener el consentimiento y aprobación necesarias para iniciar la investigación. Además, se solicitará la aprobación del proyecto al Comité Autonómico de Ética de la Investigación Clínica de Galicia (CAEI), así como el consentimiento por parte de la institución en la que se va a realizar dicho proyecto, en este caso, el Hospital Teresa Herrera.

Para su realización se respetarán y cumplirán los principios éticos para investigación médica en seres humanos reflejados en la resolución actual de la declaración de Helsinki (2013), relativos a los derechos humanos y bioética. Así mismo, también cumplirá con la legislación española vigente recogida en la Ley 14/2007 del 3 de junio de investigación biomédica.

Por otra parte, se ha elaborado una hoja informativa (*Ver Anexo 5*) que será entregada a los padres/madres/tutores legales de los menores, donde se reflejan los aspectos más relevantes del proyecto como el objetivo, derechos de los participantes, cronograma del proyecto, beneficios y riesgos, procedimiento de evaluación e intervención, ... Para que los pacientes puedan formar parte del estudio deben realizar una lectura minuciosa de dicha hoja y asistir a la reunión presencial donde se resolverán las dudas o preguntas acerca del estudio. Posteriormente, se firmará el consentimiento informado (*Ver Anexo 6*), según la ley 41/2002, del 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. En este consentimiento informado se incluye el permiso para la grabación de vídeos con fines científicos-académicos, en los cuales se ocultará la identidad de los/as pacientes en caso de divulgación. Así mismo, todos/as aquellos padres/madres o tutores legales que decidan que su hijo/a abandone el estudio, podrán hacerlo sin necesidad de aportar ninguna explicación, y no se verán perjudicados por esa decisión. De esta forma, no tienen ninguna obligación a la hora de decidir participar en el estudio.

En cuanto al manejo de toda la información recogida en el estudio, será protegida por la Ley Orgánica de Protección de Datos (LOPD) del 3/2018, del 5 de diciembre. De esta forma la información solo será accesible para los/as investigadores y estará cifrada mediante contraseñas y siglas.

Por último, todos los/as investigadores que formen parte del proyecto, han de tener en vigor la negativa en el Certificado de Delitos de Naturaleza Sexual, exigido para el trabajo con menores de edad, según la Ley Orgánica 1/1996, de Protección Jurídica del Menor, modificada por la ley 45/2015.

11. APLICABILIDAD DEL ESTUDIO

La finalidad de este estudio es la ampliación de la evidencia científica y el conocimiento entorno a los programas de rehabilitación cardiorrespiratoria en niños/as con cardiopatías congénitas. Este proyecto surge de la emergente necesidad de encontrar un tratamiento eficaz para mejorar la calidad de vida de estos niños. Queremos conocer los efectos beneficiosos o perjudiciales que puede tener la aplicación del programa de fuerza basado en la estimulación de la bomba periférica, así como equiparar la base científica que ya existe entorno a la rehabilitación cardiorrespiratoria en adultos. Asimismo, interesa comparar si existen diferencias en los resultados entre el programa domiciliario y el hospitalario.

Si logramos obtener resultados favorables y así confirmar la hipótesis alternativa, obtendremos conocimientos sobre la dosificación necesaria, características de la intervención y si el tamaño muestral es suficiente para confirmar dichas mejoras. Estos resultados serán expuestos ante la comunidad científica, sirviendo como punto de partida para futuras investigaciones, con el objetivo de lograr una ampliación significativa de la evidencia en torno al tema. Igualmente, podríamos estudiar si este programa resulta efectivo en el ámbito clínico, difundiendo su aplicación tanto en centros públicos como privados.

A la postre, se trataría de conseguir que todos los niño/as con estas patologías puedan tener acceso a estos tratamientos independientemente del lugar en donde vivan y así mejorar tanto su infancia como su adaptación a la sociedad.

12. PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS

La divulgación de los resultados obtenidos en el estudio comenzará, una vez haya finalizado el proyecto, tras el análisis de los datos y la elaboración de las conclusiones. Se pretende realizar su divulgación en la comunidad científica y profesional, así como en el ámbito social.

Primeramente, se convocará una reunión con cada una de las familias de los niños/as, donde se les comunicará los resultados obtenidos con la intervención realizada. Además, previamente se llevará a cabo una recopilación y resumen individualizado de los resultados obtenidos de cada uno de los/as participantes del estudio que se entregará en dicha reunión.

Posteriormente, se plantea la divulgación de los resultados en el ámbito científico y profesional a través de las ponencias o comunicaciones orales, así como posters científicos en los distintos congresos:

- Congreso Nacional de Fisioterapia SEPAR.
- Congreso SOGAPAR.
- Congreso anual de la Sociedad Española de Fisioterapia en Pediatría (SEFIP).
- Congreso anual de la Asociación Española de Fisioterapeutas (AEF).
- Congreso anual Nacional de Estudiantes de Fisioterapia en la UDC (CNEF).
- Jornadas anuales científicas de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil (SERI).

Del mismo modo, se prepararán artículos científicos y publicaciones con los resultados y conclusiones obtenidas en el estudio, buscando su publicación en las diferentes revistas científicas de impacto a nivel nacional e internacional en el ámbito de la Fisioterapia y Rehabilitación cardiorrespiratoria:

- JAMA Pediatrics (Factor de impacto: 12,004)
- Revista Española de cardiología (Factor de impacto: 5, 078)
- Archivos de Bronconeumología, publicada por la SEPAR (factor de impacto 4, 214)
- Pediatrics (Factor de impacto: 3,337)
- Revista Gaceta Sanitaria (Factor de impacto: 1, 581)
- Pediatric Physical Therapy (Factor de impacto: 0,897)
- Revista Fisioterapia, publicada por Elsevier (Factor de impacto: 0,138)

Finalmente, también se expondrán las conclusiones y la influencia de este programa en los niños/as en los diferentes centros, colegios de profesiones sanitarias, hospitales y asociaciones.

Hay que tener en cuenta que la divulgación de los resultados se hará siempre que estos sean positivos y con el objetivo de que estos puedan ayudar y servir de base para futuras investigaciones.

13. MEMORIA ECONÓMICA

13.1. Recursos necesarios

Para la realización de este proyecto serán indispensables tanto recursos materiales como humanos. Dentro de los recursos materiales se incluye todo lo imprescindible para

llevar a cabo tanto las evaluaciones como la intervención en sí. A pesar, de que uno de los criterios de inclusión para el grupo a domicilio es que tengan un material específico en casa, se les ayudará para la obtención de determinados recursos. Por otro lado, dentro de los recursos humanos, contaremos con una serie de profesionales cualificados: dos fisioterapeutas (uno que se encargará de supervisar las intervenciones y otro, ciego para la modalidad de intervención seleccionada, que llevará a cabo las evaluaciones y análisis de datos) y un enfermero (ayudará en las intervenciones y evaluaciones), un cardiólogo y un nutricionista.

13.2. Distribución del presupuesto

El equipo de trabajo lo forman un grupo multidisciplinar de profesionales sanitarios entre los que encontramos: un fisioterapeuta, un cardiólogo y un ATS. Por lo tanto, el presupuesto invertido en este apartado se distribuirá de la siguiente manera:

Tabla 12. Presupuesto recursos humanos

RECURSOS HUMANOS		
Profesional	Tiempo	Sueldo
Fisioterapeuta	Evaluación y análisis de datos	Investigadora involucrada en el proyecto
Fisioterapeuta	Intervención	1300€ en un periodo de 6 meses =7800€
Enfermero	Evaluaciones e intervenciones	Investigador involucrado en el proyecto
Cardiólogo	Evaluaciones	Investigador involucrado en el proyecto
Nutricionista	Realización de ficha de educación hábitos saludables	Investigador involucrado.
TOTAL= 7800€		

Por otro lado, se intentará que parte del material necesario para la realización del estudio sea cedido por la Unidad de Rehabilitación y Fisioterapia del Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Así, solo tendrá que invertirse dinero para el grupo de intervención a domicilio y el presupuesto total que viene reflejado en la tabla no será tan elevado. Por otro lado, en la siguiente tabla se hace una estimación de la cantidad de material necesario (cicloergómetros, tapiz rodante, ...) que podría aumentar una vez seleccionados los participantes.

Tabla 13. Presupuesto recursos materiales.

RECURSOS MATERIALES			
Material	Unidad	Precio/unidad	Precio/material
Cicloergómetro	1	152,35€	152,35€
Tapiz rodante	1	452,27€	452,27€
Dinamómetro	1	125,10€	125,10€
Pulsioxímetro	5	69,99€	349,95€
Acelerómetro	12	6,09€	73,08€
Tensiómetro	1	20,17€	20,17€
Theraband	5	4,25€	21,25€
Step	5	19,99€	99,95€
Cinta métrica	2	3,50€	7€
Inspirómetro incentivador	12	12,10€	145,2€
Threshold	12	24,30€	291,6€
Conos	4	0,49€	1,96€
Pizarra blanca magnética con borrador y rotuladores	2	7,80€	15,6€
Colchonetas	12	1,79€	21,48€
Oro material (bolis, folio...)			80€
TOTAL=1232,17€			

Se estima que el presupuesto total necesario para la realización del estudio será de **9656,96€**.

13.3. Posibles fuentes de financiación

Con el objetivo de cubrir de los gastos que conlleva la realización de este estudio, se plantea la solicitud de financiación a diferentes entidades y fundaciones:

- Obra social “La Caixa”
- Fundación Barrié
- Fundación María José Jove
- Fundación Amancio Ortega

14. BIBLIOGRAFÍA

1. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev Médica Electrónica*. agosto de 2018;40(4):1083-99.
2. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). *An Pediatría*. 1 de noviembre de 2018;89(5):294-301.
3. Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 1 de febrero de 2020 [citado 24 de marzo de 2020];118(2). Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2020/v118n2a17e.pdf>
4. Torres ACM, Duarte MH. Tetralogía de Fallot: diagnóstico, cirugía correctiva y manejo postoperatorio en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos Pediátricos, presentación de caso clínico y revisión bibliográfica. *Cienc Digit*. 6 de enero de 2019;3(1):35-53.
5. Ribeiro C, Souza GO de, Matos JP, Silva LA da, Vasconcelos CR de, Ferreira WF da S, et al. Tetralogia de Fallot intitulada de síndrome do bebê azul: uma revisão de literatura. *Discip Sci Saúde*. 21 de junio de 2019;20(1):37-52.
6. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am*. septiembre de 2019;31(3):315-28.
7. Jeon B, Kim D-H, Kwon BS, Choi ES, Park CS, Yun T-J. Surgical treatment of tetralogy of Fallot in symptomatic neonates and young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. abril de 2020;159(4):1466-1476.e2.
8. Broda CR, Downing TE, John AS. Diagnosis and management of the adult patient with a failing Fontan circulation. *Heart Fail Rev*. 17 de marzo de 2020;
9. Figueroa RM, Murillo CC, Flores AC, Díaz BR. Situs inversus totalis y ventrículo único de entrada común con estenosis pulmonar. Reporte de caso. *Arch Med*. 2016;12(2):2.
10. Ayala-Viloria A, Ponce L, Brochado D, Velez J, Mosquera W. Cirugía de Fontan: experiencia a cinco años en un centro de IV nivel. 2019;35:9.

11. Ponce KPM, Garabi SAP, Tamayo PCJ. Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horiz Enferm.* 12 de julio de 2018;(6):76-91.
12. Menchén CG. Cirugía de fontan en nuestro medio: resultados de un centro nacional de referencia [Internet] [<http://purl.org/dc/dcmitype/Text>]. Universidad Complutense de Madrid; 2017 [citado 23 de marzo de 2020]. p. 1. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=129182>
13. Heredia MF. Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan. :19.
14. Kutty Shelby, Jacobs Marshall L., Thompson W. Reid, Danford David A. Fontan Circulation of the Next Generation: Why It's Necessary, What it Might Look Like. *J Am Heart Assoc.* 7 de enero de 2020;9(1):e013691.
15. Aroca Á, Polo L, Sánchez R, Bret M, González Á, Rey J, et al. Cirugía del ventrículo único en la edad adulta. Una decisión meditada. *Cir Cardiovasc.* 1 de marzo de 2016;23(2):80-6.
16. De Rita F, Crossland D, Griselli M, Hasan A. Management of the failing Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2015;18(1):2-6.
17. Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McElhinney DB, Abella RF, Marianeschi SM, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* febrero de 2000;119(2):340-6.
18. Alsaied T, Bokma JP, Engel ME, Kuijpers JM, Hanke SP, Zuhlke L, et al. Factors associated with long-term mortality after Fontan procedures: a systematic review. *Heart Br Card Soc.* 15 de 2017;103(2):104-10.
19. González-López M-T, Gil-Villanueva N, Camino-López M, Pita-Fernández A-M, Pérez-Caballero-Martínez R, Gil-Jaurena J-M. Trasplante cardíaco pediátrico: pasado, presente y futuro. *Cir Cardiovasc.* 1 de enero de 2017;24(1):14-21.
20. Gil-Jaurena J-M, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López M-T, Pardo C, Zamorano J-Á, et al. Trasplante cardíaco en cardiopatías congénitas. Peculiaridades técnicas. *Cir Cardiovasc.* 1 de mayo de 2019;26:35-41.
21. Maroto Montero JM. Rehabilitación cardíaca. Madrid: Acción Médica; 2009.

