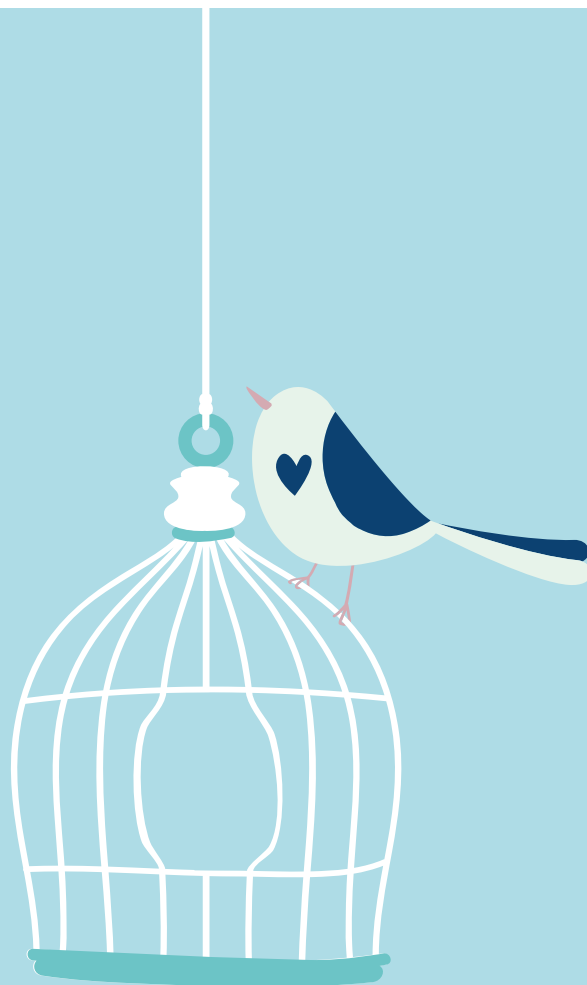


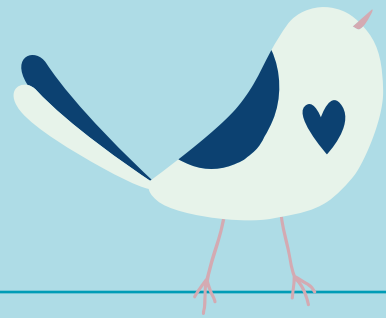
Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiópatas en edad escolar



Recomendaciones para la práctica de ejercicio físico en pacientes cardiópatas en edad escolar

XUNTA DE GALICIA
Consellería de Sanidad
Servicio Gallego de Salud
Dirección General de Asistencia Sanitaria
Santiago de Compostela
2020





autoría

Coordinadores:**Durán Parrondo, Carmen**

Subdirectora general de Atención Hospitalaria. Dirección General de Asistencia Sanitaria. Servicio Gallego de Salud.

Rueda Núñez, Fernando

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Responsable de la Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. Área sanitaria de A Coruña y Cee.

Autores:**Cerecedo Fernández, Marta**

Fisioterapeuta. Servicio de Rehabilitación del Hospital Universitario Lucus Augusti. Área sanitaria de Lugo, A Mariña y Monforte de Lemos.

Fernández Fraga, Fernando

Inspector de Educación. Servicio Territorial de Inspección Educativa. Consellería de Educación, Universidade e Formación Profesional.

Fernández Santamarina, Inmaculada

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Área sanitaria de Vigo.

Fontenla García, Julio

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. Área sanitaria de Ourense, Verín y O Barco de Valdeorras.

Fuertes Moure, Ángeles

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Programa de Intensificación para el desarrollo del plan en Rehabilitación Cardíaca Infantil de la Fundación María José Jove. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. Área sanitaria de A Coruña y Cee.

García Hernández, Irene

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. Área sanitaria de A Coruña y Cee.

Giráldez García, Manuel Avelino

Médico de Educación Física y el Deporte. Profesor titular del departamento de Educación Física y Deportiva. Facultad de Ciencias del Deporte y la Educación Física. Universidad de A Coruña.

Herrero Hermida, Francisco Javier

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. Área sanitaria de Pontevedra y O Salnés.

Hurtado Taboada, Rosa M^a

Jefa de servicio de Atención al Paciente. Dirección General de Asistencia Sanitaria. Servicio Gallego de Salud.

Luaces González, José

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Jefe de sección del servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Área sanitaria de Ferrol.

Martínez Soto, Isabel

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Área sanitaria de Santiago de Compostela y Barbanza.

Monteagudo Romero, Josefina

Subdirectora general de Humanización y Atención a la Ciudadanía. Gerencia del Servicio Gallego de Salud. Servicio Gallego de Salud.

Pérez Pacín, Roberto

Jefe del servicio de Pediatría del Hospital Universitario Lucus Augusti. Área sanitaria de Lugo, a Mariña y Monforte de Lemos.

Pía Castiñeira, Pablo Antonio

Asesor técnico docente. Servicio de Ordenación, Convivencia y Participación Educativa. Consellería de Educación, Universidad y Formación Profesional.

Rey García, Susana

Pediatra-Cardiólogo Infantil. Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Área sanitaria de Santiago de Compostela y Barbanza.

Vázquez Mourelle, Raquel

Vicegerenta del Servicio Gallego de Salud. Gerencia del Servicio Gallego de Salud. Servicio Gallego de Salud.

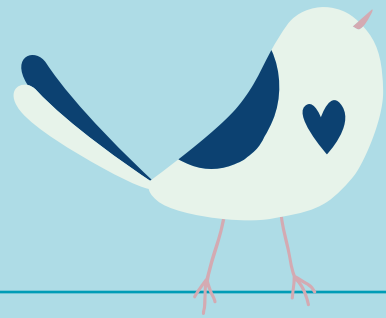
Con el aval científico de:

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC)

Sociedad Gallega de Cardiología (SOGACAR)

Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

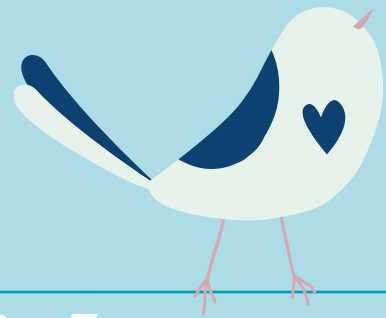




índice

	PAG	
1	INTRODUCCIÓN	10
2	PROBLEMÁTICA DEL NIÑO/A CARDIÓPATA Y EL EJERCICIO FÍSICO - METODOLOGÍA	12
3	CONCEPTOS BÁSICOS	14
4	RECOMENDACIONES	22
4.1	CUIDADOS POSTOPERATORIOS GENERALES	24
4.2	COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	27
4.3	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	30
4.4	CANAL AURÍCULO-VENTRICULAR	33
4.5	DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE	35
4.6	COARTACIÓN DE AORTA	37
4.7	ESTENOSIS PULMONAR	40
4.8	ESTENOSIS AÓRTICA	43
4.9	AORTA BICÚSPIDE	46
4.10	TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS	49
4.11	TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE GRANDES ARTERIAS	52
4.12	ANOMALÍAS CORONARIAS CONGÉNITAS	55
4.13	ENFERMEDAD DE KAWASAKI	59
4.14	TETRALOGÍA DE FALLOT Y VARIANTES	62
4.15	ENFERMEDAD DE EBSTEIN	65
4.16	HIPERTENSIÓN PULMONAR	68
4.17	FONTAN Y VARIANTES	72
4.18	OTRAS CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS	75
4.19	TRANSPLANTE CARDÍACO	77
4.20	MIOCARDIOPATÍA DILATADA	80
4.21	MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA	83
4.22	MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA	86
4.23	MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA	88
4.24	MIOCARDITIS Y PERICARDITIS	89
4.25	SÍNDROME DE BRUGADA	92
4.26	SÍNDROME DE QT LARGO	95
4.27	PORTADOR DE DESFIBRILADOR	98
4.28	PORTADOR DE MARCAPASOS	100
5	FICHA PREDEPORTE	102
6	BIBLIOGRAFÍA	106
7	ANEXO I: INDICADORES	112





introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen el defecto congénito más frecuente con una incidencia de 8 casos por cada 1000 recién nacidos. En las últimas décadas hemos asistido a un importante avance en el tratamiento de estas patologías, lo que ha condicionado un aumento en la población de niños/as y adolescentes con CC.

Las cardiopatías familiares (CF) son un grupo heterogéneo de cardiopatías que tienen en común una agregación familiar y estar relacionadas con el riesgo de muerte súbita.

El desarrollo en las técnicas de diagnóstico genético ayuda a prevenir eventos en estos pacientes y permite el diagnóstico en edades precoces, pero lógicamente, abre interrogantes en la edad pediátrica y sobre los portadores de la variante genética patogénica sin expresión de la enfermedad.

