

Impacto de las cardiopatías congénitas en el aprendizaje escolar

Impact of congenital heart disease on academic learning

Almudena March,¹ Ma Cristina Caramón-Arana²

Resumen

Con frecuencia, los niños cardiopatas tienen problemas en el neurodesarrollo, que se hacen patentes al iniciar su educación escolar y después de ser operados. Por mucho tiempo se pensó que solo las cardiopatías cianógenas y complejas podían causar trastornos en el aprendizaje. El análisis de los factores que repercuten en el neurodesarrollo del niño enfermo del corazón que se exponen en este trabajo, y la evidencia que se contrapone a este paradigma, crean la oportunidad para remarcar la importancia del trabajo multidisciplinario con este tipo de pacientes y sus familias. Los niños cardiopatas deben ser tratados por un equipo de profesionales de la salud donde exista también, además de valoraciones médicas, valoraciones neuropsicológicas que puedan orientar a padres y maestros sobre los apoyos escolares y terapéuticos que necesitan en su aprendizaje y desarrollar al máximo sus habilidades académicas.

PALABRAS CLAVE: Cardiopatías congénitas, aprendizaje, neurodesarrollo.

Abstract

Children with congenital heart disease have neurodevelopment issues very often. Usually they come to light when the child starts elementary school. It was believed for a long time that the complex cyanotic heart defects were the only ones that caused learning disabilities. In this paper we analyze all the variables that have repercussion in a child that is born with congenital heart disease. Medical evidence presents the counterpart and makes a statement around the need for a multidisciplinary team with these patients and their families. Heart patients must be treated and helped by several type of health professionals, besides medical and physical attendance there must be neuropsychological evaluations that parents and teachers require to support academically in their learning in order to develop their abilities to the top of their competences.

KEYWORDS: Congenital heart defects, learning, neurodevelopment

¹ Psicóloga Adscrita a la División de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría, México.

² Profesor titular C. Colegio de Ciencias y Humanidades, Universidad Nacional Autónoma de México.

Recibido: 21 de enero de 2022

Aceptado: 22 de julio de 2022

Correspondencia:

Almudena March
almudenamarch@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

March A, Caramón Arana MC. Impacto de las cardiopatías congénitas en el aprendizaje escolar. Acta Pediatr Méx 2022; 43 (4): 241-52.

INTRODUCCIÓN

Este trabajo tiene como finalidad analizar las causas que pueden llegar a afectar el neurodesarrollo (ND) de un niño cardiópata, algunas de ellas se pueden reducir, otras controlarse y algunas otras son dignas de tomarse en cuenta al iniciar la vida escolar del niño enfermo del corazón.

Las cardiopatías congénitas (CC) de mediana y gran complejidad son las que con más frecuencia privan al cerebro del bebé de una oxigenación correcta y, por consecuencia, no tiene un ND adecuado.¹ Existen muchos estudios que muestran que los niños post-operados del corazón en la infancia, comparados con grupos de coetáneos sin cardiopatías, tienen problemas en el área de aprendizaje, razonamiento, funciones ejecutivas, lenguaje, conducta y habilidades sociales. Estos retrasos o discapacidades se reflejan en su ejecución y aprovechamiento escolar deficiente que repercute también en su autoconcepto y autoestima, al igual que en su adaptación familiar, escolar y social.^{2,3,4}

Las variables que se analizarán como factores de riesgo en el aprendizaje escolar son:

1. Formación del cerebro en el vientre materno.

Cuando los bebés sanos se comparan con los cardiopatas en su desarrollo cerebral, los patrones de los surcos en la superficie de la corteza cerebral son mucho más reducidos, especialmente en los lóbulos parietales y temporales, más aún si son niños con un corazón univentricular (CUV).

En los pacientes con CUV hay diferencias substanciales en estas áreas, aparte del efecto de la interacción con otros factores como son la hipoxia y la genética, que afectan al cerebro en formación fetal.⁵ Los patrones de los surcos cerebrales en niños con cardiopatías complejas son muy parecidos en ambos lóbulos frontales, no así en los niños que no son cardiopatas. Son

estas diferencias las que están en correlación importante con el desarrollo de la memoria y las funciones ejecutivas.

Morton, Ishibashi y Jonas;⁶ Morton, Maleyeff, Wypij, Yun, Newburger, Bellinger, Roberts, Seldman, Seldman, Granm, Im,⁷ han establecido que las anomalías en los patrones surcales, que se desarrollan desde la etapa fetal hasta la adolescencia, son los que parecen impactar de manera importante en el ND.

Durante el tercer trimestre del embarazo de bebés con CC complejas, se ha observado que el cerebro reduce progresivamente su crecimiento tanto en materia gris (cortical y subcortical), como en materia blanca, retrasando también la maduración neuronal.⁸

2. Atención prenatal, Detección en útero de la enfermedad y atención perinatal oportuna.

Las lesiones cerebrales que puedan tener los niños con CC son un buen predictor de los problemas en el ND. Brossard-Racine,⁹ Du Plessis y Limperopoulos demostraron el valor predictivo de la resonancia magnética fetal de bebés diagnosticados con CC; el 17% tenían anomalías cerebrales antes de nacer y el 32% después de nacidos previo a su cirugía de corazón. Los bebés que tuvieron anomalías cerebrales en su etapa fetal, tenían el 90% de riesgo de mostrar anomalías en su resonancia post-natal. Las irregularidades cerebrales consistieron en: hemorragia no parenquimal, hemorragia de plexus coroide y hemorragia intraventricular cerebral.