22. Miranda-Chávez I, Ilarraza-Lomelí H, Rius MD, Figueroa-Solano J, Micheli A de, Buendía-Hernández A. Rehabilitación cardiaca en cardiopatías congénitas. Arch Cardiol México. junio de 2012;82(2):153-9.
23. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, et al. Sustained Effects of Cardiac Rehabilitation in Children With Serious Congenital Heart Disease. Pediatrics. 1 de septiembre de 2006;118(3):e586-93.
24. 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. octubre de 2014;9(5):415-23.
25. 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. diciembre de 2005;116(6):1339-45.
26. Wittekind S, Mays W, Gerdes Y, Knecht S, Hambrook J, Border W, et al. A Novel Mechanism for Improved Exercise Performance in Pediatric Fontan Patients After Cardiac Rehabilitation. Pediatr Cardiol. junio de 2018;39(5):1023-30.
27. Hedlund ER, Lundell B, Söderström L, Sjöberg G. Can endurance training improve physical capacity and quality of life in young Fontan patients? Cardiol Young. marzo de 2018;28(3):438-46.
28. 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. 30 de septiembre de 2013;168(2):780-8.
29. Singh TP, Curran TJ, Rhodes J. Cardiac rehabilitation improves heart rate recovery following peak exercise in children with repaired congenital heart disease. Pediatr Cardiol. agosto de 2007;28(4):276-9.
30. Müller J, Pringsheim M, Engelhardt A, Meixner J, Halle M, Oberhoffer R, et al. Motor training of sixty minutes once per week improves motor ability in children with congenital heart disease and retarded motor development: a pilot study. Cardiol Young. octubre de 2013;23(5):717-21.

31. Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Graham Stuart A. Exercise training in adults with congenital heart disease: feasibility and benefits. *Int J Cardiol.* 21 de enero de 2010;138(2):196-205.
32. 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.* abril de 2016;11(2):175-82.
33. Pe L, Pn T, M C, G F, JI R, Bw M. Home-based rehabilitation enhances daily physical activity and motor skill in children who have undergone the Fontan procedure. *Pediatr Cardiol.* 25 de enero de 2013;34(5):1130-51.
34. Chen AC, Rosenthal DN, Couch SC, Berry S, Stauffer KJ, Brabender J, et al. Healthy hearts in pediatric heart transplant patients with an exercise and diet intervention via live video conferencing-Design and rationale. *Pediatr Transplant.* 2019;23(1):e13316.
35. Sutherland N, Jones B, Westcamp Aguero S, Melchiori T, du Plessis K, Konstantinov IE, et al. Home- and hospital-based exercise training programme after Fontan surgery. *Cardiol Young.* noviembre de 2018;28(11):1299-305.
36. Amedro P, Gavotto A, Legendre A, Lavastre K, Bredy C, Villeon GDL, et al. Impact of a centre and home-based cardiac rehabilitation program on the quality of life of teenagers and young adults with congenital heart disease: The QUALI-REHAB study rationale, design and methods. *Int J Cardiol.* 15 de mayo de 2019;283:112-8.
37. Deliva RD, Hassall A, Manlhiot C, Solomon M, McCrindle BW, Dipchand AI. Effects of an acute, outpatient physiotherapy exercise program following pediatric heart or lung transplantation. *Pediatr Transplant.* diciembre de 2012;16(8):879-86.
38. Rhodes Jonathan, Ubeda Tikkanen Ana, Jenkins Kathy J. Exercise Testing and Training in Children With Congenital Heart Disease. *Circulation.* 9 de noviembre de 2010;122(19):1957-67.
39. 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.* septiembre de 2015;170(3):606-14.

40. 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.* 20 de enero de 2015;179:97-104.
41. 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.* 3 de octubre de 2013;168(3):1779-87.
42. R C, Y d'Udekem. Long-lasting benefits of exercise for those living with a Fontan circulation. *Curr Opin Cardiol.* 1 de enero de 2019;34(1):79-86.
43. Cordina R, Celermajer DS, d'Udekem Y. Lower limb exercise generates pulsatile flow into the pulmonary vascular bed in the setting of the Fontan circulation. *Cardiol Young.* mayo de 2018;28(5):732-3.
44. McKillop A, Grace SL, Ghisi GLDM, Allison KR, Banks L, Kovacs A, et al. Adapted Motivational Interviewing to Promote Exercise in Adolescents with Congenital Heart Disease: A Pilot Trial. *Pediatr Phys Ther.* 1 de octubre de 2018;30(4):326-34.
45. Ohuchi H, Negishi J, Miike H, Toyoshima Y, Morimoto H, Fukuyama M, et al. Positive pediatric exercise capacity trajectory predicts better adult Fontan physiology rationale for early establishment of exercise habits. *Int J Cardiol.* 1 de enero de 2019;274:80-7.
46. Yang M-C, Chen C-A, Chiu H-H, Wang J-K, Lin M-T, Chiu S-N, et al. Assessing utility of exercise test in determining exercise prescription in adolescent and adult patients with repaired tetralogy of fallot. *Heart Vessels.* febrero de 2017;32(2):201-7.
47. Khiabani RH, Whitehead KK, Han D, Restrepo M, Tang E, Bethel J, et al. Exercise capacity in single-ventricle patients after Fontan correlates with haemodynamic energy loss in TCPC. *Heart.* 15 de enero de 2015;101(2):139-43.
48. 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.* diciembre de 2013;34(47):3669-74.

49. Morrison ML, Sands AJ, McCusker CG, McKeown PP, McMahon M, Gordon J, et al. Exercise training improves activity in adolescents with congenital heart disease. *Heart Br Card Soc.* agosto de 2013;99(15):1122-8.
50. 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.* octubre de 2012;19(5):1034-65.
51. Pahl E. Physical rehabilitation should be required for all pediatric heart transplant recipients. *Pediatr Transplant.* noviembre de 2012;16(7):692-4.
52. Mediciones antropométricas. Estandarización de las técnicas de medición, actualizada según parámetros internacionales - Ciencias del Ejercicio [Internet]. PubliCE. 1993 [citado 8 de junio de 2020]. Disponible en: <https://g-se.com/mediciones-antropometricas-estandarizacion-de-las-tecnicas-de-medicion-actualizada-segun-parametros-internacionales-197-sa-n57cfb2711576d>
53. Thorborg K, Bandholm T, Holmich P. Hip- and knee-strength assessments using a hand-held dynamometer with external belt-fixation are inter-tester reliable. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc Off J ESSKA.* 7 de julio de 2012;21.
54. Thorborg K, Petersen J, Magnusson SP, Hölmich P. Clinical assessment of hip strength using a hand-held dynamometer is reliable. *Scand J Med Sci Sports.* junio de 2010;20(3):493-501.
55. Mentiplay BF, Perraton LG, Bower KJ, Adair B, Pua Y-H, Williams GP, et al. Assessment of Lower Limb Muscle Strength and Power Using Hand-Held and Fixed Dynamometry: A Reliability and Validity Study. *PLoS One.* 2015;10(10):e0140822.
56. Rodríguez N I, Gatica S D. Percepción de esfuerzo durante el ejercicio: ¿Es válida su medición en la población infantil? *Rev Chil Enfermedades Respir.* marzo de 2016;32(1):25-33.
57. Rodríguez I, Zambrano L, Manterola C. Criterion-related validity of perceived exertion scales in healthy children: a systematic review and meta-analysis. *Arch Argent Pediatr.* abril de 2016;114(2):120-8.

58. Gammon C, Pfeiffer KA, Pivarnik JM, Moore RW, Rice KR, Trost SG. Age-Related Differences in OMNI-RPE Scale Validity in Youth: A Longitudinal Analysis. *Med Sci Sports Exerc.* 2016;48(8):1590-4.
59. Robertson RJ, Goss FL, Andreacci JL, Dubé JJ, Rutkowski JJ, Frazee KM, et al. Validation of the Children's OMNI-Resistance Exercise Scale of Perceived Exertion. *Med Sci Sports Exerc.* mayo de 2005;37(5):819–826.
60. Martins R, Assumpção MS de, Schivinski CIS. Percepção de esforço e dispneia em pediatria: revisão das escalas de avaliação. *Med Ribeirao Preto Online.* 30 de marzo de 2014;47(1):25.
61. Utter AC, Robertson RJ, Nieman DC, Kang J. Children's OMNI Scale of Perceived Exertion: walking/running evaluation. *Med Sci Sports Exerc.* enero de 2002;34(1):139–144.
62. Massin MM. The role of exercise testing in pediatric cardiology. *Arch Cardiovasc Dis.* 1 de mayo de 2014;107(5):319-27.
63. Bachl N, Matas B. M^a Ángeles Artázcoz Bárcena. :86.
64. Paridon Stephen M., Alpert Bruce S., Boas Steven R., Cabrera Marco E., Caldarera Laura L., Daniels Stephen R., et al. Clinical Stress Testing in the Pediatric Age Group. *Circulation.* 18 de abril de 2006;113(15):1905-20.
65. Bouzo-López R, González-Represas A. Evaluación de la capacidad de ejercicio en cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol México.* 1 de enero de 2016;86(1):51-63.
66. Serra-Grima R, Doñate M, Borrás X, Rissech M, Puig T, Albert DC, et al. Prueba de esfuerzo con función cardiopulmonar en niños operados de cardiopatía congénita. Recomendaciones de ejercicio físico en el ámbito escolar. *Rev Esp Cardiol.* 1 de septiembre de 2011;64(9):780-7.
67. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 de julio de 2002;166(1):111-7.
68. Zenteno D, Puppo H, González R, Kogan R. Test de marcha de 6 minutos en pediatría. *Neumol Pediatr.* 1 de enero de 2007;2.

69. Schaan CW, Feltez G, Schaan BD, Pellanda LC. FUNCTIONAL CAPACITY IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE. *Rev Paul Pediatr.* 2019;37(1):65-72.
70. Moalla W, Gauthier R, Maingourd Y, Ahmaidi S. Six-minute walking test to assess exercise tolerance and cardiorespiratory responses during training program in children with congenital heart disease. *Int J Sports Med.* noviembre de 2005;26(9):756-62.
71. SCALING AND SCORING OF THE. 2017;146.
72. Uzark K, Griffin L, Rodriguez R, Zamberlan M, Murphy P, Nasman C, et al. Quality of life in pediatric heart transplant recipients: A comparison with children with and without heart disease. *J Heart Lung Transplant.* 1 de junio de 2012;31(6):571-8.
73. Uzark K, Jones K, Slusher J, Limbers CA, Burwinkle TM, Varni JW. Quality of Life in Children With Heart Disease as Perceived by Children and Parents. *Pediatrics.* 1 de mayo de 2008;121(5):e1060-7.
74. Wilmot I, Cephus CE, Cassedy A, Kudel I, Marino BS, Jefferies JL. Health-related quality of life in children with heart failure as perceived by children and parents. *Cardiol Young.* junio de 2016;26(5):885-93.
75. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M. The PedsQL as a pediatric patient-reported outcome: reliability and validity of the PedsQL Measurement Model in 25,000 children. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res.* diciembre de 2005;5(6):705-19.
76. González B. Cuestionario PAQ-C: midiendo la actividad física de los pequeños con fiabilidad y consistencia [Artículo de divulgación]. *Deporcam.* 1 de junio de 2017;33:48-9.
77. Voss C, Dean PH, Gardner RF, Duncombe SL, Harris KC. Validity and reliability of the Physical Activity Questionnaire for Children (PAQ-C) and Adolescents (PAQ-A) in individuals with congenital heart disease. *PLoS ONE [Internet].* 26 de abril de 2017 [citado 14 de mayo de 2020];12(4). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5406026/>
78. Manchola-González J, Bagur-Calafat C, Girabent-Farrés M. Fiabilidad de la versión española del Cuestionario de actividad física PAQ-C / Reliability of the Spanish

Version of Questionnaire of Physical Activity PAQ-C. Rev Int Med Cienc Act Física Deporte [Internet]. 6 de marzo de 2017 [citado 26 de abril de 2020];0(65). Disponible en: <https://revistas.uam.es/rimcafd/article/view/7364>

79. Rowland TW. The circulatory response to exercise: role of the peripheral pump. Int J Sports Med. noviembre de 2001;22(8):558-65.
80. Dymarek R, Ptaszkowski K, Słupska L, Rajfur J, Pasternok M, Taradaj J, et al. [Physiotherapy potentials improve the calf muscle pump function in chronic venous insufficiency]. Wiadomosci Lek Wars Pol 1960. 2014;67(2 Pt 1):112-8.