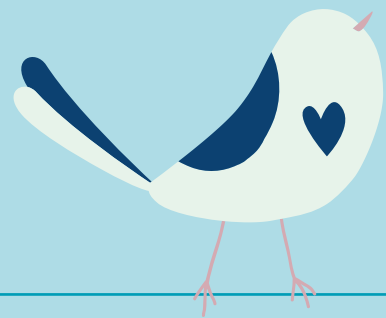
En las CC y CF, como en cualquier enfermedad crónica, la medicina moderna tiene el objetivo de la integración de los pacientes en la sociedad mediante la normalización de su situación. Esta integración debe cubrir todas las esferas de desarrollo del ser humano, y a nadie se le escapa la importancia que tiene en ello la actividad física, especialmente en el/la niño/a. Además, sus beneficios van más allá de la actividad motriz e implican también el área emocional y psicosocial del individuo y su entorno familiar. Por otro lado, la actividad física tiene un papel destacado en los hábitos de vida saludables, de especial importancia en una población de riesgo como es la que padece CC.

Sin embargo, es frecuente que surjan dudas entre los pacientes, familiares, profesionales sanitarios o educadores ante la práctica de la actividad física en este grupo de población. La causa es multifactorial e incluye la falta de recomendaciones específicas y su correcta transmisión a paciente/familia sobre la práctica de ejercicio físico adaptada a la patología concreta del paciente.

También es innegable que existe escasa evidencia científica sobre las características y las recomendaciones sobre la práctica del ejercicio físico en los/as niños/as con CC y CF, muchas veces limitadas a la edad adulta y en el ámbito del deportista de competición.

En este contexto se enmarcan los objetivos de este documento, en el que se pretenden establecer diferentes recomendaciones para la práctica de actividad física, en el ámbito escolar gallego, para los/as niños/as entre 6 y 16 años portadores de la mayoría de las cardiopatías congénitas y familiares.





problemática del niño/a cardiópata y el ejercicio físico metodología

En las décadas pasadas, la actividad física ha primado como un factor de riesgo en los/as niños/as con cardiopatías, por lo que las recomendaciones por parte de los profesionales de la salud tendían a ser restrictivas. En los últimos años esta situación está siendo revertida, y existe una tendencia general hacia estimular y promover la práctica de actividad física en los/as niños/as afectados/as. El cambio se fundamenta en dos aspectos: el primero se relaciona con la tendencia natural de los/as niños/as a jugar y moverse; y el segundo va ligado a los beneficios que supone mantener una actividad física regular para el sistema cardiovascular, observándose mejoras en la capacidad cardiorrespiratoria, en el sistema músculo-esquelético y en la adquisición de habilidades motrices, lo que conlleva una mejor autoestima y calidad de vida.

Los efectos favorables de la actividad física son avalados por múltiples publicaciones en la literatura médica, así como por las más importantes sociedades científicas y/o grupos de trabajo¹⁻¹⁵. En general, en el ámbito de las cardiopatías congénitas o familiares, predominan las recomendaciones en adultos sobre la elegibilidad de deportistas para la práctica deportiva.

Guías	Objetivo	Niños/as	Adultos	Patología	Recomendaciones específicas para deporte	Deporte competición	Deporte recreativo
AHA 2015 ¹	Deportistas con cardiopatías	No	Sí	CC	Extensas	Sí	Sí
AHA 2018 ²	CC del adulto	No	Sí	CC	Muy escasas	No	No
ESC 2010 ³	CC del adulto	No	Sí	CC	Escasas	No	No
Grupo de trabajo ESC Enf. Pericardio/miocardio, 2019 ⁴	Deportistas	No	Sí	CF	Extensas	Sí	Escasas
AEPC, EAPC e ECHLEG, 2011 ⁵	Niños/as	Sí	No	CC	Extensas	Sí	Sí
Guía de la Sociedad de cardiología italiana 2013 ⁶	Deportistas	No	Sí	CC/CF	Extensas	Sí	No
Guía de la Sociedad de cardiología brasileira 2019 ⁷	Deportistas	No	Sí	CC/CF	Extensas	Sí	No
SECPC, SEC, CSD 2015 ⁸	Niños/as	Sí	No	CC/CF	Extensas	Sí	Sí

Tabla 1. Resumen de las principales guías y documentos de consenso relacionados con la práctica de ejercicio físico en pacientes con cardiopatías congénitas y familiares.

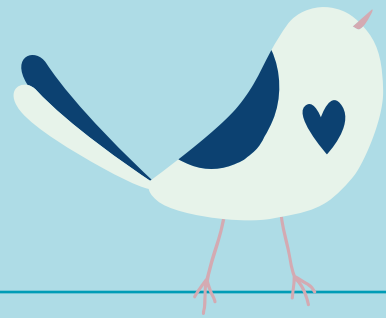
AHA: American Heart Association; ESC: European Society of Cardiology; EAPC: European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation; ECHLEG: European Congenital Heart and Lung Exercise Group; AEPC: Association for European Paediatric Cardiology; SECPC: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; SEC: Sociedad Española de Cardiología; CSD: Consejo Superior de Deportes; CC: cardiopatías congénitas; CF: cardiopatías familiares.

En la elaboración de este documento se ha revisado, por parte de un grupo de trabajo interdisciplinar, la literatura científica disponible (guías clínicas, artículos de opinión, revisiones o meta-análisis), con el objetivo de actualizar o plasmar recomendaciones claras para el abordaje del ejercicio físico en pacientes cardiopatas en edad escolar (tabla 1).

De entre las múltiples cardiopatías existentes se han seleccionado las más prevalentes y con mayor representación en la evidencia científica (25 patologías, complementadas con recomendaciones específicas para los portadores de marcapasos, dispositivos y postintervención inmediata).

En determinadas cardiopatías familiares, se han añadido unas recomendaciones específicas para un subgrupo de pacientes portadores de la variante genética patogénica, sin expresar la enfermedad (genotipo positivo y fenotipo negativo (G+F-))





conceptos básicos

actividad física

Se define como todo movimiento corporal producido por el aparato locomotor con gasto de energía. El término deporte abarca una diversidad de actividades físicas realizadas con arreglo a unas reglas, practicadas por placer o con ánimo competitivo, y el ejercicio físico corresponde a una subcategoría de actividad física que ha sido programada, es estructurada y repetitiva, y persigue una finalidad concreta¹⁶. La actividad física en el/la niño/a abarca múltiples situaciones que pueden darse en el tiempo de recreo, ocio, desplazamientos, clase de educación física y actividades extraescolares.

En el presente documento nos referiremos a la actividad física sin discriminar entre deporte o ejercicio, y con recomendaciones exclusivamente dirigidas a la realizada en el ámbito escolar.

Se diferencia entre:

- **Actividad física de carácter competitivo:** se refiere a la que implica presión para entrenar o jugar, y generalmente con una alta intensidad, independiente de si ésta es deseada o recomendada por el participante. La fuerza de la coerción puede estar en él mismo, en sus compañeros, entrenadores o espectadores.
- **Actividad física de carácter recreativo:** se refiere a la que no implica presión para entrenar o jugar, y la intensidad no es mayor que la deseada por el participante. Puede ser organizada o informal, y dirigida o estructurada para la competición entre participantes o equipos. La intensidad suele ser desde moderada a severa⁵.

componentes de la actividad física

Independientemente del carácter competitivo o recreativo, los componentes de la actividad física condicionan una repercusión distinta sobre el sistema cardiovascular. Desde un punto de vista práctico y para simplificar las recomendaciones, en este documento nos referiremos al componente dinámico o estático, entendiéndolo como:

- **Componente dinámico** (se refiere a ejercicio aeróbico, ejercicio de resistencia *-endurance-* o cardiovascular): es característico de actividades continuas que movilizan grandes grupos musculares, que en general requieren poca fuerza y generan un gasto metabólico importante, predominantemente aeróbico hasta intensidades de grado moderado.
- **Componente estático** (se refiere a ejercicio de fuerza o contra resistencias *-resistance exercise-*): es característico de pequeños desplazamientos de uno o varios segmentos corporales contra fuerzas externas. Generalmente el gasto metabólico es anaeróbico.

En las siguientes tablas se exponen la equivalencia de varios tipos de actividad física con sus respectivos componentes dinámico y estático (tabla 2) y con las repercusiones esperadas sobre el sistema cardiovascular (tabla 3). Es importante resaltar que esta clasificación originalmente está dirigida a actividades de competición y sólo de forma orientativa ya que, en cualquier actividad física, según cómo sea la planificación predominará más uno u otro componente. En general, en los/as niños/as con cardiopatía congénita y familiar se deberá primar siempre el componente dinámico.