Desde la semana 18 a la 26 de gestación pueden notarse diferencias entre los fetos con CC y los fetos sanos, por ejemplo, tasas más lentas de crecimiento, sobre todo para la circunferencia de la cabeza y peso más bajo. En los que padecen tetralogía de Fallot, la cabeza es más pequeña que en los que tienen síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) o transposición de grandes vasos (TGV). En cuanto a su ND, en la

prueba de las escalas de desarrollo de Bayley, las funciones motoras y el lenguaje son las que más están afectadas a los 18 meses.¹⁰

3. Edad gestacional. Algunos factores prenatales que pueden estar relacionados con cardiopatías congénitas y su afectación en el ND perinatal son: Peso bajo al nacer, (menos de 2.5 kg), parto prematuro, (menos de 37 semanas de gestación,) insuficiencia placentaria, (que puede tener como consecuencia placenta hipertrófica y también un inadecuado flujo placentario asociado con lesión en materia blanca y retraso en el ND), hipoxia crónica, diabetes gestacional, hipertensión, hipotensión, preeclampsia, eclampsia, hipoxia perinatal y APGAR menos de 7.¹¹

Se puede presentar hipoxia en el feto si existe: placenta previa, parto por presentación pélvica, abrupcio placentae, tiempo prolongado en la segunda etapa de labor, presencia de meconio, parto post-término, cordón enredado en el cuello, nudo en cordón umbilical, cordón prolapsado, apnea, asfixia, resucitación en el parto, síndrome de estrés respiratorio, shock durante el embarazo y/o cianosis. La consecuencia de la hipoxia puede ser el daño cerebral, dependiendo de la región del cerebro en la que se presente la mala perfusión o disminución de oxígeno y, dependiendo del tiempo que dure esta privación, será el grado de retraso o problema en el ND que se presente en el bebé.

4. Seguimiento clínico. Los niños con cardiopatías pueden desarrollar otras comorbilidades como: falla cardíaca, fibrilación atrial, hipertensión, diabetes o enfermedad coronaria. Estas comorbilidades tienen efectos en el flujo cerebral de sangre y también en los volúmenes que se manejan en el cerebro y pueden incidir en demencia cuando sean adultos mayores.¹²

Todos estos factores y sus interrelaciones tienen consecuencias también en la vida cognitiva del niño, pueden verse afectadas sus funciones ejecutivas, memoria, lenguaje, relaciones sociales y

calidad de vida. Los riesgos de lesión cerebral en los niños enfermos del corazón son acumulativos y sinérgicos, es decir, las combinaciones de riesgos pueden potencializar aún más el riesgo del daño cerebral. Por ello, las CC se convierten en enfermedades crónicas, que deben ser monitoreadas a lo largo de la vida y requieren apoyo médico y psicosocial siempre.

Entre los niños recién nacidos normales y prematuros existen signos distintivos de los tipos de lesión cerebral que ocurren cuando nacen con CC, tanto en el preoperatorio como en el postoperatorio: derrames cerebrales, microhemorragias, embolias cerebrales, inmadurez, volumen cerebral disminuido, problemas de oxigenación de la placenta al cerebro del feto, flujo reducido del cordón umbilical.¹³

Los problemas en el ND afectan al 50% de los niños con CC que van a ser operados. Los riesgos que corren por su enfermedad pueden ser: convulsiones, discapacidad cognitiva, retrasos de lenguaje, retrasos en coordinación visomotora y visoespacial, TDAH y problemas de aprendizaje.¹⁴ El trastorno de atención e hiperactividad (TDAH) es 4 veces más frecuente en las transposiciones de grandes vasos (TGV) que en la población normal (19% de incidencia).¹⁰

Las deficiencias en el ND que aparecen para los niños que nacen con CC complejas incluyen varios dominios: Deficiencias cognitivas, problemas de lenguaje, percepción visual, funciones ejecutivas deficientes, impulsividad e hiperactividad, trastornos en habilidades motoras finas y gruesas y desajuste psicosocial. Aunque los déficits o retrasos pueden ser leves, tienen alta prevalencia en todos los dominios y afectan al desempeño escolar del niño. Además de la atención médica es importante hacer un seguimiento en el ND y resiliencia psicosocial. A nivel social, la resiliencia se refiere a la adaptación y la supervivencia del sistema después de ser perturbado y regresar a su equi-

librio funcional. Muchas veces, como resultado final, se tiene un proceso de transformación que culmina en un estado funcional nuevo. Desde un punto de vista psicológico, se define la resiliencia como la adaptación positiva ante el riesgo o la adversidad; es la capacidad de desenvolverse ante la desventura para enfrentar los retos, recuperarse de la catástrofe, mostrar un crecimiento post-traumático y el logro de buenos resultados entre las personas que tienen alta probabilidad de fracaso o mala adaptación.¹⁵

Existen varias corrientes de pensamiento y concepción sobre la teoría de la resiliencia, entre ellas la de Ann Masten, la cual apunta que la resiliencia emerge de recursos y procesos ordinarios de la persona y no es posible prevenir todas las amenazas conocidas para el desarrollo infantil, por eso es importante entender cómo podemos amortiguar los estragos de la adversidad y promover el desarrollo positivo del niño, aun cuando el escenario no sea el óptimo.¹⁶

En los niños se ha determinado que las cualidades de la madre: cómo organiza la vida familiar y su presupuesto, cómo educa a los hijos y cómo se relaciona con ellos en un proceso afectivo, son factores decisivos para sobrepasar los contratiempos en la vida.¹⁷ La resiliencia es fruto de la interacción entre los factores de riesgo y de los factores de protección. En el modelo de Nuevas Variables para el aprendizaje, que se refiere al aprendizaje escolar, la persona resiliente es la que puede responder de manera adecuada en situaciones de riesgo, que puede adaptarse a lo que le pide el profesor en la impartición de su materia, puede solucionar problemas y auto gestionarse, utilizando estrategias que ha aprendido e interiorizado en su historia de vida.¹⁸ Cuando los niños con CC inician su vida escolar es un apoyo invaluable aprender a desarrollar la resiliencia, desde casa y en el salón de clase.

5. Cirugía. Técnica quirúrgica, tiempo de circulación extracorpórea y pinzamiento de aorta dentro

del proceso quirúrgico. Estancia hospitalaria larga, tiempo de intubación y estancia en terapia intensiva. El evento quirúrgico de las CC es uno de los momentos de más alto riesgo en el desarrollo de estas enfermedades en lo que respecta al ND.