15. ANEXOS

15.1. Anexo 1. Cuadros de búsquedas bibliográficas

PUBMED	
Tipo de búsqueda	Búsqueda avanzada
Ejemplo de búsqueda	((("Rehabilitation"[Mesh] OR "Rehabilitation Centers"[Mesh] OR "Physical and Rehabilitation Medicine"[Mesh] OR "Hospitals, Rehabilitation"[Mesh] OR "Cardiac Rehabilitation"[Mesh] OR "Exercise Therapy"[Mesh]) OR "Cardiology"[Mesh])) AND (((("Exercise Therapy"[Mesh] OR "Exercise Test"[Mesh] OR "Echocardiography, Stress"[Mesh] OR ("Physical Therapy Modalities"[Mesh] OR "Physical Therapy Specialty"[Mesh] OR "Physical Therapy Department, Hospital"[Mesh] OR "Physical Therapist Assistants"[Mesh])) OR "Postoperative Care"[Mesh])) AND ("Heart Transplantation"[Mesh] OR "Heart Defects, Congenital"[Mesh]) Filters: published in the last 10 years; Adolescent: 13-18 years; Child: 6-12 years
Resultados obtenidos	128
Resultados obtenidos (aplicando filtros + criterios de inclusión/exclusión)	48
Resultados válidos	19

COCHRANE	
Tipo de búsqueda	Búsqueda avanzada
Ejemplo de búsqueda	"pediatric" in Title Abstract Keyword AND "cardiac rehabilitation" in Title Abstract Keyword OR "exercise testing" in Title Abstract Keyword AND "congenital heart malformation"
Resultados obtenidos	8
Resultados obtenidos (aplicando filtros + criterios de inclusión/exclusión)	8

Resultados válidos	4
Resultados duplicados	1
Seleccionados	3

PEDro	
Tipo de búsqueda	Búsqueda simple
Ejemplo de búsqueda	Exercise testing congenital heart disease
Resultados obtenidos	9
Resultados obtenidos (aplicando filtros +criterios inclusión/exclusión)	7
Resultados duplicados	4
Seleccionados	3

WEB OF SCIENCE	
Tipo de búsqueda	Búsqueda simple
Ejemplo de búsqueda	Cardiac rehabilitation congenital heart disease (FILTROS: <10 años+ idiomas establecidos+ pediatría)
Resultados obtenidos	90
Resultados duplicados	2
Resultados válidos	11

SCOPUS	
Tipo de búsqueda	Búsqueda avanzada
Ejemplo de búsqueda	cardiology OR cardiac AND rehabilitation OR exercise AND testing OR physiotherapy OR exercise AND therapy AND congenital AND heart AND disease AND (LIMIT-TO (DOCTYPE , "ar") OR LIMIT-TO (DOCTYPE , "re")) AND (LIMIT-TO (PUBYEAR , 2020) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2019) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2018) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2017)) AND (LIMIT-TO (EXACTSRCTITLE , "Cardiology In The Young") OR LIMIT-TO (EXACTSRCTITLE , "Pediatric Cardiology") OR LIMIT-TO (EXACTSRCTITLE , "Journal Of The American College Of Cardiology") OR LIMIT-TO (EXACTSRCTITLE , "International Journal Of Cardiology") OR LIMIT-TO (

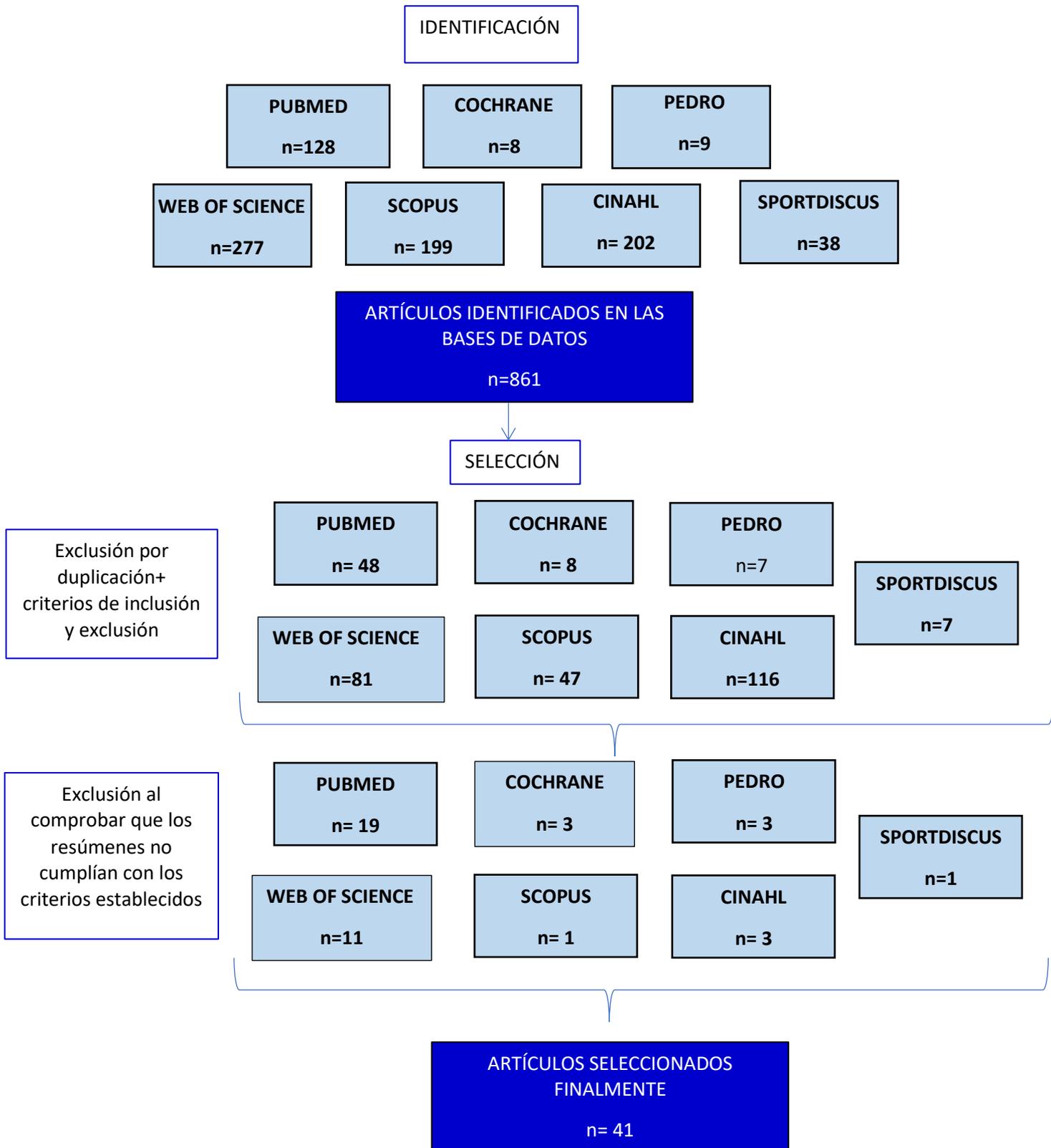
	EXACTSRCTITLE , "Congenital Heart Disease") OR LIMIT-TO (EXACTSRCTITLE , "Progress In Pediatric Cardiology")) AND (LIMIT-TO (ACCESSTYPE(OA))) AND (LIMIT-TO (LANGUAGE , "English") OR LIMIT-TO (LANGUAGE , "French") OR LIMIT-TO (LANGUAGE , "Spanish"))
Resultados obtenidos	199
Resultados obtenidos (aplicando filtros +criterios inclusión/exclusión)	47
Resultados válidos	2
Duplicados	1
Seleccionados	3

CINAHL	
Tipo de búsqueda	Búsqueda avanzada
Ejemplo de búsqueda	Exercise therapy OR physical therapy OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease
Resultados obtenidos	116
Resultados válidos	3

SPORTDISCUS	
Tipo de búsqueda	Búsqueda avanzada
Ejemplo de búsqueda	Pediatrics or children AND exercise testing OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease
Resultados obtenidos	38
Resultados válidos	1

15.2. Anexo 2: diagrama de flujo

PALABRAS CLAVE: "pediatric"; "cardiac rehabilitation"; "physiotherapy"; "exercise testing"; "congenital heart defects"; "heart transplant".



15.3. Anexo 3: Tabla resumen artículos de investigación

AUTOR Y FECHA	PARTICIPANTES	EVALUACIÓN	PROGRAMA	RESULTADOS Y CONCLUSIONES
RHODES ET AL 2005	19 pacientes, de 8-17 años, con CHD (11 Fontan + 8 otras CHD) divididos en 2 grupos por edad: -G1: 8-13 años -G2: 13-17 años	- CPET : cicloergómetro - VO₂ pico - VAT - Pulso de O₂ - FEV1 - Volumen tidal (VT) - Cuestionarios AF	Programa de 12 semanas, 2 sesiones de 1h/ semana. Cada sesión: -5-10 min: calentamiento + estiramientos -45min: ejer. aeróbico+ ejer resistencia/peso ligero. Incluye: aerobic, baile, step, calistenia, kick boxing y saltar a la cuerda + act. Aire libre. -5-10 min: vuelta a la calma Se recomendó hacer 2 sesiones más/semana de ejer en casa no específico. El ritmo cardiaco se midió al principio de la sesión y 2 o 3 veces más. La intensidad de la sesión a nivel del VAT+ Borg.	<ul style="list-style-type: none"> - >VO₂ max - >Wmax - >VCO₂pico - >VE - >VT - >Wmax en el VAT - >pulso O₂ en el VAT - > VO₂pico en el VAT <p>Las mejoras en estos parámetros no son atribuibles a un aumento del esfuerzo ya que el RER y el pico de FC se mantienen constantes antes y después del programa.</p> <p>Un programa de 12 semanas de ejercicio + sesiones adicionales en casa puede mejorar la capacidad de ejercicio en niños con CHD. Esto puede reducir la morbilidad.</p>
SINGH ET AL 2007	G1: grupo de intervención. N=14, post reparación de CHD+ alteración en ejercicio. G2: grupo de control. N=15. > 6 meses desde el último procedimiento de cateterismo. Ambos grupos se subdividen en 2 subgrupos (8-13 años y 13-17 años)	- CPET : cicloergómetro, antes, después y 1 año después. - VO₂ pico - FC durante la CPET y al finalizar al minuto y a los 3 minutos. - RER pico	Programa de 12 semanas, 2 sesiones de 1h/ semana +2 casa. Cada sesión: -5-10 min estiramientos -45 min: ejer aeróbicos y resistencia o de fuerza ligera. Aeróbico: actividades divertidas bailar, step, saltar + juegos para motivación. Resistencia: theraband y mancuernas 1-2 kg. -5-10min: vuelta a la calma y estiramientos.	<p>-Las mejoras del VO₂ pico y en la FC en la medición durante la recuperación a los 3 min, se mantienen a lo largo 4-10 meses después de la finalización de la intervención.</p> <p>-La mejora en la FC en la medición al min durante la recuperación, no fue estadísticamente significativa.</p> <p>-Mejoras en el SNA.</p>
Programa Casa	Programa hospital	P. Hospital + casa	P. Hospital vs Casa	