	A. DINÁMICO BAJO	A. DINÁMICO MODERADO	A. DINÁMICO ALTO
I. ESTÁTICO BAJO	Billar, bolos, golf, petanca, tiro olímpico	Béisbol, sóftbol, pelota, tenis de dobles, tenis de mesa, voleibol	Atletismo fondo, atletismo marcha, bádminton, esquí de fondo clásico ^{a,b} , fútbol ^a , hockey hierba ^a , carrera de orientación ^b , squash ^a , tenis
II. ESTÁTICO MODERADO	Automovilismo ^{a,b} , buceo ^b , hípica ^{a,b} , motociclismo ^{a,b} , tiro con arco	Atletismos saltos, atletismo velocidad, esgrima, fútbol americano ^a , gimnasia rítmica, natación sincronizada ^b , patinaje artístico ^a , rugby ^a , snowboard ^{a,b} , surf ^{a,b}	Atletismo medio fondo, baloncesto, balonmano, esquí de fondo, patinaje, hockey hielo, natación ^b
III. ESTÁTICO ALTO	Atletismo lanzamientos, artes marciales ^a , escalada ^{a,b} , esquí acuático ^{a,b} , halterofilia, gimnasia artística ^{a,b} , saltos de esquí ^{a,b} , vela, windsurf ^{a,b}	Culturismo, esquí alpino ^{a,b} , lucha ^a	Atletismo pruebas combinadas, boxeo ^{a,b} , ciclismo ^{a,b} , esquí de travesía ^{a,b} , piragüismo, remo, waterpolo ^a

Tabla 2. Clasificación de Mitchell, adaptada y modificada por Terreros *et al*^{17,18}: organización de los tipos de deporte en distintos grupos, relacionando el componente estático y el dinámico, así como sus respectivas intensidades.

a: deporte de contacto o con peligro de colisión corporal, b: deporte de riesgo vital en caso de síncope.

HABILIDAD		FUERZA		MIXTOS		RESISTENCIA	
Frecuencia cardíaca	+/++	Frecuencia cardíaca	++	Frecuencia cardíaca	++/+++	Frecuencia cardíaca	+++
Presión sanguínea	+	Presión sanguínea	+++	Presión sanguínea	++	Presión sanguínea	++
Gasto cardíaco	+	Gasto cardíaco	++	Gasto cardíaco	++/+++	Gasto cardíaco	+++
Carga de trabajo	+	Carga de trabajo	+	Carga de trabajo	++	Carga de trabajo	+++
Remodelado cardíaco	+	Remodelado cardíaco	+	Remodelado cardíaco	++	Remodelado cardíaco	+++
Golf Vela Automovilismo ^{c,d} Tenis de mesa Equitación Tiro Tiro con arco Curling Buceo ^d		Halterofilia Lanzamiento peso Lanzamiento disco/jabalina Esquí alpino ^c Snowboard ^c Velocista Esquí acuático Escalada ^d		Fútbol Baloncesto Voleibol Rugby ^c Waterpolo Balonmano Hockey ^c Tenis Esgrima Cricket		Ciclismo Bolos Remo Natación media distancia Carrera media distancia Triatlón Pentatlón Esquí de fondo	

Tabla 3. Clasificación de deportes en relación con los efectos sobre el sistema cardiovascular y el riesgo derivado de lesión por colisión o síncope (adaptado y modificado de Pellicia *et al*⁴).

c: deportes con riesgo de colisión, d: deportes con riesgo de lesión grave o muerte para el participante o los espectadores en caso de ocurrir síncope.

intensidad

Es el grado en que se realiza una actividad o magnitud del esfuerzo necesario para realizar una actividad o ejercicio. Se mide de distinta manera en función de su componente dinámico o estático o a través de la percepción subjetiva del paciente del esfuerzo realizado.

En la actividad física con mayor componente dinámico la intensidad del ejercicio guardará relación con el consumo de oxígeno (VO_2), el gasto energético (MET), la frecuencia cardíaca (FC) y la tensión arterial. De forma resumida estos parámetros se definen a continuación:

- El **consumo de oxígeno máximo** (VO_2 máx) es la cantidad máxima de oxígeno que el organismo puede absorber, transportar a los tejidos y consumir por unidad de tiempo. Está definido por un componente central (gasto cardíaco), que describe la capacidad del corazón para enviar la sangre a todo el organismo, y por un componente periférico (diferencia arteriovenosa de oxígeno), que comprende la capacidad del pulmón para oxigenar la sangre y la capacidad del músculo en ejercicio para extraer este oxígeno de la sangre.
- El **consumo de oxígeno pico** (VO_2 pico) representa el volumen más alto de oxígeno consumido en el esfuerzo máximo durante una ergoespirometría en la que no se alcanza el VO_2 máx. Expresa la máxima capacidad de resistencia funcional individual y depende de la función pulmonar, cardiovascular y muscular.
- La **reserva del pico máximo de oxígeno** (VO_2R) es la diferencia entre el descanso y el VO_2 max.
- **Gasto energético:** el término MET es el acrónimo de equivalente metabólico de oxígeno. Un MET expresa el consumo de oxígeno en reposo y es igual a 3,5 ml de O_2 /kg/min en una persona de 70 kg. Una actividad física intensa se define como aquella que incrementa la tasa metabólica más de 6 veces la de reposo (mayor de 6 METs) y una actividad moderada por una tasa entre 3 y 6 METs¹⁶.
- La **frecuencia cardíaca** (FC) es el número de latidos por minuto. Tiene la ventaja de ser un parámetro conocido y fácil de medir. Relacionados con la FC existen diferentes parámetros de utilidad en la prescripción del ejercicio físico, como, por ejemplo:
 - **Frecuencia cardíaca máxima** (FCMax), que puede determinarse de forma directa o teórica. En el primer caso variará en función de cada individuo y deporte, y se puede medir durante la ergoespirometría. El cálculo de la FCMax teórica será necesario en los pacientes sin ergoespirometría o en los que no sea concluyente. Si bien es cierto que la forma más extendida para su cálculo es la fórmula de Fox ($220 \text{ lpm} - \text{la edad en años}$), en este documento se recomienda para el cálculo estimativo usar la fórmula de Tanaka ($FCMax = 208 - (0.7 \times \text{edad en años})$), ya que diversos estudios han demostrado que es más fiable en niños/as¹⁹⁻²¹. Con la FCMax y FC en reposo se puede estimar la frecuencia cardíaca de reserva ($FCR = FCMax - FC\text{reposito}$).
 - **Frecuencia cardíaca de entrenamiento** (FCE): es un valor de FC indicado para la práctica de un ejercicio a una intensidad definida del componente dinámico.



Intensidad relativa del ejercicio dinámico						
Grado	Intensidad	VO ₂ R (%)	VO ₂ max (%)	FCR (%)	FCMax (%)	EEP
Bajo o leve	Muy ligera	<20	<25	<20	<35	1-2
	Ligera	20-39	25-44	20-39	35-54	3-4
Moderado	Moderada	40-59	45-59	40-59	55-69	5-6
	Fuerte	60-84	60-84	60-84	70-89	7-8
Alto o severo	Muy fuerte	≥85	≥85	≥85	≥90	9
	Máxima	100	100	100	100	10

Tabla 4. Equivalencias entre los parámetros utilizados más frecuentemente para la cuantificación de la intensidad del componente dinámico. VO₂R: reserva del pico máximo de oxígeno; VO₂ max: consumo de oxígeno máximo; FCR: frecuencia cardíaca de reserva; FCMax: frecuencia cardíaca máxima; EEP: escala de esfuerzo percibido.

Siempre que se realice la ergoespirometría se determinará como la FC en la zona de transición entre el primer umbral ventilatorio (VT_1) y el segundo umbral ventilatorio (VT_2). En caso de cálculo teórico se puede determinar de dos maneras:

- $FCE = FC_{Max} \times \% \text{ intensidad deseada}$.
- $FCE = (FCR \times \% \text{ intensidad deseada}) + FC_{reposito}$. (Fórmula de Karvonen)

El porcentaje de intensidad será menor del 60% para el grado leve, entre el 60 y el 75% para el grado moderado, y entre el 75 y el 90% para el grado alto o severo.

Cualquiera de las dos fórmulas presenta ventajas y desventajas en su utilización, pero de la primera existe un conocimiento clínico más exhaustivo sobre su equivalencia con los valores de consumo de oxígeno estimados (tabla 4).

Es importante resaltar que la modalidad de ejercicio que se practique afecta a la frecuencia cardíaca máxima; por ejemplo, nadar provoca FC_{Max} más bajas que las registradas al correr.

Asimismo, se debe recordar que existe relación entre la intensidad del esfuerzo realizado, el porcentaje de la FC máxima, el consumo de oxígeno máximo y la valoración subjetiva por parte del niño/a mediante el uso de la escala de esfuerzo percibido.

Existen equivalencias entre los distintos parámetros que permiten su relación entre ellos y el grado de actividad (ver equivalencias en la tabla 4).