Seltzer, Swartz, Burchfiel, Cholette, Wang, Sweeney, Adams, Meagher, Angona, Guillet y Alferis¹⁹ encontraron en su investigación que en neonatos en hipotermia profunda durante la cirugía de corazón se desarrollaron ondas de supresión de Burst, que desencadenaron un estado isoeléctrico en el paro circulatorio. Este grupo de bebés puntuaron bajo en la prueba de Vineland (escala de madurez social).

Las ondas de supresión de Burst pueden manifestarse en niños recién nacidos de término en una incidencia entre 5 y 13% y se asocian a epilepsia o lesión cerebral grave. Las causas de la aparición de estas ondas en el electroencefalograma de los pacientes pueden ser: hipoxia, intoxicación farmacológica, hipotermia, anestésicos, infecciones congénitas o adquiridas y hemorragias cerebrales. Cuando aparecen las ondas de supresión de Burst existe una probabilidad de muerte en los primeros cuatro meses de vida del bebé del 20% y un pronóstico adverso para la vida y la función neurológica del 93%. En los pacientes que las muestran, de un 32 a 50% tienen secuelas graves y entre el 6 al 11 % de los niños que las sufren, no tienen ninguna secuela.²⁰

En los estudios del protocolo de Boston de paro circulatorio se concluyó que más de 40 minutos acumulativos de paro tiene como consecuencia en los bebés operados que llegan a los ocho años de edad, peores calificaciones en pruebas de ND; sin embargo, no es así cuando son valorados a los 16 años de edad, éstas deficiencias parecen haberse compensado. Este descubrimiento está relacionado con un par de factores importantes: el momento específico en el que se hace la cirugía y los hitos en el desarrollo del cerebro.

Los bebés más jóvenes son más vulnerables al daño cerebral, en parte porque muchos tipos de neuronas están inmaduras (oligodendrocitos). El daño se acentúa si además hay cianosis y acidosis durante la cirugía y una autorregulación deficiente, flujo cerebral alterado, predisposición genética, inadecuadas técnicas de perfusión, el grado de complejidad de la cirugía y otros factores propios de riesgo en la Unidad de Terapia Intensiva.

Al usar durante la cirugía la bomba de circulación extracorpórea por tiempo prolongado, las habilidades cognitivas y motoras se alteran y decaen, sobre todo en la cirugía para paliar el SIVH (Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico), que se conoce como procedimiento de Norwood. Las deficiencias que surgen como consecuencia son evidentes aún después de dos o más años de la cirugía, prevalecen en el 32% de los recién nacidos que fueron operados, con el 9% con severo retraso en su desarrollo cognitivo y del lenguaje.

Otros factores de riesgo son las cirugías múltiples. Para tratar el SIVH se necesitan por lo menos tres cirugías en los primeros cinco años de vida y estancia hospitalaria prolongada. En México, para pasar de la etapa uno de este padecimiento a la segunda cirugía conocida como procedimiento de Glenn, el bebé necesita quedarse hospitalizado entre cuatro y seis meses, reduciendo así significativamente la mortalidad, pero aumentando el riesgo de daño neuronal.²¹ Los niños con SIVH tienen deficiencias neuropsicológicas que se hacen patentes a lo largo de todo el período de la escuela primaria, predominan la coordinación motora, habilidades de planeación, visoperceptuales, académicas y desarrollo intelectual.

The International Cardiac Collaborative on Neurodevelopment Group²² revisaron 1770 casos de pacientes operados entre 1996 y 2009 procedentes de 22 hospitales de los Estados Uni-

dos de Norteamérica llegando a las siguientes conclusiones: Mientras más tiempo de bomba necesitaron los niños, mayor retraso del ND, los factores de mayor riesgo para atraso en el ND: bajo peso al nacer, raza caucásica, presencia de alguna otra anomalía genética, sexo masculino, baja escolaridad materna, paro cardíaco con resucitación pulmonar, y finalmente, no tuvieron relación con el ND: el tiempo de enfriamiento de la sangre en la bomba de circulación, la estrategia de manejo de gases, temperatura faríngea más baja, grado de hemodilución.²²

Es indispensable evaluar preoperatoriamente el ND como un posible predictor del desempeño futuro del niño. La identificación de posibles disparidades puede conducir a procurar medidas neuroprotectoras y manejo clínico individualizado.¹⁷

6. Anestesia. Warner, Zaccariello Katusic, Schroeder, Buenvenida, Gleich, Wilder, Spring, Hu, Voight, Paule, Chelonis, Flick²³ en su investigación sobre las implicaciones neuropsicológicas después de la inducción de anestesia general en niños de ocho a veinte años, aplicaron pruebas de inteligencia y concluyeron que no difieren significativamente los niños que tuvieron anestesia de los niños a los que no se les aplicó anestesia general; sin embargo, los padres reportaron que sus hijos tuvieron problemas crecientes relacionados con las funciones ejecutivas, conducta y lectoescritura.

Estudios de analgesia y anestesia han concluido que los agentes anestésicos causan neurodegeneración apoptótica en animales inmaduros. Al investigar este fenómeno en seres humanos se ha encontrado que el daño o la propensión a tener problemas en la lectoescritura se manifiesta cuando son varios eventos donde se requiere anestesia, y no por usarlo una sola vez; se deterioran las funciones del habla y del lenguaje y la memoria.^{24,25} La apoptosis es mayor en el cerebro cuando se administran juntos ketamina

y diazepam. Los barbitúricos en los neonatos causan daños cerebrales en modelos animales, donde se observa también un decremento importante en el aprendizaje.