<p>JASPAL S. DUA ET AL 2010</p>	<p>Se hicieron 3 subgrupos según la escala NYHA: -G1: pacientes asintomáticos (NYHA=1, N=21) -G2: pacientes NYHA=2, N=16 -G3: CHD paliativos o mal corregidas NYHA=3,4, N= 13 Todos con periodo > 6 meses después de la última cirugía. 18-63 años.</p>	<p>-Examen clínico -ECG -Ecocardiograma -IMC -TET+ VO²max -Cuestionarios de la calidad de vida: -AF: PAQ -Salud: SF-12 -Satisfacción: SWLS -Percepción: PSPP-scf -Acelerómetro: Cuantificación AF 7 días consecutivos. -Diario de la AF.</p>	<p>Programa de 12 semanas, con 3 fases: -FASE I: Reclutamiento de los participantes + evaluación. -FASE II: (semana 2-11), programa individualizado de ejer. incremental, durante 10 semanas, 5 días/semana. Consiste en caminar, donde el tiempo depende de METS (<3METS=5-10 min, 3-5 METS=10-20min y >5METS=20-30min). 2 veces/semana llamada telefónica. El tiempo de caminar se fue aumentando un 10%/ semana. -FASE III: Reevaluación</p>	<p>Los resultados del estudio fueron muy parecidos en los 3 grupos, las mujeres obtuvieron, en general, peores resultados: -La duración del TET aumentó de 9,2 min a 11,2 min. -El resultado en el PAQ aumentó de 49 a 56. -> SWLS de 24 a 28 ->SF-12 de 34 a 39 -> AF, sobre todo en el G1 -> PSPP-scf Los pacientes con CHD tienen una <calidad de vida, capacidad física y nivel de ejercicio que los sujetos sanos de su misma edad. Un programa seguro como este puede hacer que esto cambie.</p>
<p>JAN MULLER ET AL 2012</p>	<p>Estudio prospectivo y controlado 14 niños y 4 niñas, de 4-6 años con diversos tipos de CHD.</p>	<p>-Examen médico detallado -Examen físico -ECG en reposo -Ecocardiografía -CPET Evaluación desarrollo motor a partir de MOT de Zimmer et al: coordinación, agilidad, reacción, potencia de salto, equilibrio, control de movimiento y velocidad.</p>	<p>3 meses de ejercicio lúdico durante 60 minutos 1 vez/semana (tenían que realizar un mínimo de 12 sesiones.) Se hacen grupos pequeños. Ejercicios de baja dosis -Calentamiento -Parte principal: el entrenador ponía un tema en cada sesión y los niños tenían que superar obstáculos relacionados con esos temas. Por ejemplo, selva y saltar un río.</p>	<p>-Mejora de la capacidad motora y calidad de vida. -El cociente motor de la escala MOT aumentó ligeramente una media de 5%. -Aumento de la capacidad motora de 7 de los 9 niños del subgrupo. -Las mejoras solo se observan en los niños con un desarrollo motor reducido. -Estos programas deben ser llevados a cabo por lo menos una vez por semana para mejorar la capacidad motora</p>

<p>DELIVA RD ET AL 2012</p>	<p>Estudio prospectivo</p> <p>39 pacientes divididos en dos grupos:</p> <p>-G1: grupo de intervención en el hospital. Sujetos que viven a menos de 30 min del hospital.</p> <p>-G2: grupo de intervención en casa.</p>	<p>La evaluación se llevó a cabo en 3 ocasiones:</p> <p>-Una semana antes del comienzo.</p> <p>-Al finalizar el programa</p> <p>- Un año después.</p> <p>Incluye:</p> <p>-6 min marcha: FC, FR, SaO₂, esfuerzo percibido (Borg) e índice de disnea. (antes y después de la prueba) + distancia recorrida.</p> <p>-Dinamómetro: fuerza isométrica (mejor de 3 intentos) de: FD tobillo, ext. rodilla, ABD, ext y flex de cadera, flex y ABD de hombro, flex y ext de codo.</p> <p>-Flexibilidad</p>	<p>3 meses, 3 sesiones/semana. Consistió en:</p> <p>-Entrenamiento aeróbico cuya intensidad se marcó en la predicha en la CPET. Con el objetivo de alcanzar los 30 min a intensidad 4-5/10 en la Escala de Borg modificada.</p> <p>-Resistencia: el nivel inicialmente se estableció en un 20-30% de la máxima carga tolerada. Aumentando 1 libra cada vez que el sujeto llegaba a 30 repeticiones.</p> <p>-Ejercicios de fuerza: de carga baja y prolongada (mínimo 30s)</p> <p>El G2 realizó el programa con supervisión de los padres y el G1 fueron sesiones dirigidas por un profesional sanitario. Se realizó el seguimiento del G2 mediante un diario.</p>	<p>-Las mejoras no fueron muy diferentes entre un grupo y otro.</p> <p>-Fuerza: al final ambos grupos experimentaron una mejora significativa en la fuerza del grupo muscular proximal: flexión de hombro, ABD de hombro, flexión de codo y extensión de cadera. No se observaron mejoras en los flexores de rodilla o tobillo.</p> <p>-Flexibilidad: Mejoras en el bíceps femoral, el hombro y la espalda baja para toda la cohorte. Para la flexión de tobillo no se observan mejoras.</p> <p>-Mejoras en las distancias en el SMW</p> <p>-Mejora en la tolerancia al ejercicio que se mantuvo un año después.</p> <p>-Mejoras en las medias de fuerza y flexibilidad.</p>
<p>RAQUEL L. CORDINA ET AL 2013</p>	<p>26 adultos, 16 de los cuales con circulación de Fontan.</p> <p>Media de edad: 32 años.</p> <p>-G1: programa de entrenamiento (N=9)</p> <p>-G2: grupo de control (N=7).</p>	<p>-CPET: cicloergómetro</p> <p>-Pulso O₂= Vo₂/ FC</p> <p>-VO₂pico</p> <p>-Wmax</p> <p>-VAT</p> <p>-DXA</p> <p>-ERM: morfología del corazón y fósforo músculo pantorrilla.</p>	<p>G1: comienza el programa de entrenamiento de 20 semanas</p> <p>G2: continua con su estilo de vida normal</p> <p>Programa:</p> <p>Régimen de alta intensidad (80-85% del 1RM) de resistencia de todo el cuerpo. Entrenamiento masa muscular aislada sin parte aeróbica. 3 días/semana durante 20 semanas 1h de sesión. 3 series de 8 reps cada</p>	<p>3 sujetos del G1 abandonaron.</p> <p>G1: > masa muscular tríceps sural un 43% y con ello la bomba periférica, > VO₂ pico, > capacidad aeróbica.</p> <p>12 semanas después de la finalización:</p> <p>-Volumen sistólico en reposo y durante el ejercicio G1>G2.</p> <p>-Flujo en la vena cava inferior en reposo G1>G2</p> <p>-Flujo espiratorio en la vena cava inferior en reposo y durante el ejercicio G1>G2</p>

	<p>-G3: Sujetos sanos desentrenados (N=10)</p> <p>Todos los sujetos seleccionados eran NYHA I y II.</p>	<p>Al terminar el programa reevaluación:</p> <ul style="list-style-type: none"> -CPET -DXA -ERM -FBMR 	<p>máquina. Centrándose en el tríceps sural. Incluye:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Press de pecho -Press lat (dorsal ancho) -Prensa de piernas -Ext. Y flex De rodilla 	<p>Conclusiones</p> <p>Los sujetos con Fontan utilizan más la bomba inspiratoria para llenar el corazón que los sujetos sanos.</p> <p>El ejercicio de resistencia muscular mejora la bomba muscular periférica y aumenta el retorno venoso para mejorar la función de llenado y volumen sistólico y así reducir la dependencia de la vena cava inferior o bomba respiratoria para el retorno de la sangre.</p>
<p>P.E. LONGMUIR 2013</p>	<p>Estudio prospectivo y aleatorizado.</p> <p>61 niños (36 hombres y 25 mujeres), Un año post Fontan, con edades entre 6-11 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> -G1: Rural (n=15) -G2: urbano (n=46) <p>No hay diferencias entre ambos grupos.</p>	<p>La evaluación se realizó al inicio del estudio y a los 6, a los 12 y a los 24 meses postintervención.</p> <p>-Acelerómetro: min de AF moderada-vigorosa. Se midió durante 3 días de cole+ 1 día en fin de semana antes del inicio.</p> <p>-TGMD-2: desarrollo motriz</p> <p>-Fuerza y flexibilidad</p> <p>-FC, VO₂ pico, PA, VCO₂/VO₂, IMC.</p> <p>- Escala CSAPPA: actitudes frente AF.</p> <p>-Escala anal. visual: padres cuantifican el cumplimiento del</p>	<p>Programa educativo y físico.</p> <p>Acelerómetros miden la AF diaria. Mínimo 10 min diarios de actividades en familia no especificadas y un total 1,5-2 horas por semana de AF moderada-vigorosa.</p> <p>Cada semana el programa incluye 4 tipos de actividades diferentes que se mandan descritas e ilustradas a las familias.</p> <p>Incluye actividades diseñadas para fomentar el juego activo físicamente con amigos y familiares (no deportes competitivos o actividades con contacto físico deliberado). El objetivo es aumentar la AF diaria a través del mundo real, incorporando tanto actividades estáticas como dinámicas.</p> <p>Además, también incluye educación y aprendizaje para padres y niños sobre las actividades que hace cada semana.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -No hay diferencias entre G1 y G2. -Cumplimiento del 50% de ambas intervenciones. -> AF diaria post tratamiento. - >VO₂ pico, < peso corporal, >flexibilidad, > habilidad motora gruesa y > capacidad aeróbica. -Todo lo anterior mejora gracias al > de la AF diaria y la educación a pesar de las limitaciones al ejercicio después de Fontan. - Los niños que eran menos activos al inicio obtuvieron mejores beneficios. -Se mantienen los efectos durante 1 año. -AF disminuye con la edad. <p>Conclusiones</p> <p>-Los padres tienden a presentar mayor aceptación y compromiso hacia un programa realizado en casa.</p> <p>La RHB en casa y en un gimnasio presentan resultados estadísticamente comparables.</p>

		programa a los 6 y a los 12 meses.		Tanto la educación como el >AF mejoran las habilidades motoras gruesas y el mantenimiento de la buena forma física.
KAROLIJIN DULFER ET AL 2014	Estudio estratificado, aleatorio y controlado 93 pacientes, entre los 10-25 años con reparación de TOF (antes de los 2 años) o con circulación de Fontan (antes de los 6 años) -G1: programa de ejercicio. N=54 -G2: grupo de control. N=37	- HRQoL + llamada telefónica 2 meses antes inicio y 1 mes después de la finalización. - SF-36 -Monitor para controlar que su FC durante la realización del programa no pudiendo superar el 60-70% de la FC reserva calculada en la CPET.	Programa de 12 semanas -Sujetos no entrenados: 3 sesiones de 1h/semana. -Sujetos que ya participaran en act. Deportivas: continúan + 2 sesiones/semana. El programa consiste en: -10 min: calentamiento -40 min: entrenamiento aeróbico cardiovascular y dinámico Incluye: andar, correr, bicicleta, ... -10 min: vuelta a la calma	Hubo mejoras estadísticamente significativas del G1 con respecto al G2: - < el tiempo gastado en actividades de ocio pasivas. - Cuando mayor conocimiento tengan sobre la enfermedad mayores son las mejoras - Los sujetos de G1 al final llegan a pedalear igual que los sujetos sanos. Conclusiones Participar en un programa de ejercicio mejora los resultados del HRQoL en pacientes con TOF o circulación de Fontan.
NIENKE DUPPEN ET AL 2015	Controlado prospectivo multicéntrico 93 niños/as con TOF (antes 3,5 años) o circulación de Fontan (antes de los 6 años) de entre 10-25 años. -G1: programa de ejercicio N=56. Hay subgrupos según edad -G1A: 10-12 -G1B: 12-15 -G1C: 15-18 -G1D: 18-25 -G2: control. N=37	Se llevó a cabo 2 semanas antes y 2 semanas después del programa: -CPET: cicloergómetro, obtenemos: VO₂pico, Watt, VE pico, FC pico, pulso pico VO₂, VAT, VE/VCO₂. - Volumen sistólico - Acelerómetro : recoge la AF diaria como mínimo 3 días, 8h/día. - Monitor de FC : al 60-70% de FC de reserva.	Programa de 12 semanas de ejercicio aeróbico, 3 sesiones de 1h /semana. Consistía: -10 min: calentamiento -40 min: entrenamiento dinámico cardiovascular y aeróbico. -10min: vuelta a la calma	Hubo mejoras estadísticamente significativas del G1 con respecto al G2: - >VO ₂ pico (5%), sobre todo en TOF. - >pulso VO ₂ - > carga de trabajo Conclusiones Un programa de ejercicio aeróbico tiene mucha mayor eficacia en pacientes con TOF que en los de Fontan. El programa de entrenamiento casi no cambió la AF diaria de los sujetos.