En el cálculo de la frecuencia cardíaca de entrenamiento (FCE) existen unos moduladores clínicos o derivados de la ergoespirometría que obligan a establecer unos factores de corrección sobre lo expresado previamente:

- En caso de **isquemia o arritmias con el esfuerzo**: establecer la FCE un 20% por debajo de la FC a la que aparece el evento de isquemia (umbral de isquemia) o arritmia.
- **Insuficiencia cronotrópica**: se refiere a la incapacidad que tienen algunos pacientes para elevar la frecuencia cardíaca de forma normal con el ejercicio. En este caso no será posible establecer de manera directa una FCE en la ergoespirometría. Como alternativa se establecerá mediante la tabla de equivalencia con el porcentaje del VO_2 que se considere durante la ergoespirometría. También puede ser de ayuda guiarse por la escala de esfuerzo percibido (EEP).
- **Respuesta patológica de la tensión arterial (TA)**:
 - Aplanada: se limitará el ejercicio a la FC a partir de la cual no se continua el aumento de la TA sistólica durante el esfuerzo.
 - Exagerada/hipertensiva: se limitará el ejercicio a partir de la FC determinada en la ergometría en la que se objetive unas cifras apropiadas de TA. Sería útil aportar además el tiempo de ejercicio continuo/dinámico que no se recomienda sobrepasar, por iniciarse posteriormente esta respuesta inadecuada de la TA.



EPInfant

Escala de medición de esfuerzo percibido infantil

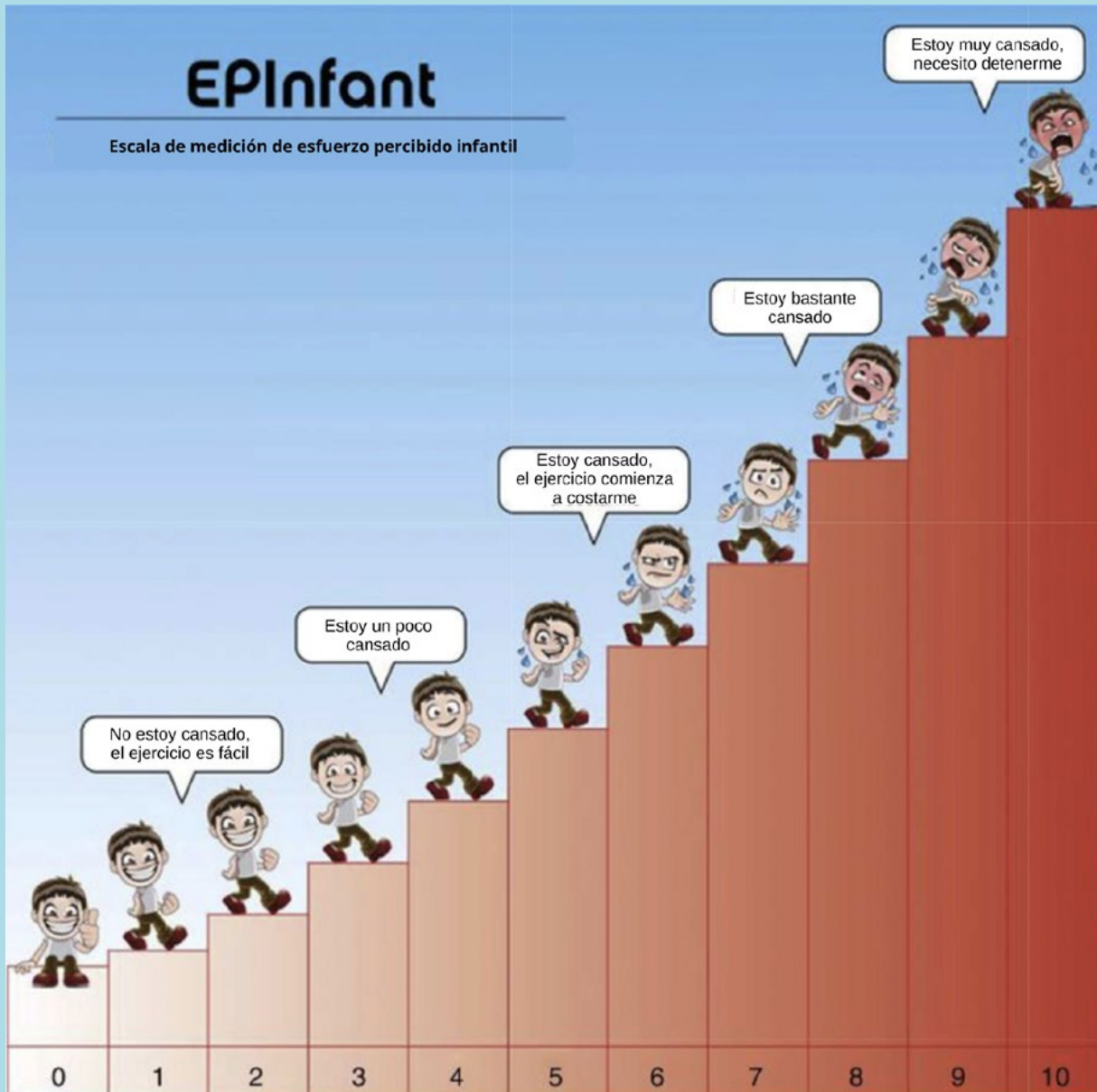


Figura 1. Escala de medición de esfuerzo percibido adaptada a la edad infantil²².

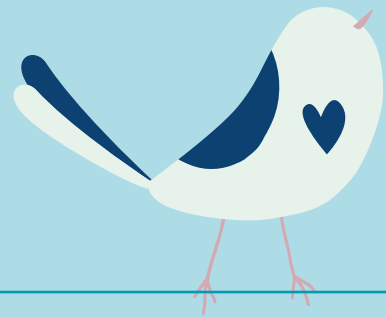
- **Desaturación:** si existiera de forma significativa con el esfuerzo, se recomienda establecer la FCE al nivel donde el/la niño/a mantiene una adecuada saturación de oxígeno (SatO₂) durante el ejercicio.
- **No se alcanzó el VT₂ en la ergoespirometría:** no será posible establecer de manera inicial una FCE directa, por tanto, o bien se hará en base a parámetros subjetivos como la *escala de Borg* o datos clínicos como fatiga muscular, disnea, etc. o bien se planteará en función de un porcentaje del VO₂ pico obtenido en la ergoespirometría.
- **Limitación ventilatoria con el ejercicio:** si es posible se establecerá a nivel de los umbrales ventilatorios. Si se objetiva repuesta hiperventilatoria en esa zona, se recomienda establecer la frecuencia cardíaca de entrenamiento un 20% por debajo de la FC a la que se inicia la alteración ventilatoria.

En la actividad física con mayor componente estático, la intensidad del ejercicio guardará relación con la contracción muscular y la máxima contracción voluntaria (MCV), que es la fuerza isométrica máxima (N o kg) que puede realizarse en una contracción voluntaria. Sin embargo, en la práctica diaria es muy difícil medir o estimar la MCV, lo que invalida su aplicación en este documento.

Por último, está el concepto de escala de esfuerzo percibido (EEP) o *escala de Borg* (propuesta inicialmente en 1962 y modificada en 1982). A pesar de ser un indicador subjetivo de la intensidad física, se considera que tiene una correlación adecuada con la frecuencia cardíaca, el consumo de oxígeno, la ventilación pulmonar y las concentraciones de lactato, lo que ha validado su uso para la prescripción y seguimiento de la intensidad del ejercicio.

Existen modificaciones específicas muy visuales para su uso en edad pediátrica, siendo un ejemplo la escala de medición de esfuerzo percibido infantil (EPinfant), consistente en 11 caracteres numéricos, 5 descriptores de texto y 11 ilustraciones que permiten un fácil reconocimiento a los/as niños/as de su esfuerzo percibido (figura 1)^{22,23}.





recomendaciones

En general las recomendaciones de actividad física para niños/as con cardiopatía congénita o familiar sin restricción, implican alcanzar las recomendaciones de la *Organización Mundial de la Salud* (OMS) de realizar al menos 60 minutos de actividad diaria a una intensidad moderada o intensa para niños/as entre 5 y 17 años¹⁶. Además, no deberían superar un tiempo de 2 horas diarias de actividades sedentarias, como ver la televisión, usar el ordenador o los videojuegos⁵.

En caso de sospecharse restricciones para la actividad física, pero no disponer del correspondiente informe predeporte, puede resultar de utilidad instruir al paciente en la aplicación de la norma del “*talk test*” (mantener una conversación confortable estará limitando la intensidad de la actividad que realiza al 60-80% de su máximo posible)²⁴.