Las drogas que se administren en el momento de la sedación y la anestesia impactan en el proceso de apoptosis, tanto en el número de neuronas que desaparecen y permanecen, como en su morfología. En estudios con ratas recién nacidas, al aplicar ketamina, propofol, isoflurano y desflurano, óxido nitroso y benzodiacepinas, la apoptosis va en aumento. Y, aunque éticamente no es permitido que se repliquen estos estudios en personas, es una referencia de donde partir para el estudio de muerte neuronal en el cerebro en el ser humano. Así pues, el tiempo de la apoptosis en el cerebro depende de la edad del niño, de la dosis administrada y del tiempo en el que el paciente está expuesto a su efecto, así como las exposiciones repetidas y prolongadas y la combinación de diferentes drogas al mismo tiempo.²⁶

7. Comorbilidades, síndromes genéticos. Problemas de conducta, académicos, retrasos en el lenguaje, alteraciones motoras, falta de atención e hiperactividad son algunas de las comorbilidades que enfrentan los niños que sobreviven la cirugía de corazón al ir creciendo. Cuando, como consecuencia de las enfermedades cardíacas, aparece la detención en el crecimiento en la infancia, generalmente el desarrollo de las funciones ejecutivas, el rendimiento académico y el funcionamiento psicosocial son deficientes también.

Además de estas comorbilidades, los niños con CUV pueden tener problemas de alimentación, reflujo gastroesofágico, alteraciones en la hormona del crecimiento e inadecuada nutrición.²⁷

En Australia se demostró que el 4.4% de los niños que no tienen problemas de corazón, tienen problemas de aprendizaje y lenguaje, contra el 13.1 de los niños cardiopatas. El 65%

de los cardiopatas requieren de apoyo remedial, terapia especializada o clases particulares en la adolescencia, el 50% requieren además fisioterapia, terapia psicológica o de lenguaje.²⁸

8. Tipo específico de cardiopatía congénita, corazones uni y biventriculares. La mayoría de los pacientes con corazones uni y biventriculares tienen, en algún momento de su ND, sean infantes o niños en edad preescolar, algún trastorno o retraso en su coordinación motora gruesa y/o fina. Estos problemas en general mejoran con el paso del tiempo, se compensan poco a poco en cuanto el niño sale del hospital y se integra a su vida familiar y social y la madre pone interés en hacer ejercicios de rehabilitación, ya que el cerebro sigue desarrollándose. No es así cuando existe, además, algún síndrome genético. Se ha comprobado que este grupo de niños obtiene puntajes mucho más bajos en las pruebas neuropsicológicas y no muestran mejora, ni en sus habilidades cognitivas ni en lenguaje ni en coordinación motora.²⁹

Los pacientes con CUV tienen el peor pronóstico en lo que se refiere a desarrollo cognitivo. En edad preescolar generalmente se sitúan por debajo del promedio en la escala mental y psicomotora de las escalas de desarrollo de Bayley. Lo mismo sucede en la edad escolar, problemas de atención y lenguaje, pero predominantemente a nivel motor y procesamiento viso-espacial. Estas condiciones colocan a los pacientes con síndromes genéticos en un grupo de alto riesgo para fracaso académico en etapa escolar y universitaria y de desempeño laboral en etapa adulta. En ellos también son frecuentes tanto las lesiones cerebrales preoperatorias como postoperatorias. Otros niños con corazones biventriculares y con defectos simples como comunicación interventricular y comunicación interauricular también han mostrado deficiencias y existen otros casos más complejos que no han mostrado claras deficiencias con otros niños no cardiopatas. Los resultados son confusos y a veces contradictorios.^{30,31}

En un estudio de sesenta y tres pacientes en los que se aplicaron las escalas de Bayley de desarrollo, algunos tenían CUV (con diagnósticos de SVIH y atresia tricuspídea) y otros biventriculares, los resultados indicaron que el primer grupo no estaba tan mal como inicialmente esperaban, al compararlos con el grupo control. Los rangos de coeficiente intelectual fueron normales para la mayoría, corroborando algunas investigaciones y en contradicción con otras, donde se compara el procedimiento de Norwood y trasplante cardíaco, donde la media de hospitalización era entre 25 y 40 días.²⁵ Es muy difícil todavía, por esta evidencia contradictoria, saber si las dificultades cognitivas relacionadas con la atención, habilidades motoras y procesamiento visoespacial, persisten y evolucionan en la adolescencia y la adultez, tanto como para afectar de manera importante el desempeño en distintos deportes y decisiones futuras de elección de carrera universitaria en los niños cardiopatas.

Algunos niños con cardiopatías complejas tienen dificultad en el manejo de sus emociones y regulación de la conducta, por ejemplo, son desobedientes, agresivos, impulsivos y groseros. El 12% de estos pacientes reprueban un año escolar en la escuela primaria, contra el 13% de los pacientes con corazones biventriculares. Ambos grupos de pacientes tienen problemas de autoregulación. La actitud y estilo de crianza de los padres, cuando los sobreprotegen, exagera más estas condiciones, al igual que la de los maestros, que tienen a confundirlo con el Síndrome de déficit de atención e hiperactividad (TDAH).^{32,33}

Además del SVIH y la atresia tricuspídea existen otras cardiopatías que resultan convirtiéndose en CUV como su mejor alternativa de vida, entre ellas tenemos: doble salida del ventrículo derecho y defectos atrioventriculares relacionados con isomerismo. Para ellos, además de todos los factores de riesgo antes tratados, también se suman las arritmias, insuficiencia cardíaca

crónica, accidentes cardiovasculares y deficiencias nutricionales.³⁴ Es muy complicado poder compensar las deficiencias en su ND a nivel motor porque además, están restringidos para el ejercicio. Aunado a este panorama, al pasar el tiempo, de la infancia a la adolescencia, y de la adolescencia a la adultez, pueden presentarse otros síntomas como fibrilación atrial, eventos tromboembólicos, bronquitis plástica, enteropatías, daño al hígado y a los riñones, y demencia precoz, causada por el desarrollo anormal del cerebro.^{35,36} Por tanto, el panorama de vida de las familias con hijos que padecen de una CC con corazones univentriculares es mucho más complicado.