<p>RONI M. JACOBSEN ET AL 2016</p>	<p>14 niños, 8-12 años con circulación de Fontan.</p>	<p>-Examen clínico: altura, peso. IMC en la 1º y 3º sesión en persona. -HRQOL con PedsQL para niños y padres. Antes y después del programa. -20-meter Shuttle Test Run: obtenemos el VO₂pico, número total de lanzaderas. En la recuperación: Sat, O₂, PA y FC. -Ecocardiograma -Acelerómetro: recoge la adherencia y mide la cantidad de actividad física</p>	<p>12 semanas, actividad moderada-alta. Consiste:</p> <ul style="list-style-type: none"> -3-4 veces/ semana de 45 min ejer estáticos y dinámicos, descritos en un DVD o papel. - 3 sesiones en persona la semana 0, 6 y 12. <p>La adherencia se siguió a través de un diario, una llamada programada y un FitBit Flex</p>	<p>-Los padres notan un incremento en HRQOL, AF, en la escuela y en el aspecto psicosocial.</p> <p>-Los pacientes no creen mejoras en HRQOL.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La capacidad de ejercicio, VO₂ pico y el número de lanzaderas van mejorando progresivamente desde el inicio hasta la semana 6-12. - El acelerómetro confirma la adherencia al programa. <p>Conclusiones El programa de RHB e casa es seguro y obtiene resultados beneficiosos para los pacientes.</p>
<p>EVA R. HENDLUND 2018</p>	<p>-G1: Pacientes con circulación de Fontan (N=30)</p> <p>-G2: grupo control, niños sanos de la misma edad y género (N=25)</p> <p>Ambos grupos hacen el programa</p>	<p>Evaluación realizada al principio y al final del programa. Consiste en:</p> <ul style="list-style-type: none"> -6 minutos marcha: capacidad submax de ejercicio: distancia recorrida + FC (antes, 2 min, 4 min y después) -CPET: cicloergómetro. Pulsioximetría, PA y parámetros respi. -ECG - PedsQL 4.0 	<p>Programa de resistencia individual de 12 semanas + 1 año de seguimiento</p> <ul style="list-style-type: none"> -Entrevista para valorar con escala de Borg la intensidad de AF en una semana normal y cuantificarla en min. - 2 sesiones de 45 min / semana + mantenimiento de la AF normal. Sesiones incluían deportes como: correr, bicicleta, fútbol, bailar, nadar <p>La intensidad del entrenamiento se fue anotando y valorando. Se fue aumentando la carga a lo largo del programa.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - >AF realizada por semana que no se mantuvo en la revisión al año. - > capacidad de ejercicio submax en G1. - > distancia 6min marcha para el G1. - > calidad de vida en ambos grupos.

<p>AMEDRO 2018</p>	<p>Estudio multicéntrico aleatorizado controlado en paralelo.</p> <p>130 pacientes de 13-25 años con CHD.</p> <p>-G1: grupo intervención N=65</p> <p>-G2: Grupo de control N=65.</p>	<p>-PedsQL-self-reported quality of life.</p> <p>-CPET</p> <p>-Ricci and Gagnon questionnaire: nivel AF</p> <p>-STAI: nivel de ansiedad</p> <p>- BDI: nivel de depresión</p>	<p>Programa de 12 semanas:</p> <p>-<u>Días 1-5</u>: RHB en hospital: -1 sesión grupal/día de cicloergómetro (1h) + actividades aeróbicas monitorizados nivel VAT. -Programa multidisciplinar educativo (psicólogo, nutricionista y enfermera especializada) - Fisioterapia: 1 sesión/día de estiramientos, resistencia, control respiratorio y ejercicios de estiramiento torácico.</p> <p>-<u>Semana 2-12</u>: 2 sesiones individuales de 1h /semana. Cicloergómetro monitorizado según el VAT y los mismos ejercicios que en el hospital. 3 sesiones de revisión en el hospital entre las semanas 4 y 5, 8 y 9, y 12. Incluyen lo mismo que el programa día 1-5.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento muy significativo de la puntuación en el PedsQL quality of life - También se encuentran mejoras en el estado físico y psicológico, seguridad y aceptación, VO₂max, VAT y volumen sistólico. - > de la AF
<p>NIGEL SUTHERLAND ET AL 2018</p>	<p>Pacientes con circulación de Fontan. Edad 12-19 años.</p> <p>-G1: programa en casa, pacientes que viven lejos. (N=11)</p> <p>-G2: programa en hospital (N=8)</p>	<p>Evaluaciones antes y después del programa</p> <p>-Examen clínico: peso, altura y PA.</p> <p>-CPET cicloergómetro: VO₂consumido, CO₂ producido, VE/min, VO₂ pico, CO₂ pico, pulso de O₂.</p> <p>-Test de 6 min. Marcha</p>	<p>1h/semana durante 8 semanas. Intensidad se estableció con una FC al 65-85% del VO₂ pico durante la CPET.</p> <p><u>Programa en casa:</u> (G1) Monitorizados por Polar Heart rate monitors y diario. Realizaron una primera sesión en el hospital donde reciben instrucciones de los componentes de su programa. Cada una tiene un programa individualizado, pero en general este consistía:</p>	<p>Comprobamos como el programa de entrenamiento es igual de efectivo y seguro en casa que el realizado en el hospital.</p> <p>En ambos grupos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - > capacidad de ejercicio - >VO₂ pico - > calidad de vida de un 68 al 74% - > Salud psicosocial de un 67- 74%

		<p>-Cuestionarios de calidad de vida: Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (pacientes) y Pediatric Quality of Life Inventory parent proxy (padres)</p>	<p>-5-10min: calentamiento + estiramientos -20-30min: ejercicio aeróbico elegido por los pacientes: bicicleta, futing, baloncesto, baile, fútbol -20-30min: ejercicios fortalecimiento MMII con resistencia su peso corporal: sentadillas. Puntillas, estocadas, saltos, flexiones, saltos de obstáculos, etc -5-10min: vuelta a la calma + estiramientos. Llamada telefónica todas las semanas + semana 4 o 5 visita fisioterapeuta para > dificultad</p> <p><u>Programa hospital (G2)</u> 1 fisio por cada 2 pacientes. Sesiones: -5-10min: calentamiento + estiramientos -30-40min: ejercicio aeróbico: cicloergómetro, cinta, baloncesto, futbol, correr, etc + ejercicio resistencia: fuerza de MMII (como en G1) con resistencia de su peso o con pesos ligeros. -5-10min: vuelta a la calma + estiramientos</p>	
<p>SAMUEL WITTEKIND 2018</p>	<p>Estudio prospectivo 10 pacientes de 7-18 años, con capacidad de realizar una CPET.</p>	<p>Evaluación durante 2 semanas antes y 2 semanas después: -CPET: cicloergómetro. Se registra el: VO₂ pico,</p>	<p>12 semanas, 2 sesiones de 1h/semana. Sesión:</p>	<p>Se evidencian mejoras en: -Mejora del rendimiento max de ejercicio. ->VO₂ y VCO₂ pico ->Capacidad total de trabajo una media de 1497 KPM (Kilopond) -<HR</p>

	Al menos 6 meses post- Fontan, sin enfermedad respiratoria crónica.	VCO₂, VE, FC, esfuerzo percibido (Borg) -ECG -BP (brazo derecho)	-5-10 min calentamiento y la act. Estiramiento -30 min entrenamiento aeróbico: cicloergómetro o cinta manteniendo el 70-80% de la FC de reserva según la CPET -15 min entrenamiento de fuerza, alta repetición +baja resistencia -5 min de enfriamiento	-Aumento en la capacidad aeróbica (VO ₂) más significativo que en la anaeróbica. -Mejoras en los parámetros de ejercicio submáximo (aumento del pulso de O ₂) que se debe a una extracción más eficiente mediante el ejer muscular (mayor contenido de O ₂ arteriovenosa gradiente) -Reducción del VE/VCO ₂
ANGELA C. CHEN 2019	13 pacientes de 8-19 años, >12 meses desde el trasplante de corazón	-CPET: cicloergómetro. VO₂pico -FMS -Child health questionnaire (niños +padres) -Endopat: Función cardíaca -ASA 24 -Acelerómetro: 1 semana antes comienzo estudio. -Sesión 1h con nutricionista antes del programa: explicación de DASH	<u>Fase supervisada:</u> 12-16 semanas, 1 sesión nutrición+ 3 sesiones /semana ejercicio vía videoconferencia. La sesión ejercicio consiste: -Breve cuestionario+ puntuar del 1-10 el cansancio. -60min de resistencia+ entrenamiento aeróbico Aumentando la intensidad gradualmente con más repes o menos descansos entre series. La sesión de nutrición: -30min establecer objetivos de los alimentos a ingerir y las veces, basándose en DASH modificada para adolescentes. <u>Reevaluación</u> <u>Fase de mantenimiento:</u> 2 semanas participantes siguen solos.	La adherencia de los pacientes al programa fue bastante buena con una media de asistencia a las sesiones de ejercicio del 86% y a las de nutrición del 91%. Se evidencian mejoras en: -VO ₂ pico. -Hábitos alimenticios. <riesgo de lesión en FMS > AF en estos pacientes Conclusiones La intervención no farmacológica hacia este tipo de pacientes evidencia mejoras significativas.

CPET: Prueba de ejercicio cardiopulmonar. VO₂pico: Volumen máximo de oxígeno consumido. VAT: umbral ventilatorio anaeróbico. VT: volumen tidal. AF: actividad física. CHD: congenital heart disease. Ejer: ejercicio. RER: relación pico intercambio respiratorio. FC: frecuencia cardíaca. Min: minutos. S: Segundos. SNA: sistema nervioso autónomo. PA: presión arterial. Act: actividad. Wmax: carga de trabajo máxima. VE: ventilación. HRQOL: Health-related quality of life. RHB: rehabilitación. Submax: submáximo.

15.4. Anexo 4: Carta de solicitud de colaboración CHUAC

Estimado Dir./Dir^a:

Me pongo en contacto con usted y por tanto con la institución que dirige como responsable del proyecto de investigación que tiene por título: "" El motivo de esta carta es solicitar la colaboración de las áreas de Cardiología y rehabilitación infantil del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC) y así poder conocer la disposición para que los pacientes de su centro participen en este proyecto.

Esta investigación tiene por objeto conocer los efectos de un programa de rehabilitación cardiorrespiratoria en niños/as con cardiopatías congénitas y tras cirugía de trasplante cardiaco. En él, combinamos varios tratamientos: intervención de resistencia aeróbica, fuerza muscular de MMII (para activación de la bomba periférica del corazón) y educación en hábitos saludables. Además, en este proyecto también buscamos comprobar si los efectos y la adherencia son los mismos si la intervención se hace bajo supervisión en el centro hospitalario o en el domicilio particular sin supervisión sanitaria. La duración total del proyecto sería de 2 años, incluyendo en este periodo de tiempo la selección de los candidatos, valoraciones e intervención.

Antes del inicio del estudio, concertaríamos una reunión con el personal sanitario que formaría parte del estudio, para exponer los detalles del proyecto y las características de los participantes que se pretenden reclutar, así como para solicitarles a los mismos la ayuda necesaria para proceder al reclutamiento de pacientes.

Sería de buen agrado, si le es posible, que leyese y distribuyese la hoja informativa que se adjunta, para que, tanto usted como los usuarios del centro, conozcan detalladamente en qué consiste el proyecto. Además, si su centro aceptase la colaboración, haríamos una reunión informativa con todos los padres/madres/tutores legales que estuvieran interesados para realizar una explicación más minuciosa y poder resolver todas las dudas que pudieran surgirles. Este estudio ha sido aceptado por el comité de ética de la Universidad de A Coruña y sigue todos los principios éticos y de confidencialidad exigidos.

Por último, me gustaría agradecerle enormemente su atención y su tiempo, quedando a la espera de su respuesta y a su completa disposición por si le surgiese alguna duda sobre nuestro proyecto. En tal caso, no dude en ponerse en contacto conmigo, puede hacerlo a través de:

- Correo electrónico: laura.rgil@udc.es
- Teléfono de contacto: XXX XXX XXX

Atte. Laura Rivera Gil (investigadora responsable del estudio)

15.5. Anexo 5: hoja de información para las familias

Título del estudio: “Eficacia de un programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en niños/as con cardiopatías congénitas”

Investigadora responsable: Laura Rivera Gil.

Centro: Universidad de A Coruña (UDC).