En el caso de existir restricciones hay varias consideraciones a tener en cuenta

- En la medida de lo posible, **la decisión de permitir o recomendar la actividad física a un paciente debe de ser individualizada**, teniendo en cuenta la cardiopatía concreta, los riesgos potenciales que conlleva y las expectativas del paciente.
- **La mayoría de las causas de muerte súbita durante la participación deportiva están más en relación con las cardiopatías familiares y no tanto con las congénitas**, exceptuando las que se asocian a los siguientes factores de riesgo: arritmias, disfunción ventricular, dilatación de raíz aórtica, síncope, hipoxia y anticoagulación²⁴⁻²⁵.
- En los pacientes en los que se defina una alerta por riesgo vital durante la práctica del ejercicio **se deben seguir las precauciones señaladas y el concepto de deporte en entorno “seguro”**: los lugares en los que se realice ejercicio físico deben cumplir unas condiciones de seguridad adecuadas y también es necesario un plan de formación y actuación de emergencia en los centros docentes.
- Estos pacientes estarán incluidos, por parte de su cardiólogo infantil, en el **Programa alerta escolar** del niño/a cardiópata del 061.
- La presencia de dispositivos implantables: **existen recomendaciones específicas** en estos pacientes en los apartados correspondientes.
- Existen dispositivos tipo pulseras/relojes que permiten la posibilidad de medir la actividad física habitual. Son de uso muy popular y atractivo para adolescentes y niños/as mayores, con una buena adherencia y que facilitan tiempos de utilización más prolongados. Sin embargo, los estudios de validación iniciales sugieren la existencia de una importante variabilidad en la precisión de estos aparatos y los enfermos con cardiopatías pueden tener una respuesta alterada de la frecuencia cardíaca durante el ejercicio. Por tanto, hasta la fecha **los resultados deben ser interpretados con cautela**.



4.1

Cuidados postoperatorios generales

incisiones

Teniendo en cuenta el acceso quirúrgico existen dos tipos de incisiones, la **esternotomía media** y la **toracotomía**. Ambas comprometen la movilidad del tórax y ambos miembros superiores por lo que, en general, los cuidados irán dirigidos a no forzar excesivamente estas zonas en las primeras semanas.

La esternotomía media es una fractura lineal limpia del esternón, que ofrece menos complicaciones y menos dolor, y también es el acceso quirúrgico más frecuente en las cardiopatías congénitas. Durante el primer mes, es preferible que el/la niño/a duerma en decúbito supino o semisupino apoyado en una almohada. Se debe evitar tirar del brazo, no cargar peso ni empujar y si está en fase de gateo esperar al segundo mes. Alrededor del tercer mes podría realizar ejercicios o deporte lúdico que implique movilidad ligera de los brazos. A partir del cuarto mes la consolidación ósea permite una actividad normal.

La toracotomía es una apertura entre dos costillas con acceso a tórax. Existe mayor desgarrar del tejido muscular, estiramiento de nervios y tensión mecánica en las articulaciones vertebrocostales y costoesternales, originando más dolor e incapacidad funcional. En los neonatos la movilización es relativamente fácil, aun así, no se debe forzar el brazo del hemitórax afecto al menos durante un mes. En el/la niño/a mayor es recomendable hacer estiramientos suaves y progresivos desde la primera semana. El tratamiento irá enfocado a evitar la retracción de la musculatura pectoral y mejorar la movilidad de la cintura escapular. Como ejemplos de ejercicios, podemos pedirle que se toque la punta de la oreja por encima de la cabeza, o escalar con los dedos por la pared consiguiendo superar cada vez mayor distancia.

Ambas incisiones son estables y normalmente bien fijadas pero, una vez en el colegio, se deben evitar los ejercicios sobre las articulaciones de los miembros superiores hasta pasados tres meses de la cirugía. En el caso de implante de algún tipo de dispositivo como un marcapasos procurar no forzar la elevación de los brazos por encima de los 90 grados durante al menos 4-6 semanas²⁶.

función pulmonar

En el periodo postoperatorio inmediato, la función pulmonar se modifica sistemáticamente. La recuperación de una función pulmonar normal puede costar días e incluso semanas. Las secuelas de estas intervenciones son frecuentes afectando, según algunos autores, alrededor del 40%²⁷ de los pacientes. La movilización temprana es importante para prevenir complicaciones postoperatorias, mejorar la capacidad funcional y reducir la duración de la estancia hospitalaria

Según el estudio de Felcar²⁸ las complicaciones observadas fueron: atelectasia, neumonía, derrame pleural, neumotórax, quilotórax, hipertensión pulmonar, hemorragia pulmonar y parálisis diafragmática, siendo la atelectasia y la neumonía las que se dieron con mayor frecuencia. La anestesia, la analgesia y otros medicamentos utilizados en el perioperatorio afectan a la regulación respiratoria central y modifican



la regulación neurológica de la vía aérea superior y de los músculos de la caja torácica²⁹. Además, el trauma quirúrgico y el dolor alteran la mecánica ventilatoria, en particular la movilidad del diafragma, por lo que la fisioterapia respiratoria es uno de los puntos más importantes de actuación de la rehabilitación cardíaca pre y postquirúrgica³⁰.

En general, el/la niño/a no debe ser sometido/a a la fisioterapia en las primeras horas después de la intervención, siendo el principal objetivo lograr la estabilidad hemodinámica. Una vez esté justificada la intervención del fisioterapeuta, el tratamiento debe emprenderse con sumo cuidado y constante vigilancia de cualquier efecto hemodinámico nocivo.

La fisioterapia respiratoria irá dirigida a prevenir o tratar las complicaciones postoperatorias, eliminar secreciones pulmonares mediante técnicas de aceleración de flujo espiratorio, reinsuflar y oxigenar las zonas colapsadas del pulmón, reducir el trabajo respiratorio mejorando la cinética respiratoria, y facilitando el trabajo diafragmático. La expectoración dirigida se realizará con una mano en apoyo esternal y otra en el abdomen para mejorar la calidad de la tos, enseñando a proteger el tórax y conseguir una tos productiva.

Las terapias activas como la movilización, la respiración profunda y la espirometría de incentivo son más efectivas que el tratamiento pasivo. La percusión puede conducir a la desaturación de oxígeno, y la percusión, la vibración y la succión aumentar el riesgo de desarrollar atelectasia^{31,32}. Los ejercicios de respiración están indicados en casos de atelectasia, ya que mejoran la eficiencia respiratoria y aumentan el diámetro de las vías respiratorias³¹.

En la *Guía clínica sobre espirometría de incentivo* de la *Asociación Americana de Cuidados Respiratorios* publicada en octubre del año 2011³⁴, encontramos las siguientes recomendaciones:

- De forma aislada, no se recomienda como tratamiento rutinario pre y postoperatorio para prevenir complicaciones pulmonares.
- Se recomienda el uso en conjunto con técnicas de ventilación profunda, tos dirigida, movilización precoz y analgesia óptima para prevenir complicaciones pulmonares postoperatorias.
- Se sugiere que los ejercicios de ventilación profunda tienen el mismo efecto beneficioso que el utilizado en espirometría de incentivo en el tratamiento pre y post operatorio para prevenir complicaciones postoperatorias.
- No está recomendado el uso rutinario para prevenir atelectasias, en pacientes sometidos a cirugía abdominal alta o a cirugía de revascularización miocárdica.
- Se sugiere el espirómetro incentivador orientado por flujo y volumen como dispositivo de elección. En el manejo del mismo es imprescindible el esfuerzo y la colaboración activa del la niño/a, por lo que su uso no será válido en edades muy tempranas.

La neumonía, otra complicación a tratar, es una de las causas más frecuentes de infección nosocomial en el postoperatorio de cirugía cardíaca pediátrica. Campos y colaboradores



analizaron el efecto del aumento del flujo espiratorio sobre la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno, y concluyeron que esta técnica de fisioterapia para la higiene bronquial es efectiva para mejorar la función pulmonar³³.

También existe evidencia de que realizar fisioterapia pre y postoperatoria reduce el riesgo de complicaciones y retención de secreciones pulmonares, atelectasia y neumonía, así como ayuda a tratarlas, ya que contribuye significativamente a la ventilación y extubación exitosa²⁸.

el/la niño/a transplantado/a

El tratamiento postoperatorio temprano del enfermo trasplantado varía poco del de otros pacientes de cirugía cardíaca, excepto porque la inmunosupresión somete a estos niños/as al peligro de la infección que procede del desacondicionamiento crónico y de los sistemas inmunitarios, potencialmente inmaduros, en los receptores jóvenes.

Tan pronto como son extubados y se les ha retirado el tratamiento inotrópico los pacientes deben movilizarse en el recinto de trasplante y empezar a utilizar la bicicleta de ejercicio. Los drenajes torácicos, las conexiones de estimulación cardíaca y las vías intravenosas no suponen una contraindicación para el ejercicio. El uso de una base con pedales puede ser útil si el/la niño/a está demasiado débil para montar en la bicicleta fija.

Después de la intervención los/as niños/as y también algunos padres, quizás hayan perdido la confianza en su capacidad física, al haberse habituado a un prolongado período de debilidad. Un programa de rehabilitación después de la intervención tiene por objeto no tanto lograr y mantener una elevada aptitud física, sino restablecer la confianza perdida del niño/a, y, en muchas ocasiones de los padres, durante la enfermedad.