9. Contexto socio-económico de la familia del paciente.

En los medios socioeconómicos desfavorecidos existen otras variables además del seguimiento médico prenatal que ejercen influencia durante el embarazo. La marginación social, la pobreza, la desintegración social, el capital social escaso, el estrés comunitario, la criminalidad, los cambios constantes de residencia, el desempleo y la historia familiar de enfermedades congénitas del corazón aumentan las reacciones ante el estrés, al igual que afectan la eficiencia del sistema inmune reduciendo significativamente el adecuado manejo de situaciones estresantes, como puede ser el embarazo.

Se puede aumentar la tensión con la violencia intrafamiliar, alcoholismo y drogadicción, delincuencia, abuso físico, psicológico y sexual, falta de apoyo familiar y disfuncionalidad y ausencia de la pareja ante la noticia de un embarazo no deseado, condiciones que son usualmente frecuentes en estos ambientes.^{37,38}

Hung, Hahn, Alamiri, Buka y Goldstein³⁹ establecieron que las familias que viven en un ambiente socialmente desfavorecido tienen mayor probabilidad de tener hijos con anomalías neurológicas, sin que estén relacionadas

a factores perinatales. Pueden tener déficits en cognición, desarrollo emocional y ND. Estos déficits neurales (signos neurológicos blandos, generalmente) pueden ser indicadores tempranos de epilepsia y otros trastornos que se manifestarán más tarde.

El cerebro es más susceptible a trastornos en el desarrollo entre la semana 12 y 22 de gestación, pues las neuronas aún están creciendo y madurando en los procesos de proliferación, migración, diferenciación temprana, y a veces, muerte temprana. Es un período crítico para el desarrollo del cerebro. Es en esta época cuando se desarrollan la mayoría de las neuronas de la corteza cerebral, todos estos procesos neuronales son controlados de manera intrínseca y extrínseca a las células: por genes y sus productos, por interacciones entre las células, por los incipientes neurotransmisores y neuromoduladores que interactúan como factores de crecimiento neuronal. El cortisol tiene un papel importante en el crecimiento de las dendritas, los neuropéptidos, sus receptores y la sensibilidad de los receptores que al final, alteran el balance entre los circuitos inhibitorios y excitatorios del cerebro. Cuando se perturban estos circuitos pueden aparecer trastornos como TDAH, dislexia, epilepsia, autismo y esquizofrenia.⁴⁰

Otros factores que pueden también influir en las alteraciones del ND del feto son el consumo de alcohol por parte de la madre, abuso de sustancias, radiación, polución ambiental e infecciones maternas, también frecuentes en ambientes socioeconómicamente deprimidos. La severidad del daño en el ND depende también del grado de intensidad de todos estos factores y sus combinaciones, así como el tiempo de gestación en el que actúan. El período prenatal tiene "períodos sensibles" en los que se abren ventanas de tiempo, en ellas, se hace más vulnerable el cerebro al daño de agentes persistentes de riesgo, tanto de medicamentos como de factores estresores. Las preocupaciones cotidianas,

la depresión y la ansiedad materna se asocian con partos prematuros y talla baja al nacer de los bebés, ambas condiciones son factores de riesgo para consecuencias dañinas en el desarrollo cognitivo y social.

La actividad inmune de la madre embarazada es trasgredida por las condiciones sociales desfavorecidas y esta desregulación es lo que inicia el proceso de efecto adverso en el ND del feto y luego del bebé. Los estresores prenatales provocan respuestas inflamatorias, como elevados niveles de citokinas, que al circular por la sangre pueden causar daño cerebral fetal, desórdenes neuropsiquiátricos y déficits cognitivos. Algunas citokinas activan el circuito hipotálamo-pituitario-adrenalinérgico.⁴¹ Las infecciones maternas también pueden causar inflamación, y cuando la inflamación es en el cerebro del feto puede causar daño cerebral y precipitar un parto prematuro. La inflamación local intrauterina hace que en el proceso, se pierdan pro-oligodendrocitos y se perturbe de manera importante el desarrollo neuronal. Las neuronas dañadas pueden seguir provocando y extendiendo el daño a otras neuronas, independientemente de las citokinas. Se han usado modelos animales para investigar si hay una relación causal entre la inflamación prenatal y el daño en el cerebro del feto. La corioamnionitis es la inflamación de la cavidad uterina y afecta el 85% de los partos prematuros y el 20% de los embarazos. En los conejos se ha demostrado que la inflamación en el útero causa cambios en la materia blanca del cerebro, se alteran los neurotransmisores como la serotonina y se distorsiona el desarrollo talámico-cortical regulado por la serotonina del cerebro del neonato, similar a lo que ocurre en la parálisis cerebral.⁴²

Goldberg, HU, Brosig, Gaynor, Mahle, Miller, Mussatto Sananes, Uzark K, Trachtenberg, Pizarro, Pemberton, Lewis, Li, Jacobs, Cnota, Atz, Lai, Bellinger, Newburger⁴³ encontraron que los niños con cardiopatías más complejas,

tanto a los tres años como a los seis, tienen baja capacidad para resolver problemas al igual que habilidades sociales y personales.

Actualmente, se siguen estudiando los factores de riesgo y la interacción entre ellos. El escenario actual que se ha revisado, hace más urgente la necesidad de valorar a los niños neuropsicológicamente desde que se detectan sus enfermedades cardíacas y con esta base poder llevar a cabo una intervención neuropsicológica adecuada a las deficiencias, carencias de habilidades y competencias de cada paciente para poder brindar las mejores oportunidades de desarrollo a cada uno.