INTRODUCCIÓN:

Me pongo en contacto con usted con el objetivo de informarle y proporcionarle toda la información necesaria sobre el proyecto de investigación que estamos llevando a cabo en la Universidad de A Coruña, en colaboración con el Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. Dicho estudio, ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación de la Universidad de A Coruña y además cumple con la normativa vigente.

A lo largo de esta hoja informativa, le expondremos todos los datos necesarios para que decidan si tanto ustedes como su hijo/a quieren participar en el estudio. Por ello, le pedimos que le dedique unos minutos a leer con atención este documento y si le surgiese alguna pregunta no dude en ponerse en contacto con nosotros a través de los medios de contacto que se le facilitan al final de la presente hoja.

OBJETIVO DEL ESTUDIO

Elaborar y determinar la eficacia de un programa de fisioterapia cardiorrespiratoria en pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas analizando la posibilidad de realizar el programa tanto en el ámbito hospitalario como en el domicilio y comparando ambos resultados.

PARTICIPACIÓN

Para poder formar parte de este proyecto de investigación su hijo debe tener entre 6 y 12 años.

La participación tanto de usted como la de su hijo/a en este estudio es totalmente voluntaria pudiendo revocar el consentimiento informado en cualquier momento del estudio. Esta acción no tendrá ninguna repercusión negativa en la atención que recibe su hijo/a por parte de la unidad de cardiología y rehabilitación pediátrica.

Asimismo, si decide que su hijo/a participe en el estudio es necesario que cumpla con unos criterios de inclusión previamente establecidos por los investigadores. Para ello, el personal sanitario y la investigadora responsable le hará una entrevista y una evaluación preliminar.

DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO

El proyecto que se presenta es un ensayo clínico experimental donde se pretende analizar la eficacia de un programa de rehabilitación cardiorrespiratoria, comparando los resultados obtenidos en el entorno hospitalario y en el domiciliario.

Previamente a la distribución de los participantes en ambos grupos, se hará una evaluación inicial, donde se comprobará con la ayuda de un equipo multidisciplinar de profesionales sanitarios si su hijo/a cumple con los criterios de inclusión. En caso afirmativo, se llevará a cabo una valoración más detallada del estado físico de su hijo/a previa firma del consentimiento informado.

Posteriormente, dividiremos a los participantes aleatoriamente en dos grupos, un primer grupo al que sólo se le educará en hábitos saludables y un segundo grupo al que se le aplicará el programa de fisioterapia cardiorrespiratoria. Si su hijo/a formara parte del grupo de intervención, realizará un protocolo de resistencia aeróbica (en cicloergómetro o tapiz rodante) y uno de fuerza de MMII basado en la estimulación de la bomba muscular periférica. Este tratamiento se completará con ejercicios respiratorios y educación en hábitos saludables en su domicilio. Los niño/as pertenecientes a este grupo serán distribuidos entre intervención hospitalaria o domiciliaria. Su hijo/a podría formar parte de esta segunda modalidad de intervención si cumpliera con los criterios de inclusión específicos preestablecidos por los investigadores, explicándole en caso afirmativo las características específicas de esta modalidad.

Ambos grupos de intervención serán sometidos a dicho protocolo durante tres meses, a razón de 3 sesiones de una hora a la semana. Este periodo de tres meses puede coincidir de julio a septiembre de 2021 o de octubre a diciembre de 2021. En caso de que su hijo/a perteneciese al modelo hospitalario tendría que acudir al Hospital Materno Teresa Herrera en horario de tarde. Por el contrario, el grupo domiciliario solo tendrá que acudir al Hospital en tres ocasiones que corresponden a las evaluaciones que se realizarán pre-intervención, post-intervención y tres meses después de la finalización. El resto del tiempo realizará el protocolo en cuestión en su domicilio, con supervisión semanal a través de una llamada telefónica del fisioterapeuta encargado y una aplicación donde cubrirá diariamente una ficha de seguimiento.

Durante todo el periodo de estudio los encargados de llevarla a cabo tanto las intervenciones y evaluaciones como la supervisión de todos los participantes son un equipo multidisciplinar de profesionales sanitarios entre los que encontramos: un cardiólogo, dos fisioterapeutas, un ATS y un nutricionista.

BENEFICIOS Y RIESGOS QUE OBTENDRÁN LOS NIÑOS QUE PARTICIPEN

Beneficios

Gracias a este estudio su hijo/a va a obtener una serie de beneficios:

- Mejora de la resistencia a la actividad física prolongada, disminuyendo la aparición de fatiga de forma prematura.
- Mejora de la fuerza muscular de los miembros inferiores, estimulando el retorno venoso de la sangre al corazón y favoreciendo la mejora de la actividad cardiaca.
- Aprendizaje en hábitos físicos y alimenticios saludables promoviendo una vida sana.
- Con la modalidad domiciliaria, lograremos que todos los niños/as con estas patologías tengan acceso a estos programas de tratamiento independientemente del lugar en donde vivan.
- También, a largo plazo, lograremos disminuir las barreras que se les presentan a estos niños, mejorando su calidad de vida e interacción en el contexto escolar o laboral.

Riesgos

Este estudio no presenta ningún riesgo para los niños/as que participen en él. A pesar de ello, cabe la posibilidad de que su hijo/a presente síntomas de cansancio después de las sesiones, sobre todo durante las primeras semanas por el desacondicionamiento físico.

MANEJO Y PROTECCIÓN DE DATOS

Todos los datos de carácter personal recogidos para la realización de este estudio serán tratados de acuerdo con lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal y el Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre, por el que se aprueba el Reglamento que la desarrolla.

Toda la información administrada sobre cada niño/a se codificará para que no sea posible su identificación. De esta manera, solo las personas previamente autorizadas, investigadores y colaboradores del estudio, podrán interpretar dichos códigos, comprometiéndose a usar esa información exclusivamente para los fines regulados en el estudio cumpliendo requisitos legales.

En caso de la toma de fotografías o grabación de videos, para su divulgación se evitará mostrar la cara de su hijo/a para que no se pueda identificar y siempre se pedirá el consentimiento previo.

COMUNICACIÓN DE LOS RESULTADOS

Una vez finalizada la intervención y el análisis de los resultados obtenidos procederemos a la difusión tanto de manera individual a través de la entrega de un informe a cada familia como también en conjunto mediante una reunión.

En caso de divulgación científica, los datos serán codificados de manera que sólo las personas autorizadas conocerán la persona a la que pertenezcan estos datos. Dichos resultados serán divulgados a través de comunicaciones orales o posters en congresos y artículos en revistas científicas. Además, si los resultados son positivos, serán extrapolados al contexto clínico y servir de base para futuras investigaciones en este campo.

DUDAS O PREGUNTAS

Si usted tuviera alguna duda o pregunta después de la lectura de esta hoja informativa no dude en ponerse en contacto con los investigadores responsables a través del número de teléfono o correo electrónico que se le muestra a continuación. De la misma manera también puede solicitar más información.

CONTACTO

Investigadora responsable: Laura Rivera Gil

Teléfono: XXX XXX XXX

Correo electrónico: laura.rgil@udc.es

En caso de que decida aceptar o tenga interés de que su hijo/a entre a participar en este estudio, tendrá que rellenar este documento y facilitar un número de teléfono y un correo electrónico para que podemos contactar con usted. Posteriormente le citaremos para que acuda a la reunión para la resolución de dudas, explicación de todos los detalles del estudio y proceder a la firma del consentimiento informado.

En caso de ACEPTAR, este documento tendrá que ser entregado bien al cardiólogo o fisioterapeuta que se lo haya entregado o a los investigadores responsables.

ACEPTACIÓN DE LA PARTICIÓN DE MI HIJO/A:

- Nombre y apellidos madre/padre/ tutor legal:
- Contacto (E-mail y teléfono móvil):

Fecha y firma de la madre/padre/tutor legal:

15.6. Anexo 6: Consentimiento informado

Título del estudio: “Eficacia de un programa de fisioterapia cardiotorrespiratoria en niños/as con cardiopatías congénitas”

Investigadora responsable: Laura Rivera Gil.

Centro: Universidad de A Coruña (UDC).

D./Dña. _____ madre/padre
o tutor/a legal de _____, a
través de la firma de este documento, acepto que:

- He recibido, leído y comprendido la hoja informativa que me ha sido entregada sobre el estudio, adquiriendo de esta forma la información suficiente sobre el mismo.
- He acudido a una reunión presencial, donde he podido resolver mis dudas de mano del equipo de investigación responsable del proyecto.
- Comprendo los objetivos del estudio y que la participación de mi hijo es voluntaria y no remunerada y que podemos abandonar el estudio en cualquier momento, sin explicaciones y sin repercusión alguna.
- Comprendo la necesidad de administrar información personal sobre mi hijo/a, que será confidencial y no podrá mostrarse a alguien ajeno al estudio sin mi consentimiento.
- Del mismo modo, todos los datos y resultados obtenidos en el estudio serán utilizados con fines meramente académico-científicos y podrán mostrarse de manera anónima y codificada en publicaciones científicas.
 Acepto la divulgación científica de la información codificada.
- Comprendo que puedo negarme a la captura de vídeos o fotos durante el estudio, y que en caso de aceptar será con fines académico-científicos respetando siempre el anonimato de mi hijo/a.
 Acepto la grabación de vídeos y captura de imágenes con fines académico-científicos y con las condiciones previas.
- Estoy totalmente de acuerdo con la participación de mi hijo/a en este estudio.

El padre/madre/tutor legal de cada participante del estudio recibirá una copia de este documento firmado y cuñado por la entidad responsable del estudio.

De esta forma, y con las condiciones arriba mostradas, muestro libremente mi conformidad para que mi hijo/a participe en el estudio.

A Coruña, a.....de.....de.....

Fdo: Padre/Madre/tutor legal del niño/a

REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo, D./Dña.....retiro el consentimiento otorgado para la participación de mi hijo/a en el estudio arriba citado.

A Coruña, ade..... de.....

Fdo: Madre/padre o tutor/a legal del niño/a

15.7. Anexo 7: Hoja de registro y exploración inicial.

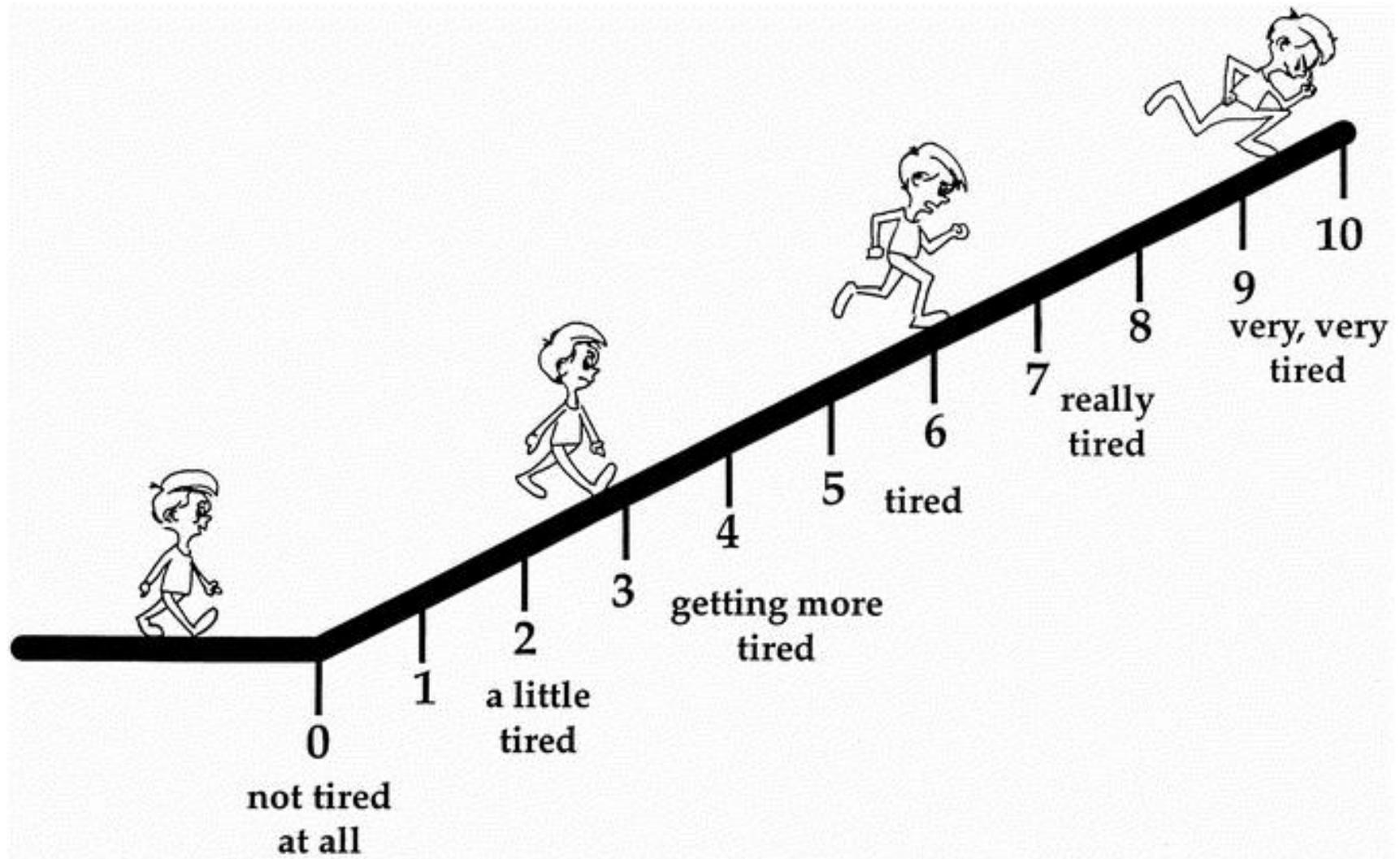
HOJA DE REGISTRO INICIAL			
GRUPO			
NOMBRE Y APELLIDOS		APELLIDOS	
SEXO		EDAD	
ALTURA		PESO	
IMC		DIAGNÓSTICO MÉDICO	
INTERVENCIONES MÉDICO-QUIRÚRGICAS	<i>(Indicar la edad y las complicaciones asociadas)</i>		
DISFUNCIONES ASOCIADAS A LA PATOLOGÍA		OTRAS PATOLOGÍAS	
MEDICACIÓN		ANTECEDENTES FAMILIARES <i>(enfermedades hereditarias)</i>	
ACTIVIDADES DEPORTIVAS EXTRAESCOLARES	<i>(Indicar tipo y horas a la semana)</i>		
DIAGNÓSTICO FISIOTERAPIA			
TRATAMIENTO FISIOTERAPIA PREVIO			