4.2

Comunicación interauricular

La comunicación interauricular (CIA), corresponde a un defecto en la septación interauricular y es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes (10-15%).

De forma aislada, condiciona un cortocircuito izquierda-derecha cuya cuantía depende del tamaño del defecto, de la diferencia de *compliance* entre la aurícula izquierda y las cavidades derechas, y de las resistencias pulmonares.

valoración previa

Se ha descrito que los pacientes con CIA no reparada tienen un consumo de oxígeno pico reducido en comparación con los sujetos normales, pero tras su cierre recuperan una capacidad funcional normal³⁵.

En cualquier caso, los factores más importantes a tener en cuenta son la presencia de arritmias, hipertensión pulmonar y disfunción del ventrículo derecho (VD). En niños/as es raro la presencia de los dos últimos, pero un subgrupo diferenciado de alto riesgo son los pacientes que asocian enfermedad vascular pulmonar con hipertensión pulmonar. Esta entidad es rara y su desarrollo no se justifica exclusivamente por el hiperaflujo pulmonar, ya que se ha descrito en pacientes con reparación precoz de la cardiopatía. Presumiblemente, se requerirían otros factores, incluida la predisposición genética³. Es importante identificar en el seguimiento estos pacientes de alto riesgo, ya que pueden debutar tardíamente y su manejo va a estar condicionado por la gravedad y evolución de la hipertensión pulmonar.

Por el contrario, los/as niños/as con CIA aislada, tanto nativa como postcierre, especialmente sin repercusión hemodinámica, raramente sufren limitaciones para el ejercicio y no tienen riesgo de muerte súbita cardíaca¹.

Por tanto, previamente a la práctica de ejercicio se precisa una valoración clínica, electrocardiograma y ecocardiograma, y si se va a hacer actividad física de competición hay que añadir holter y ergoespirometría. La periodicidad recomendada para esta valoración sería cada 5 años, salvo si existen arritmias o disfunción del ventrículo derecho que sería anual. Si existiese hipertensión pulmonar se seguirían las recomendaciones del capítulo correspondiente.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para los pacientes asintomáticos con CIA nativa o tratada, el deporte recreativo o de competición sin restricciones, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del VD. En caso de hipertensión pulmonar asociada, se restringiría el deporte al recreativo de intensidad leve³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital*



Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG) y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Para los pacientes con CIA se permite el deporte recreativo y de competición sin restricción en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción de VD. En caso de llevar asociada hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones correspondientes a ese grupo de pacientes⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, permiten todas las actividades deportivas en los pacientes con CIA sin repercusión hemodinámica, excepto aquellas que precisen aparatos de respiración subacuática para la práctica del submarinismo (incluyen foramen oval permeable –FOP–). En los pacientes intervenidos se requiere una latencia de 6 meses postintervención y una valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter y ergometría, con el objetivo de descartar la disfunción del VD, hipertensión pulmonar y taquiarritmias antes de permitir la práctica del deporte⁶.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015, para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*) son:

- La práctica de deporte sin limitaciones a los pacientes con CIA de menos de 6mm, volumen normal de cavidades derechas y ausencia de hipertensión pulmonar.
- La práctica de deporte sin limitaciones a los pacientes con CIA de tamaño grande en ausencia de hipertensión pulmonar.
- En caso de hipertensión pulmonar, el deporte queda restringido a los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve.
- Están restringidos todos los deportes en pacientes con CIA no operada asociada a enfermedad vascular pulmonar, cianosis y un cortocircuito derecha-izquierda significativo, con la posible excepción de los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- En los pacientes intervenidos sin hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica o arritmias, se permiten todos los deportes a los 3-6 meses de la intervención.
- Después de una intervención correctora, los pacientes con hipertensión pulmonar, arritmias o disfunción miocárdica pueden participar en deportes de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella, se permitiría a los pacientes con CIA el deporte recreativo y de competición sin restricción, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del ventrículo derecho. Además, se recomienda cerrar cualquier CIA o FOP previo al submarinismo⁸.



recomendaciones

En los pacientes con CIA nativa o tratada en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del ventrículo derecho, se permite la actividad física sin restricción.

En los casos de CIA nativa asociada a disfunción de ventrículo derecho, se valorará la indicación de intervención. Hasta entonces, se permitiría la actividad física recreativa de intensidad moderada y, si no hay arritmias, la actividad física de competición de intensidad leve.

En los pacientes con CIA nativa asociada a arritmias se valorará la indicación de intervención. Hasta entonces se permitiría la actividad física recreativa de intensidad leve, estando contraindicada la de competición.

Si la CIA nativa o tratada, está asociada a hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones correspondientes a los pacientes con hipertensión pulmonar.



4.3

Comunicación interventricular

Corresponde a una comunicación entre las cavidades ventriculares que condiciona la presencia de un cortocircuito. Puede asociarse a otras cardiopatías congénitas y existe la posibilidad de cierre espontáneo.

valoración previa

En la comunicación interventricular (CIV) aislada, el tamaño del defecto, la función biventricular y el cociente de resistencias vasculares sistémico/pulmonares definen el grado de repercusión y la evolución.

Los pacientes con una CIV significativa se vuelven sintomáticos en edades tempranas, con desarrollo de enfermedad progresiva en el lecho pulmonar, que puede evolucionar hacia una situación de Eisenmenger.

No hay datos demostrativos de que los/as niños/as con CIV hemodinámicamente no significativas requieran limitar el ejercicio o que estas lesiones se relacionen con episodios de muerte súbita¹. Además, actualmente la mayor parte de los pacientes con indicación de reparación están ya corregidos en la primera infancia. Al igual que en la comunicación interauricular, existe un subgrupo diferenciado de alto riesgo y son los pacientes que asocian enfermedad vascular pulmonar con hipertensión pulmonar, incluso a pesar del cierre precoz del defecto.

Por tanto, los factores más importantes a tener en cuenta son el tamaño del defecto y la presencia de hipertensión pulmonar. Las pruebas previas al ejercicio incluirían valoración clínica, electrocardiograma y ecocardiograma. En caso de sospecha de arritmias o actividad física de competición añadir holter. La ergoespirometría es opcional y la periodicidad recomendada para la realización de las pruebas es de 5 años, salvo que existan arritmias, dilatación o disfunción ventricular que sería anual. Si existiera hipertensión pulmonar, se seguirían las recomendaciones del capítulo correspondiente.

evidencia científica

Las guías europeas para los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan en los pacientes con CIV cerrada o nativa pequeña, deporte recreativo o de competición sin restricciones (en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del ventrículo izquierdo). En caso de presencia de hipertensión pulmonar asociada, se aconseja autolimitación y restricción del deporte al recreativo de intensidad leve³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Para



los pacientes con CIV se dan las mismas recomendaciones que para la comunicación interauricular y el ductus, permitiéndose el deporte recreativo y de competición sin restricción en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del ventrículo izquierdo. En el caso de asociar hipertensión pulmonar se seguirán las recomendaciones correspondientes a ese grupo de pacientes⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, permiten todas las actividades deportivas en los pacientes con CIV pequeñas. En los pacientes intervenidos se requiere una latencia de 6 meses postintervención y una valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter y ergometría, que descarte CIV residual hemodinámicamente significativa, presencia de hipertensión pulmonar, dilatación o disfunción del ventrículo izquierdo, hipertensión pulmonar y taquiarritmias, antes de permitir la práctica del deporte⁶.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹ son:

- La práctica de deporte sin limitaciones a los pacientes con CIV pequeña o restrictiva, ausencia de cardiomegalia y de hipertensión pulmonar.
- En los casos de CIV grande, hemodinámicamente significativa e hipertensión pulmonar, el deporte queda restringido a los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve.
- En los pacientes intervenidos sin defectos residuales significativos, hipertensión pulmonar, disfunción miocárdica o arritmias, están permitidos todos los deportes a los 3-6 meses de la intervención.
- Después de una intervención correctora, los pacientes con hipertensión pulmonar persistente deberían restringir la actividad física a deportes de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Está contraindicado el deporte de competición en los deportistas con arritmias significativas (taquiarritmias o bloqueo aurículo-ventricular de segundo o tercer grado), hasta la valoración por un electrofisiólogo.
- Está contraindicado el deporte de competición en pacientes con hipertensión pulmonar de leve a moderada o disfunción ventricular, con la posible excepción de los deportes de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se permitiría a los pacientes con CIV el deporte recreativo y de competición sin restricción, en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción ventricular⁸.



recomendaciones

En los pacientes con CIV nativa o tratada se permite la actividad física sin restricción, en ausencia de defectos residuales significativos, hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción del ventrículo izquierdo.

Los casos de CIV nativa asociada a disfunción de ventrículo izquierdo se remitirán a la unidad de referencia para valorar el cierre. Está contraindicada la actividad física de competición hasta su valoración por la unidad de referencia. Se puede plantear la posibilidad de realizar actividad física recreativa de intensidad leve, hasta que se lleve a cabo la valoración.