DISCUSIÓN

Existen varios estudios donde se evalúan los efectos y comorbilidades de las cardiopatías congénitas en el ND. Hay autores que han investigado muchos grupos de diferentes malformaciones cardíacas, antes y después de la intervención quirúrgica y estancia hospitalaria, así como también, a lo largo de la infancia y en la vida escolar del niño. La mayoría de éstos estudios dividen a las cardiopatías en dos grupos: cianóticas, que en general son las más complejas o, las más urgentes de resolver, y las no cianóticas, que algunos médicos consideran entran en el grupo de las más fáciles de corregir y que en éstos casos, la cirugía puede ser electiva. Justamente son éstas últimas el motivo de la presente discusión. Algunos investigadores afirman que si no hay cianosis, no hay secuelas neurológicas ni conductuales,⁴⁴ hay otros que han demostrado que aun cuando puede aparentemente la enfermedad ser menos compleja, (comunicación interventricular o interauricular), en muchos casos hay secuelas, trastornos o deficiencias tanto en el ND como problemas conductuales, sociales o de adaptación.

Sarrechia, Miatton, Francois, Gellig Myens, Vingerhoets y De Wolf concluyeron en su

artículo que los pacientes con comunicación interauricular puntuaron bajo en procesamiento viso-espacial, lenguaje, atención y percepción social en dos centros pediátricos del corazón en Bélgica con 48 niños que participaron en el estudio utilizando la prueba WISC III y Nepsyll NL. Otros autores apoyan la evidencia.⁴⁵

Visconti, Bichell, Jonas, Newburger y Bellinger⁴⁶ compararon las funciones neurocognitivas de 26 pacientes con comunicaciones interauriculares, contrastando los resultados con pacientes similares que fueron intervenidos por cateterismo para cierre de la comunicación. Los pacientes que fueron operados salieron ligeramente más bajos en sus puntajes. El 50% de ellos aún dos meses después de la cirugía seguían bajos en funciones ejecutivas, (planeación y organización) y ligera declinación cognitiva; sin embargo, la explicación que se discute al final de su artículo es que pudieron haber intervenido algunos otros factores psicosociales que no fueron controlados, con la educación y el coeficiente intelectual de la madre.

En otro estudio, aparentemente con la mayoría de las variables o factores de riesgo controlados (tiempo de cirugía, tiempo de bomba de circulación extracorpórea, pinzamiento de aorta, hematocrito, temperatura, PH, tiempo de ventilación, tiempo en terapia intensiva, tiempo de estancia hospitalaria, infecciones), los resultados no fueron del todo claros. Quartermain, Ittenbach, Flynn, Gaynor, Zhang, Licht, Ichord, Nana y Wernovsky⁴⁷ formaron 3 grupos con pacientes del Children's hospital de Philadelphia (CHOP) entre 5 y 18 años: un grupo de pacientes que pasaron a cirugía de defectos del corazón acianóticos, otro que fue sometido a cirugía, pero sin bomba (pectum excavatum) y el último de coetáneos como grupo control.

Los primeros grupos fueron sometidos a cirugía también con el mismo manejo anestésico y de dolor. Se aplicaron las pruebas de BASC para

evaluar componentes neuropsicológicos antes y después de la cirugía a todos los niños. Aunque el grupo que fue sometido a cirugía puntuó inferior, no fueron significativas las diferencias en funciones ejecutivas, hubo sujetos en todos los grupos con diferencias significativas intraindividuales, pero sin que haya podido establecerse la causa. Visconti, Bichell, Jonas, Newburger y Bellinger⁴⁸ compararon el desempeño en funciones neurocognitivas de un grupo de pacientes que fueron operados de una comunicación interventricular contra otro grupo que fueron corregidos los defectos por intervencionismo. Sí se estableció un desempeño peor en los niños que fueron operados después de la cirugía, pero no se contó con una evaluación preoperatoria y el nivel educativo de las madres en los pacientes del grupo intervencionista era más alto y no se contó tampoco con grupo control; por lo tanto, es difícil obtener una conclusión válida.

En la literatura revisada no se encontraron resultados determinantes que puedan generalizarse a la mayoría de los casos de defectos congénitos acianóticos en el corazón donde la cirugía (incluido el tiempo de pinzamiento de aorta, el tiempo de bomba de circulación extracorpórea y temperatura de enfriamiento corporal) sea un factor determinante para la declinación del desempeño neurocognitivo de los pacientes. Sin embargo, hay reportes, como ya se han revisado aquí, que indican que aun cuando no exista cianosis en el niño enfermo del corazón, existen cambios importantes en su desempeño en funciones neurocognitivas que afectan su inteligencia, su memoria, su atención, su lenguaje y sus capacidades de planeación y organización. Por consecuencia, sus procesos de aprendizaje y desempeño escolar se ven también alterados. Quizá sean factores psicosociales los que deben ser registrados y controlados en la medida de lo posible los que en un futuro puedan explicar todos estos cambios presentes.

Mientras llega ese momento, es recomendable que todos los niños que sean sometidos a una

cirugía de corazón, sean evaluados desde la dimensión neuropsicológica antes y después de ser operados y que haya un seguimiento puntual de su desarrollo neurocognitivo, sobre todo, cuando inicien la educación preescolar y escolar. Es de gran apoyo para la familia la coordinación en la información, valoración del desarrollo del niño cardiópata y conjunción de fuerzas y estrategias de manejo entre los padres y maestros, para subsanar lo antes posible los trastornos y deficiencias que pueda mostrar el chico al empezar a leer y a escribir y su formación académica, para evitar mayores problemas.

CONCLUSIONES

El panorama de vida para las familias y el paciente que nace con una cardiopatía congénita puede ser complicado, tanto en el aspecto médico, como familiar, escolar y social. La vida no vuelve a ser la misma como antes del diagnóstico de cardiopatía.

Es fundamental que el cardiólogo pediatra considere todos los factores que se han analizado en este trabajo, para poder dar a las familias una visión completa de lo que puede llegar a suceder. Debe alentar a los padres de familia a buscar los recursos y apoyos necesarios para que el desarrollo de su hijo sea lo menos accidentado posible y pueda crecer en un entorno favorable.