FICHA DE EXPLORACIÓN INICIAL/FINAL									
NOMBRE					FECHA DE EVALUACIÓN				
GRUPO					Nº DE PACIENTE				
MEDIDAS BÁSICAS									
PESO									
TALLA									
IMC									
SIGNOS VITALES									
SATURACIÓN O ₂					FRECUENCIA RESPIRATORIA				
FRECUENCIA CARDIACA					PRESIÓN ARTERIAL				
PERÍMETROS (CM)									
Medición	Toma 1		Toma 2		Toma 3		Promedio		
	Drch	Izq	Drch	Izq	Drch	Izq	Drch	Izq	
Glúteo o cadera									
Muslo medio									
Pantorrilla									
FUERZA MUSCULAR									
Grupo muscular	Toma 1		Toma 2		Toma 3		Promedio		
	Drch	Izq	Drch	Izq	Drch	Izq	Drch	Izq	
Flexores de cadera									
Extensores de cadera									
ABD cadera									
ADD cadera									
Flexores de rodilla									
Extensores de rodilla									
Dorsiflexores									
Plantiflexores									
EVALUACIÓN CALIDAD DE VIDA									
PedsQL™ 4.0									
PedsQL™ 3.0 Cardiac Module									
EVALUACIÓN ACTIVIDAD FÍSICA									
PAQ-C									

15.8. Anexo 8: Hoja recogida de datos 6 minutos marcha

Nombre y apellidos					Grupo				
Edad					Examinador				
Fecha					Hora				
6MWT Nº1					30 m				
Tramo	Macu.	Tiempo	Sa O ₂	FC	COMANDOS VERBALES				
1	30				Min 1	Lo estás haciendo muy bien, faltan 5 min			
2	60								
3	90				Min 2	Perfecto, continua así, faltan 4 min			
4	120								
5	150				Min 3	Estás en la mitad de la prueba, lo estás haciendo muy bien.			
6	180								
7	210				Min 4	Perfecto continúa así, faltan 2 min.			
8	240								
9	270				Min 5	Lo estás haciendo muy bien, falta 1 min.			
10	300								
11	330				Min 5+45	Deberá detenerte, cuando diga para PARA			
12	360				Min 6				
					MOTIVOS SUSPENSIÓN 6MWT				
13	390				Disnea intolerable				
14	420				Calambres musculares				
15	450				Diaforesis inexplicada				
16	480				Palidez o sensación de desvanecimiento				
17	510				Sa O ₂ <85%				
18	540				Querer parar.				
19	570				OBSERVACIONES				
20	600								
Distancia adicional				m					
DISTANCIA TOTAL				m					
PARADAS									
Motivo				Número			Tiempo (s)		
TOTAL									
VALORES BASALES				VALORES FINALES			VALORES RECUPERACIÓN		
FC		Lpm	FC		Lpm	FC	Lpm	Sat O ₂	%
Sat O ₂		%	Sat O ₂		%	Min 1		Min 1	
FR		Rpm	FR		Rpm	Min 2		Min 2	
Disnea		Borg	Disnea		Borg	Min 3		Min 3	
Fatiga		OMNI	Fatiga		OMNI	Min 4		Min 4	

15.9. Anexo 9: Escala OMNI



15.10. Anexo 10: Cuestionario PAQ-C

Número asignado:

Fecha de nacimiento (día, mes y año):

Sexo: Chico Chica

Has nacido en: España En otro país ¿En cuál? _____

Queremos conocer cuál es tu nivel de actividad física en los últimos 7 días (última semana). Esto incluye todas aquellas actividades como deportes, gimnasia o danza que hacen sudar o sentirte cansado, o juegos que hagan que se acelere tu respiración como jugar al pilla-pilla, saltar a la comba, correr, trepar y otras.

Recuerda:

- No hay preguntas buenas o malas. Esto NO es un examen.
- Contesta las preguntas de la forma más honesta y sincera posible. Esto es muy importante.

1. Actividad Física en tu tiempo libre: ¿Has hecho alguna de estas actividades en los últimos 7 días (última semana)? Si tu respuesta es sí: ¿cuántas veces las has hecho?

(Marca un solo círculo por actividad).

	No	1-2	3-4	5-6	7 veces o más
Saltar a la comba	<input type="radio"/>				
Patinar o patinar sobre hielo	<input type="radio"/>				
Jugar a juegos como el pilla-pilla	<input type="radio"/>				
Montar en bicicleta	<input type="radio"/>				
Caminar (como ejercicio)	<input type="radio"/>				
Correr/carreras	<input type="radio"/>				

Aerobic	<input type="radio"/>				
Natación	<input type="radio"/>				
Bailar/danza	<input type="radio"/>				
Bádminton	<input type="radio"/>				
Pelota a mano	<input type="radio"/>				
Montar en monopatín o patinete	<input type="radio"/>				
Fútbol/fútbol sala	<input type="radio"/>				
Voleibol	<input type="radio"/>				
Hockey	<input type="radio"/>				
Baloncesto	<input type="radio"/>				
Esquiar	<input type="radio"/>				
Otros deportes de raqueta	<input type="radio"/>				
Balonmano	<input type="radio"/>				
Atletismo	<input type="radio"/>				
Musculación/pesas	<input type="radio"/>				
Artes marciales (judo, kárate, ...)	<input type="radio"/>				
Otros: _____	<input type="radio"/>				
Otros: _____	<input type="radio"/>				

2. En los últimos 7 días, durante las clases de educación física, ¿cuántas veces estuviste muy activo durante las clases: jugando intensamente, corriendo, saltando, ¿haciendo lanzamientos? (Señala sólo una).

- No hice o no hago educación física
- Casi nunca
- Algunas veces
- A menudo
- Siempre

3. En los últimos 7 días ¿qué hiciste la mayoría del tiempo en el recreo escolar?
(Señala sólo una).

- Estar sentado (hablar, leer, hacer deberes)
- Estar o pasear por los alrededores
- Correr o jugar un poco
- Correr y jugar bastante
- Correr y jugar intensamente todo el tiempo

4. En los últimos 7 días ¿qué hiciste normalmente a la hora de la comida (antes y después de comer)? (Señala sólo una).

- Estar sentado (hablar, leer, hacer deberes)
- Estar o pasear por los alrededores
- Correr o jugar un poco
- Correr y jugar bastante
- Correr y jugar intensamente todo el tiempo

5. En los últimos 7 días, inmediatamente después de la escuela hasta las 6, ¿cuántos días jugaste a algún juego, hiciste deporte o bailes en los que estuvieras muy activo?
(Señala sólo una).

- Ninguno
- 1 vez en la última semana
- 2-3 veces en la última semana
- 4 veces en la última semana
- 5 veces o más en la última semana

6. En los últimos 7 días, ¿cuántos días a partir de media tarde (entre las 6 y las 10) hiciste deportes, baile o jugaste a juegos en los que estuvieras muy activo? (Señala sólo una).

- Ninguno
- 1 vez en la última semana
- 2-3 veces en la última semana
- 4 veces en la última semana
- 5 veces o más en la última semana

7. El último fin de semana, ¿cuántas veces hiciste deportes, bailes o jugar a juegos en los que estuviste muy activo? (Señala sólo una).

- Ninguno
- 1 vez en la última semana
- 2-3 veces en la última semana
- 4 veces en la última semana
- 5 veces o más en la última semana

8. ¿Cuál de las siguientes frases describen mejor tu última semana? Lee las cinco antes de decidir cuál te describe mejor. (Señala sólo una).

- Todo o la mayoría de mi tiempo libre lo dediqué a actividades que suponen poco esfuerzo físico
- Algunas veces (1 o 2 veces) hice actividades físicas en mi tiempo libre (por ejemplo, hacer deportes, juegos de correr, nadar, montar en bicicleta)
- A menudo (3-4 veces a la semana) hice actividad física en mi tiempo libre
- Bastante a menudo (5-6 veces en la última semana) hice actividad física en mi tiempo libre
- Muy a menudo (7 o más veces en la última semana) hice actividad física en mi tiempo libre

9. Señala con qué frecuencia hiciste actividad física para cada día de la semana (como hacer deporte, jugar, bailar o cualquier otra actividad física).

	Ninguna	Poca	Normal	Bastante	Mucha
Lunes	<input type="radio"/>				
Martes	<input type="radio"/>				
Miércoles	<input type="radio"/>				
Jueves	<input type="radio"/>				
Viernes	<input type="radio"/>				
Sábado	<input type="radio"/>				
Domingo	<input type="radio"/>				

10. ¿Estuviste enfermo esta última semana o algo impidió que hicieras normalmente actividades físicas?

- Sí
- No

15.11. Anexo 11: Cuestionario satisfacción progenitores con el protocolo domiciliario/hospitalario

ENCUESTA DE SATISFACCIÓN FAMILIAS DE LOS PARTICIPANTES EN EL PROGRAMA

Antes de nada, queremos agradecerle tanto su participación como la de su hijo/a en este proyecto. Sabemos que han sido semanas de mucho trabajo, pero esperamos que los resultados hayan sido los esperados.

Desde nuestra perspectiva la participación de su hijo/a en este programa de rehabilitación ha sido del todo satisfactoria, por lo que le remitimos esta encuesta para que nos ayude a saber cómo lo hemos hecho y en qué aspectos deberíamos mejorar.

Muchas gracias, un saludo.

NOMBRE DE SU HIJO/A:

FECHA:

PROTOCOLO:

¿QUIEN RESPONDE A LA ENCUESTA?: Madre/ Padre / tutor legal

El cuestionario está formado por una serie de apartados en donde se le harán unas preguntas relacionadas con dicho tema. Usted tendrá que responder marcando en una escala del 1 al 10 el nivel que crea que es el correcto.

¿Cuan de satisfecho está usted con los siguientes aspectos?

	Nada									Máxima
Grado satisfacción general	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nivel adherencia de su hijo/a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Grado mejora de su hijo/a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Cuanto le ha gustado a su hijo/a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

	Nada  Máximo									
Organización general del proyecto	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Frecuencia de las sesiones	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Contenido de cada sesión	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Información y explicaciones recibidas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Amabilidad Equipo multidisciplinar	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Trato recibido hacia usted	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Trato recibido hacia su hijo/a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Resultados obtenidos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

PROTOCOLO HOSPITALARIO/ DOMICILIARIO

Valore la satisfacción obtenida de los diferentes factores que se presentan a continuación:

	Nada  Máxima									
Grado satisfacción con el protocolo	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Grado contacto con aparición de problemas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Grado seguridad que ha sentido	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Cree que ese grado de seguridad hubiese sido igual si realizase el protocolo contrario

SI

NO

Aspectos positivos y negativos del modelo de tratamiento en el que ha participado su hijo/a

Comentarios y observaciones.