En los pacientes con CIV nativa o tratada, asociada a arritmias significativas (taquiarritmias o bloqueo aurículo-ventricular de segundo o tercer grado) está contraindicada la actividad física de competición hasta su valoración por la unidad de referencia. Se puede plantear la posibilidad de realizar actividad física recreativa de intensidad leve hasta que se lleve a cabo la valoración.

Si la CIV nativa o tratada, está asociada a hipertensión pulmonar se seguirán las recomendaciones correspondientes a ese grupo de pacientes.



4.4

Canal aurículo-ventricular

Es una cardiopatía congénita compleja en la que hay un desarrollo inadecuado de los cojines endocárdicos, lo que se traduce en una septación incompleta de los tabiques auriculares y ventriculares y una malformación asociada de las válvulas aurículo-ventriculares (AV). Se describen defectos parciales, defectos completos y formas transicionales.

Representa el 3-5% de las cardiopatías y se objetiva en el 50% de los casos de cardiopatía congénita asociada a trisomía 21.

valoración previa

Dada la variabilidad de la enfermedad hay que considerar varios aspectos en relación con la valoración predeporte, incluyendo: cortocircuitos residuales; estenosis residual del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), que puede ser progresiva; disfunción valvular de la neomitral o de la tricúspide; presencia de hipertensión pulmonar (especialmente en el contexto de trisomía 21); la función biventricular y la aparición de arritmias.

Por tanto, previamente a la práctica de ejercicio se precisa una valoración clínica, electrocardiograma y ecocardiograma. En función de si hay lesiones residuales y/o si se pretende practicar actividad física de competición, se debería completar con holter y ergometría. La realización de ergoespirometría es opcional y la periodicidad de la valoración variable en función de las lesiones residuales, si bien debería de ser al menos cada dos años.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para los pacientes con canal auriculoventricular (CAV) reparado sin complicaciones residuales, deporte recreativo o de competición sin restricciones. En el caso de lesiones residuales, requerirán recomendaciones individualizadas³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. En este documento no hay una referencia específica para esta patología⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, hacen las siguientes recomendaciones: en los pacientes intervenidos se requiere una latencia de seis meses postintervención y de forma obligada una valoración con electrocardiograma, holter, ecocardiograma y ergometría para descartar arritmias, antes de permitirles la práctica del deporte. Tras comprobar la resolución de los



cambios hemodinámicos y la ausencia de lesiones residuales anatómicas o eléctricas, se puede permitir la práctica deportiva con un seguimiento anual y especial atención a la aparición de insuficiencia mitral⁶.

No hay referencia específica para esta patología en las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* del año 2015, para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se permite el deporte recreativo y de competición sin restricción a los pacientes con CAV intervenidos e insuficiencia aurículo-ventricular residual mínima, sin obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, arritmias ni incompetencia cronotrópica⁸.

recomendaciones

En pacientes con CAV reparado en ausencia de lesión residual significativa (disfunción ventricular, valvular, obstrucción TSVI o arritmia significativa) se permite la actividad física sin restricción.

En pacientes con CAV reparado con insuficiencia mitral moderada se permite la actividad física recreativa o de competición de tipo dinámico o estático, de intensidad leve-moderada.

En los casos de CAV reparado con arritmias significativas (taquiarritmias o bloqueo aurículo-ventricular de segundo o tercer grado), está contraindicada la actividad física hasta su valoración por la unidad de referencia.

En los pacientes con CAV operado de alto riesgo (taquiarritmias, bloqueo de segundo o tercer grado e insuficiencia valvular aurículo-ventricular neomitral severa), está contraindicada la actividad física de competición. Se valorará la realización de actividad física recreativa en función de las pruebas funcionales (ergoespirometría, holter) y se individualizarán las recomendaciones por la unidad de referencia.

En los casos de CAV nativo o reparado, asociado a hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones correspondientes a ese grupo de pacientes.



4.5

Ductus arterioso persistente

El ductus arterioso persistente (DAP) corresponde a un cierre incompleto del conducto arterioso fetal, supone el 5-10% de las cardiopatías congénitas y es más frecuente en los prematuros. Su incidencia real es difícil de cuantificar, dado que muchos casos asintomáticos no están diagnosticados.

valoración previa

Las características anatómicas (diámetro y longitud) del DAP y el cociente de resistencias vasculares sistémico/pulmonares definen el grado de repercusión y evolución. Llamativamente, la variabilidad clínica es muy grande entre pacientes con lesiones anatómicas similares.

En cualquier caso, el cortocircuito izquierda-derecha condiciona un desarrollo de enfermedad progresiva en el lecho pulmonar, que puede evolucionar hacia una situación de enfermedad vascular pulmonar y Eisenmenger. A diferencia de los defectos septales, en los pacientes intervenidos de ductus no hay tanto riesgo de desarrollo de arritmias, por no existir cicatrices o prótesis endocardiáceas.

Por tanto, previamente a la práctica de ejercicio se precisa una única valoración clínica, electrocardiograma y ecocardiograma. Si existe cortocircuito residual significativo, dilatación o disfunción ventricular se recomendaría repetir la valoración de forma anual. En caso de presencia de datos de hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones del apartado correspondiente.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para los pacientes asintomáticos con DAP, cerrado o nativo, la realización de deporte recreativo o de competición sin restricciones, en ausencia de hipertensión pulmonar. En el caso de hipertensión pulmonar asociada se aconseja la restricción a deportes de intensidad leve³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Para los pacientes con DAP se dan las mismas recomendaciones que para CIA y CIV, permitiéndose el deporte recreativo y de competición sin restricción en ausencia de hipertensión pulmonar. En el caso de asociar hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones *American Heart Association (AHA)* correspondientes a ese grupo de pacientes⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, permiten todas las actividades deportivas en los pacientes con ductus sin datos



de repercusión. En los pacientes intervenidos se requiere una latencia de seis meses postintervención y una valoración con electrocardiograma, ecocardiograma, holter y ergometría para descartar arritmias, que confirme regresión del tamaño ventricular, ausencia de hipertensión pulmonar y capacidad funcional normal⁶.

Las recomendaciones de la para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)⁴, son:

- La práctica de deporte sin limitaciones a los pacientes con DAP pequeño, presión pulmonar normal y diámetros normales de cavidades izquierdas.
- En caso de DAP moderado-grande e hipertensión pulmonar, el deporte queda restringido a los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- En caso de DAP moderado-grande con dilatación de cavidades izquierdas, no se recomienda participar en deportes de competición hasta el cierre de DAP.
- En los pacientes intervenidos sin hipertensión pulmonar, se permiten todos los deportes.
- Después de una intervención correctora, los pacientes con hipertensión pulmonar no deberían participar en deportes de competición, con la posible excepción de los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷).

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En dicho documento, a los pacientes con DAP se les permite el deporte recreativo y de competición sin restricción en ausencia de hipertensión pulmonar, arritmias significativas o disfunción ventricular. Tras el cierre percutáneo, se recomienda evitar los deportes de contacto obligado en los primeros seis meses⁸.

recomendaciones

En los pacientes con DAP nativo o tratado, con cavidades normales y sin hipertensión pulmonar se permite la actividad física sin restricción. Deberán de respetar una latencia de seis meses desde la intervención, pudiendo en esta fase, realizar actividad física recreativa de intensidad leve-moderada.

En los casos de DAP mediano-grande y/o dilatación de cavidades, se valorará la indicación de intervención.

En el caso de DAP asociado a hipertensión pulmonar, se seguirán las recomendaciones correspondientes a ese grupo de pacientes.



4.6

Coartación de aorta

La coartación de la aorta (CoAo) se define como un estrechamiento significativo a nivel del istmo aórtico, localizado después del origen de la arteria subclavia izquierda en la inserción del ductus arterioso.

Se considera parte de una arteriopatía generalizada y existe un amplio espectro anatómico. La hipertensión arterial (HTA) es el problema más común asociado a la CoAo, pero también puede asociarse evolutivamente a hipertensión pulmonar, enfermedad coronaria y disfunción diastólica del ventrículo izquierdo.

Incluso después de una reparación quirúrgica exitosa o del implante de un stent, las lesiones residuales pueden persistir e incluyen la CoAo residual y la formación de aneurismas en la zona tratada, por lo que se recomienda un seguimiento de por vida.

valoración previa

Los parámetros de riesgo en estos pacientes se resumen en:

- Gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg.
- Gradiente residual evaluado por ecocardiografía en la zona intervenida (especialmente en caso de extensión diastólica).
- HTA, definida como tensión arterial sistólica o diastólica mayor o igual de percentil 95 para el sexo, la edad y la estatura.
- HTA inducida con el ejercicio, objetivado en una ergometría (mayor de 3 desviaciones estándar ó mayor de percentil 95 predicho).
- Dilatación de aorta ascendente significativa (z-score mayor o igual a 3).
- Presencia de aneurismas a nivel de aorta torácica o cerebrales.
- Datos de sobrecarga del ventrículo izquierdo.
- Datos de isquemia en la prueba de esfuerzo^{1,5,8,11}.