El paciente cardiópata requiere de una atención multidisciplinaria en su paso por la infancia, adolescencia y adultez. Los padres de familia deben formar, desde el inicio de la vida escolar de su hijo, una alianza con la escuela y los maestros que atiendan a su hijo. Todos deberán ser conscientes de los posibles fallos en su ND e implementar medidas terapéuticas, si las necesita, para que pueda desarrollar todas sus capacidades de la mejor forma posible, integrándolas a su vida escolar. La escuela debe proporcionar un entorno que favorezca los procesos de aprendizaje, en un medio ambiente rodeado de atención y cuidado, donde el niño

se sienta seguro y apreciado y pueda tener la oportunidad de desarrollar sus capacidades de la mejor manera, como idealmente debe ser con su familia.

REFERENCIAS

- Donofrio M, duPlessis A, Limperopoulos C. Impact of Congenital Heart Disease on fetal brain development and injury. *Current Opinion in Pediatrics*, 2011, 23: 502-11
- Marino B, Lipkin P, Newburger J, Peacock G, Gerdes M, Gaynor W, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with Congenital heart defects: Evaluation and management. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012; Aug, pp1144-1172
- Calderón J, Bellinger D. Executive function deficits in Congenital heart disease: Why is the intervention important? *Cardiology in the Young*. 2015; 25, pp1238-46
- Cassidy A, White M, De Maso D Newburger J, Bellinger D. Executive function in children and adolescents with critical cyanotic congenital heart disease. *J Int Neuropsychol Soc*. 2015; 21 (1): pp34-39.
- Cassidy A, White M, De Maso D Newburger J, Bellinger D. Processing speed, executive function and academic achievement in children with dextro-transposition of the great arteries: Testing a longitudinal cascade model. *Neuropsychology*. 2016;30(7): pp874-85
- Im,K. Abnormal left hemispheric sulcal patterns correlate with neurodevelopmental outcomes in subjects with single ventricular congenital heart disease. *Cerebral Cortex*. 2019; 00:pp1-12
- Morton P, Ishibashi N, Jonas R. Neurodevelopmental abnormalities and Congenital heart disease: Insight into altered brain maturation. *Cir Res*. 2017; mar 17: 120(6) pp 960-77
- Morton S, Maleyeff L, Wypij D, Yun H, Newburger J, Bellinger D, et al. Abnormal Left-hemispheric sulcal patterns correlate with neurodevelopmental outcomes in subjects with single ventricular congenital heart disease. *Cerebral cortex*. 2019; (00) 1-12.
- Clouchoux C, duPlessis AJ, Bouyssi-Kobar M, Tworetzky W, Mc Elhinney DB. Brown, DW. Delayed cortical development in fetuses with complex congenital heart disease. *Cerebral Cortex*. 2013;23: 2932-43.
- Brossard-Racine M, Du Plessis A, Limperopoulos C. Brain injury in neonates with complex congenital heart disease: What is the predictive value of MRI in the fetal period? *Am J Neuroradiol*. 2016;Jul 37(7) 1338-46.
- Williams I, Fifer W, Andrews H. Fetal growth and neurodevelopmental outcome in congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2015; 36: 1135-1144.
- Burnett G, Cheang Y, Doyle F. Biological and social influences on the neurodevelopmental outcomes of preterm infants. *Clín Perinatol* 2018, 45:485-500.
- Soul JS, Robertson RL, Wypij D, Bellinger DC, Visconti KJ, duPlessis AJ, Kussman BD, Scoppettuolo LA, Pigula F, Jonas RA, Newburger JW. Subtle Hemorrhagic brain injury is associated with neurodevelopmental impairment in infant with repaired congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009, 138 (2): 374-81.
- Marelli A, Miller S, Marino BS, Jefferson AL, Newburger JW. The Brain in congenital heart disease across the lifespan: the cumulative burden of injury. *Circulation*. 2016; 133(20): pp 1951-62
- Chen J, Zimmerman RA, Ichord R. Perioperative stroke in infants undergoing open heart operations for congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 2009; 88(3) pp 823-29.
- Manciaux M. La resiliencia : Resistir y rehacerse. Gedisa. 2003, Barcelona.
- Masten,AS. Ordinary Magic. Resilience in development. Guilford Press, 2014, New York.
- Cyrlunik B. Los patitos feos. La resiliencia : Una infancia infeliz no determina la vida. Gedisa. 2002, Barcelona.
- Caramón Arana MC. Nuevas variables para el aprendizaje. Una propuesta metacognitiva. Cerec. 2019, Veracruz.
- Seltzer L, Swartz MF, Burchfiel J, Cholette JM, Wang H, Sweeney D, et al. Neurodevelopmental outcomes after neonatal cardiac surgery: Role of cortical isoelectric activity. *JThorac Cardiovasc Surg*.2016;151 (4):1137-42
- Cervantes-Blanco M, Ruiz-García M, García -Briseño A, Hernández-Antunez BG, Díaz-García L. El patrón brote-supresión en el electroencefalograma del neonato y el lactante. Su expresión clínica. *Acta Pediatr Mex*. 2013; 34:180-88.
- Gunn JK, Beca J, Hunt RW, Goldsworthy M, Brizard ChP, Finucane K, et al. Perioperative risk factors for impaired neurodevelopment after cardiac surgery in early infancy. *Arch Dis Child*. 2016;101: 1010-16
- Gaynor JW, Stoop CH, Wypij D, Andropoulos DB, Atalah J, Atz A, Beca J, Donofrio MT, Duncan K, Ghanayem NS, Goldberg CS, Hövels-Gürich H, Ichida F, Jacobs JP, Justo R, Latal B, Ki JS, Mahle W, Mc Quillen PS, Menon SC, Pemberton L, Pike NS, Pizarro CH, Shekerdemian LS, Synnes A, Newburger JW. Impact of the operative and postoperative factors on neurodevelopmental outcomes after cardiac operation. *Ann Thorac Surg* 2016, 102 : 843-49
- Warner DO, Zaccariello MJ, Katusic SK, Schroeder DR, Hanson AC, Schütte PJ, et al. Neuropsychological and behavioral outcomes after exposure of young children procedures requiring general anesthesia: The Mask study . *Anesthesiology*,. 2018;129(1) 89-105
- Flick RP, Katusic S, Colligan RC, Wilder RT, Voight RG, Olson MD, et al. Cognitive and Behavioral outcomes early exposure to anesthesia after surgery. *Pediatrics*. 2011; 128, 5, e 1053-61
- Hu D, Flick RP, Gleich S, Scanlon MM, Zaccariello MJ, Colligan Rc, et al. Construction and Characterization of a population based cohort to study. The Association of