15.12. Anexo 12: Cuestionario satisfacción progenitores con el protocolo domiciliario/hospitalario

ENCUESTA DE SATISFACCIÓN DE LOS PARTICIPANTES EN EL PROTOCOLO HOSPITALARIO

NOMBRE:

FECHA:

TIPO DE PROTOCOLO:

¿TE HA GUSTADO EL PROGRAMA DE EJERCICIO QUE HAS REALIZADO?

- Muy poco
- Poco
- Normal
- Bastante
- Mucho

¿TE HAS SENTIDO SEGURO EN TODO MOMENTO?

- Muy poco
- Poco
- Normal
- Bastante
- Mucho

¿CREES QUE HAS MEJORADO TU RESISTENCIA PARA REALIZAR ACTIVIDADES COMO: JUGAR CON LOS AMIGOS, PARTICIPAR EN GIMNASIA O EN ALGÚN DEPORTE ,...?

- Muy poco
- Poco
- Normal
- Bastante
- Mucho

¿VOLVERÍAS A PARTICIPAR EN EL PROGRAMA?

- Si
- No

¿QUÉ ES LO QUE MÁS Y LOS QUE MENOS TE GUSTO DEL PROGRAMA?

Más	Menos

15.13. Anexo 13: Ejemplo secuencias Step para ambos grupos

- **SECUENCIA 1:** Subimos y bajamos del step de frente comenzando cada vez con una pierna. (5 x lado = 10 repeticiones)
- **SECUENCIA 2:** Subimos y bajamos del step de frente, pero pisando con más intensidad. (5x lado=10 repeticiones)
- **SECUENCIA 3:** Subimos de frente pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con tripleflexión hacia delante como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada. (5 x lado= 10 repeticiones)
- **SECUENCIA 4:** Subimos de frente pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con flexión de rodilla hacia atrás como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada. ((5 x lado= 10 repeticiones)
- **SECUENCIA 5:** Subimos y bajamos del step en diagonal con ambos pies. (5 x lado= 10 repeticiones)
- **SECUENCIA 6:** Subimos en diagonal pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con tripleflexión hacia delante como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada. (10 x lado = 20 repeticiones)
- **SECUENCIA 7:** Subimos en diagonal pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con flexión de rodilla hacia atrás como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada. (10 x lado = 20 repeticiones)
- **SECUENCIA 8:** Combinamos una subida en diagonal hacia un lado, seguida de una subida frontal y finalizamos con subida en diagonal del lado opuesto.
- **SECUENCIA 9:** Subimos en diagonal pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con tripleflexión hacia delante como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada y con un pequeño salto al final. (10 x lado = 20 repeticiones)
- **SECUENCIA 10:** Subimos en diagonal pisando el step con un pie y el otro lo llevamos con tripleflexión hacia delante como si fuera skipping. Acompañaremos el movimiento con el miembro superior contrario a la pierna elevada y con un pequeño salto al final. Cuando bajemos llevamos la pierna externa hacia atrás. (10 x lado).

15.14. Anexo 14: Ejercicios planteados para protocolo a domicilio.

EJERCICIO 1: ELEVACIÓN DEL TALÓN UNILATERAL (PUNTILLAS)

- Musculatura: gemelos y sóleo.
- Material: Step
- Ejercicio:
 - Postura: Colócate de pie con los pies a la altura de los hombros encima de un step. Debes situar la parte delantera de tu pie en el borde del step de tal forma que tu talón debe quedar en el aire fuera de la plataforma. Mantén en todo momento la espalda erguida.
 - Ejecución: Levanta tu talón, llegando a ponerte de puntillas. Posteriormente bájalo y vuelve a posición original. Haz la elevación de forma continua y suave, aguantando un par de segundos la posición en la parte más elevada para evitar usar rebotes.

EJERCICIO 2: SENTADILLAS

- Musculatura: isquiotibiales, espinales, glúteos, cuádriceps, aductores, erector de la columna, faja abdominal
- Material:
- Ejercicio:
 - Postura: Comenzaremos el ejercicio de pie con los pies a la altura de los hombros. Tu espalda debe permanecer erguida durante todo el movimiento y tus brazos estirados hacia delante.
 - Ejecución: deberás realizar el descenso con la flexión lenta y controlada de tus miembros inferiores hasta que tus rodillas formen un ángulo de 90°, nunca hasta abajo del todo. Mantén 1-2 segundos la posición y posteriormente inicia el ascenso.

EJERCICIO 3: SENTADILLAS ISOMÉTRICAS DE PUNTILLAS

- Musculatura: Cuádriceps, tibial anterior, gemelos
- Material: pared o superficie lisa en la que apoyarte.
- Ejercicio:
 - Postura: la posición de partida es la misma que para la sentadilla normal pero esta vez nuestra espalda estará contra la pared.
 - Ejercicio: Previo al descenso, nos pondremos de puntillas. Posteriormente, descenderemos hasta que nuestras rodillas formen un ángulo de 90°. Permaneceremos 30 segundos en esa posición.

EJERCICIO 4: PLANCHAS

- Musculatura: Abdominales, oblicuos, cuádriceps, glúteos, ...
- Material: Colchoneta
- Ejercicio:
 - Postura: Colócate boca abajo sobre la colchoneta. Sitúate apoyado en antebrazos, con los codos a la altura de los hombros y en rodillas, las cuales no deben tener una abertura exagerada.
 - Ejecución: Tu apoyo estará situado solamente en la zona de los antebrazos y rodillas. Debes subir tu zona glútea pero no demasiado, de tal forma que tu cabeza y zona abdominal formen una línea recta. Aguantarás en esa posición durante 15 segundos.

Con el transcurso del entrenamiento iremos trasladando el peso hacia las puntas de los pies.

EJERCICIO 5: MARCHA DE PUNTILLAS Y PUNTA-TALÓN

- Musculatura: Toda la musculatura de los miembros inferiores
- Material: Marcas para comienzo y final del trayecto
- Ejercicio: Deberás ir desde el principio hasta el final del recorrido de puntillas o bien marcando talón- punta según la modalidad seleccionada.

EJERCICIO 6: SKIPPING ESTÁTICO HACIA DELANTE/ATRÁS

- Musculatura: cuádriceps, isquiotibiales, gemelos, glúteos
- Material: Ninguno
- Ejercicio:
 - Postura: Ponte de pie con el cuerpo erguido y el abdomen ligeramente contraído.
 - Ejecución: Imita la carrera, sin moverte del sitio, elevando las rodillas al pecho. Eleva una pierna todo lo que puedas, buscando llegar a la altura del pecho. La otra, queda estirada apoyada en el metatarso. Acompaña el movimiento con el brazo contrario a la pierna elevada. Si te toca hacia atrás tendrán que llevar los talones al glúteo.

EJERCICIO 7: ZANCADAS

- Musculatura: Glúteos, cuádriceps, gemelos.

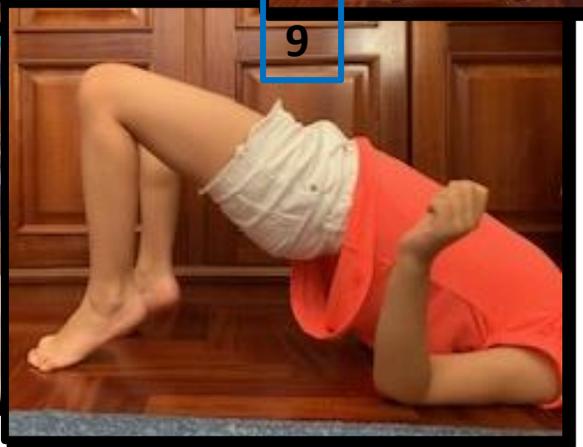
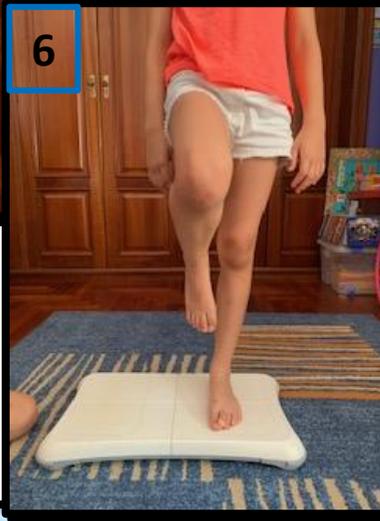
- Material: ninguno
- Ejercicio:
 - Postura: Ponte de pie con las piernas juntas y coloca las manos en tu cintura. Debes mantener la espalda y cuello rectos durante la realización de todo el ejercicio.
 - Ejercicio: Adelanta un pie como si dieras un paso, pero no llegues a mover el otro. Posteriormente, flexiona las dos piernas poco a poco hasta que con la pierna adelantada formes un ángulo de 90°. Aguanta en esta posición unos segundos y regresa a la postura inicial.
Primero lo realizarás de un lado y posteriormente otros 15 segundos del otro.

EJERCICIO 8: SALTOS VERTICALES Y HORIZONTALES

- Musculatura: cuádriceps, gemelos, isquiotibiales, ...
- Material: Vallas
- Ejercicio:
 - Postura: de pie. Colocaremos unas 4 vallas seguidas separadas de tal forma que tengas espacio suficiente para saltar sin tropezar.
 - Ejecución: Deberás ir saltando las vallas, alternando saltos con los pies juntos y con los pies separados.

EJERCICIO 9: PUENTE GLÚTEO CON APOYO EN PUNTAS.

- Musculatura: glúteos, isquiotibiales, gemelos, aductores y abdominales.
- Material: Pelota u otro objeto para situar en medio de ambas piernas y esterilla.
- Ejercicio:
 - Postura: Sitúate tumbado boca arriba con ambas piernas flexionadas con apoyo plantar en las puntas de los pies. En la cara interna tercio inferior de ambos muslos situaremos un objeto. Los brazos deben estar a lo largo del cuerpo.
 - Ejercicio: Deberás elevar la zona glútea y parte inferior de tu espalda a la vez que haces fuerza hacia dentro con ambas piernas para que no se caiga el objeto. Debes mantener la posición más elevada durante 30 segundos.



15.15. Anexo 15: ficha de seguimiento a domicilio

FICHA SEGUIMIENTO DOMICILIARIO													
Peso													
Cantidad de actividad física realizada													
Alteraciones relacionadas con la medicación, alimentación, ...													
SESIÓN													
Nº de sesión													
¿Cómo te has sentido durante la sesión?													
Intensidad total percibida de la sesión			0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Intensidad trabajo con step			0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Intensidad del trabajo de fuerza			0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
PARÁMETROS													
VALORES BASALES			VALORES PICO DURANTE			VALORES FINALES							
FC		Lpm	FC		Lpm	FC		Lpm					
Sat O ₂		%	Sat O ₂		%	Sat O ₂		%					
FR		Rpm	FR		Rpm	FR		Rpm					
TAD			TAD			TAD							
TAS			TAS			TAS							
Disnea		Borg	Disnea		Borg	Disnea		Borg					
Fatiga		OMNI	Fatiga		OMNI	Fatiga		OMNI					
PARADAS													
Motivo			Número			Tiempo (s)							
TOTAL													

15.16. Anexo 16: Ejemplo ficha educación hábitos saludables

EJERCICIO 1

Debes buscar información sobre las pirámides de la alimentación y las actividades deportivas y de ocio.

A continuación, escribirás una breve explicación sobre qué es cada una y harás una representación de la correcta distribución de los alimentos y actividades en las pirámides.

ACTIVIDADES

NIVEL 3: POCAS VECES A LA SEMANA

NIVEL 2: 2-3 VECES A LA SEMANA

NIVEL 1: 3-5 VECES A LA SEMANA

BASE: TODOS LOS DÍAS



EJERCICIO 2

A continuación, se van a exponer una serie de actividades o alimentos que debes colocar en uno u otro nivel de la pirámide correspondiente según con qué frecuencia las hagas, siempre diciendo la verdad. Así por ejemplo si veo la tele todos los días lo pondría en la base de la pirámide. Además, deberás incluir 5 actividades y 5 alimentos más a parte de los que ya se te dan.

ALIMENTACIÓN

DE VEZ EN CUANDO

4 RACIONES A LA SEMANA

2-4 RACIONES AL DÍA

3-5 RACIONES AL DÍA

6-8 RACIONES AL DÍA