- Anesthesia exposure to neurodevelopment outcomes. *Plos One*.2016;11(5): e0155288.
27. Flick RP, Nemergut ME, Christensen K, Hansen TG. Anesthetic related neurotoxicity in the young and outcomes measures: The devil is in the details. *Anesthesiology*. 2014;120(6) 1303-05
 28. Ravishankar CN, Zak V, Williams IA, Bellinger DC, Gaynor JW, Ghanayem NS, et al. Pediatric heart network investigators. Association of impair linear growth and worse neurodevelopmental outcomes in infants with single physiology: A report from the pediatric network infant single ventricle. *J Pediatr*. 2013; 162 (2) : 250-56
 29. Verrall CHE, Blue G, Loughran-Fowlds A, Kasparian N, Gecz J, Walker K. Big Issues in neurodevelopment for children and adults with congenital heart defects. *Open Heart*. 2019; e000998
 30. Gaynor JW, Wernovsky G, Jarvik JP, Bernbaum J, Gerdes M, Zackai E. et al. Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcomes at one year of age after neonatal and infant cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; may, 133(5): 1344-53
 31. Shaefer C, Von Rhein M, Knirsch W. Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment, quality of life in adolescents with Congenital heart defects. *Dev Med Child Neurol*. 2013; 55:1143-9
 32. Sarrechia I, Miaton M, De Wolf D, Francois K, Gellig M, Meyms B. Neurocognitive developmental behavior in school-age children after surgery for univentricular or biventricular congenital heart disease. *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2015;1-8.
 33. Puosi R, Korkman M, Sarajuuri A, Joniken E, Mildn L Mattila I. Neurocognitive development and behavioral outcome of 2 year old children with univentricular heart. *Int Neuropsych Soc*.2011;17: 1094-103.
 34. Bucholz E, Sleeper L, Goldberg C, Pasquali S, Anderson B, Gaynor W, et al. Socioeconomic status and long term outcomes in single ventricle Heart disease. *Pediatrics*.2020; 46 (4) : 1240
 35. Sarajuuri A, Joniken E, Puosi R, Mildh L, Mattila I, Lanno A, et al. Neurodevelopment in children with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr*. 2010; Sep 157 (3): 414-2
 36. Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, Nicholson SC, Gallik K, Gaynor JW. An MRI study of neurological injury before and after congenital heart disease surgery. *Circulation*. 2002; 106(12) suppl 1: 1109-1114.
 37. Du Plessis K, D' Udekem I. The neurodevelopmental outcomes of patients with single ventricle across the lifespan. *Ann Thorac Surg*. 2019;108 : 1565-72
 38. Lix L , Sundquist J, Hamano T, Zoëller B, Sundquist K. Neighbourhood deprivation, individual-level and familial -level sociodemographic factors and risk of congenital heart disease : A nationwide study from Sweden . *Int Behav Med*.2016; 2301, pp112-120
 39. Agha MM, Glazier RH, Moineddin R, Moore AM, Guttman A. Socioeconomic status and prevalence of congenital heart defects : Does universal access to health care system eliminate the gap? *Birth defects research*. 2011; (part A) 91: 1011-1018.
 40. Hung CH, Hahn J, Alamiri B, Buka SL, Goldstein. Socioeconomic disadvantage and neural development from infancy through early childhood. *International Journal of Epidemiology*. 2015; 44(6): 1889-99
 41. Van der Bergh BR, Marcoen A. High antenatal maternal anxiety related to ADHD symptoms externalizing problems and anxiety in eight year olds. *Child Dev*. 2004; 75 (4): 1085-1097
 42. Elovitz MA, Brown A, Breen K, Anton L, Maubert M, Burd T. Intrauterine inflammation insufficient to induce parturition, still evokes fetal and neonatal brain injury. *Int Dev Neuropsych*. 2011; (29): 6: 663-71
 43. Saadani-Makki F, Kannan S, Makki M, Muzik O, Janesse J, Romero R, et al. Intrauterine endotoxin administration leads to white matter diffusivity changes in new born rabbits. *Child Neurology*.2009; 24: 1179-89.
 44. Goldberg CS, Lu M, Sleeper LA, Gaynor JW, Williams I, Mussatto KA, et al. Factors associated with neurodevelopment for children with single ventricle lesions. *JPediatr* 2014;165 (3) 490
 45. Kaltman JR, Jarvik GP, Bernbaum J, Wernovsky G, Gerdes M, Zakai E, et al. Neurodevelopmental outcome after early repair of a ventricular defect with or without aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; apr 131(4): 792-8
 46. Brandlistuen RE, Stene-Larsen K, Holstrom H, Landolt MA, Eskedal LT, Vollrath ME. Occurrence and predictors of developmental impairments in a 3 year old children with congenital heart defects. *Journal of development and behavioral pediatrics*. 2011; may Vol 32 No. 7, pp526-532
 47. Visconti KJ, Bichell DP, Jonas RA, Newburger JW, Bellinger DC. Developmental outcome after surgical vs interventional closure of secundum atrial septal defect in children. *Circulation*. 1999; 100 (suppl II) :II 145-50
 48. Quatrain MD, Ittenbach R, Flynn TH B, Gaynor W, Zhang X, Licht DJ, et al. Neuropsychological status in children after repair of acyanotic congenital heart disease. *Pediatrics*. 2010; 126(2): e 351-59