Por tanto, previo a la práctica deportiva, se recomienda realizar una valoración clínica, incluyendo toma de la tensión arterial en los cuatro miembros, electrocardiograma, ecocardiograma, ergometría y pruebas de imagen como resonancia magnética cardíaca o un angio-TAC^{1,8}.

Muchas de estas pruebas son parte del seguimiento clínico habitual de estos pacientes. La periodicidad sería anual, salvo la resonancia, que se realizaría cada 4-5 años en ausencia de lesiones residuales o se individualizaría si hubiera lesiones residuales significativas.



evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para los pacientes con CoAo:

- Actividad física sin restricción, salvo deportes de competición de alta carga estática en los pacientes normotensos en reposo y ejercicio.
- Evitar los deportes estáticos de alta intensidad, en proporción con la severidad de sus problemas, en los pacientes hipertensos, con obstrucción residual o con otras complicaciones³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

En concreto para la CoAo recomiendan:

- La promoción de un estilo de vida activo, con entrenamiento preferible de resistencia aeróbica, como prevención primaria contra las típicas secuelas a largo plazo ocasionadas por el sedentarismo.
- El entrenamiento interválico debería ser omitido y limitar el de resistencia a intensidades leves o moderadas en grupos musculares pequeños y por separado.
- Los pacientes con gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sin aumento excesivo de la tensión arterial sistólica con el ejercicio y sin aneurisma cerebral o aórtico, pueden participar en cualquier ejercicio físico, excepto aquellos con un componente estático muy alto⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, permiten en los pacientes con CoAo la práctica de deportes del grupo A y algunos del grupo B (vela, hípica), siempre y cuando tengan un gradiente tensional menor de 15 mm Hg, una tensión arterial normal o ligeramente elevada y ausencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo o de una respuesta hipertensiva al ejercicio. Los deportistas sin coartación residual, sólo podrán participar en deportes de contacto, incluyendo los de bajo riesgo (fútbol, *baseball*), tras la realización de una resonancia magnética cardíaca que descarte la presencia de anomalías aórticas⁶.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Se permite el deporte sin restricción en pacientes con coartación nativa sin dilatación de aorta significativa, gradiente tensional menor de 20 mm Hg y pico de TA sistólica menor de percentil 95 con el ejercicio.
- A los deportistas con CoAo y gradiente tensional mayor de 20 mm Hg, hipertensión inducida con el ejercicio o dilatación aórtica significativa, solo se les permitirán los deportes de intensidad leve de la clase IA de la clasificación de Mitchell¹⁷.



- Los deportistas sometidos a intervención sin dilatación de aorta significativa, gradiente tensional menor de 20 mmHg, pico de tensión arterial sistólica menor de percentil 95 con el ejercicio y sin aneurismas en la zona reparada pueden hacer deporte de competición a partir de los tres meses de la intervención, salvo deportes estáticos de alta intensidad (clase IIIA, IIIB y IIIC de la clasificación de Mitchell¹⁷) o deportes con riesgo de colisión.
- Los deportistas con evidencia de dilatación aórtica o presencia de aneurisma en la zona reparada (sin indicación quirúrgica) podrán realizar sólo deportes de intensidad leve (clase IA y IB de la clasificación de Mitchell¹⁷).

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella, para la CoAo se asumen en parte las recomendaciones de la ESC y la AHA, permitiendo deportes con componente dinámico y estático de intensidad leve y moderada en pacientes sin HTA, gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sin isquemia o sobrecarga del ventrículo izquierdo, respuesta anómala hipertensiva en ergometría o aneurisma. También se puntualiza que los deportes de contacto deben de ser evitados durante el primer año tras la reparación⁸.

recomendaciones

En los pacientes con CoAo no tratada, con gradiente tensional menor de 20 mm Hg, sin HTA, sin respuesta patológica en la ergometría y sin aneurisma aórtico en la prueba de imagen, se permite la actividad física sin restricciones.

En los casos de CoAo tratada (cirugía, angioplastia o stent), sin gradiente residual significativo (menor de 20 mm Hg), sin HTA, sin respuesta patológica en la ergometría y sin aneurisma aórtico en la prueba de imagen se permite la actividad física sin restricciones, excepto los deportes de componente estático alto y los que representan un peligro de colisión corporal.

En la CoAo, tratada o sin tratar, con gradiente tensional mayor de 20 mm Hg, HTA inducida por el ejercicio, dilatación de aorta ascendente significativa (mayor de 3 z-score) o presencia de un aneurisma aórtico en la prueba de imagen, se restringe la actividad física a la de intensidad leve, dinámica y estática



4.7

Estenosis pulmonar

La obstrucción congénita del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) se debe frecuentemente a la estenosis valvular (80-90% de los casos), pero también a obstrucción subvalvular y supravalvular e involucra al tronco y a las ramas pulmonares.

En la estenosis valvular pulmonar (EVP) existe un engrosamiento de los velos, con fusión o ausencia de comisuras, lo que origina un orificio de apertura pequeño.

La estenosis subvalvular suele estar asociada a la tetralogía de Fallot (T4F) o grandes comunicaciones interventriculares y la estenosis supravalvular puede presentarse con otros defectos asociados, como ocurre a menudo en síndromes congénitos como los de Williams-Beuren o de Alagille, entre otros³⁶.

valoración previa

Habitualmente los pacientes con EVP están asintomáticos y la mejor manera de valorar el grado de severidad es la ecocardiografía. Aunque existen pequeñas diferencias entre las distintas guías de los adultos, se suele utilizar como referencia el gradiente máximo instantáneo (GIMA) en el tracto de salida del ventrículo derecho, con valores menores de 36-40 mm Hg en la EVP de grado leve, hasta 60-64 mm Hg en la moderada y mayor de 60-64 mm Hg en la de grado severo^{1,2,3}.

En nuestra experiencia, en más de un centenar de pacientes en edad pediátrica, las cifras ecográficas de gradiente medio (GM) se correlacionan mejor con las cifras obtenidas pico-pico en cateterismo. Así, habitualmente consideramos un gradiente medio menor de 30 mm Hg para una estenosis de grado leve, entre 30-50 mm Hg para la de grado moderado y mayor de 50 mm Hg para la de grado severo.

Las principales lesiones post-tratamiento son la estenosis residual y la insuficiencia pulmonar (IP). En el primer caso la valoración es igual a la de la EVP nativa, mientras que el segundo puede requerir completar el estudio con una resonancia magnética cardíaca, para cuantificar el grado de insuficiencia, la función y el volumen del ventrículo derecho (VD).

Por tanto, en la valoración predeporte se recomienda al menos una valoración clínica, un electrocardiograma y una ecocardiografía. Algunos autores⁸ recomiendan complementarlo con una radiografía de tórax, lo que puede ser de utilidad en casos aislados en los que exista una dilatación severa de la arteria pulmonar.

En las estenosis moderadas-severas, se recomienda complementar la valoración con una ergometría, con una ergoespirometría en las de grado severo (siendo opcional en las de grado moderado) y una resonancia magnética cardíaca, en función de la insuficiencia pulmonar o mala ventana para función ventricular derecha.

El cateterismo cardíaco raramente es necesario con fines diagnósticos y se reserva para pacientes con indicación de tratamiento.



evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

Para los pacientes con EVP y de cara a la práctica de deporte recreativo se establecen las siguientes recomendaciones:

- No hay restricciones en pacientes con EVP de grado leve, tanto nativos como post-tratamiento, con insuficiencia pulmonar leve.
- No hay restricciones en pacientes tratados con EVP de grado moderada e insuficiencia pulmonar significativa (mayor que moderada), pero realizando un seguimiento anual con electrocardiograma.
- La actividad física está restringida a deportes de intensidad leve en pacientes nativos o tratados con EVP de grado severo (remitir a la consulta del especialista para tratar e individualizar la recomendación ejercicio).
- No hay restricciones para pacientes tratados sin EVP residual y con insuficiencia pulmonar significativa, siempre que la función del ventrículo derecho sea normal.
- La actividad física está restringida a los deportes de intensidad ligera para pacientes tratados sin EVP residual, con insuficiencia pulmonar significativa y función del ventrículo derecho anormal.
- En los pacientes tratados quirúrgicamente con parche transanular e insuficiencia pulmonar residual significativa, se aplicarán las mismas recomendaciones que para la T4Fallot.

En cuanto al deporte de competición:

- No hay restricciones en pacientes nativos o tratados con EVP leve, función del ventrículo derecho normal, insuficiencia pulmonar leve, electrocardiograma normal e hipertrofia leve del ventrículo derecho, precisando una reevaluación anual.
- Actividad física restringida a los deportes de moderada intensidad (aeróbicos) o de intensidad leve (anaeróbicos) en pacientes nativos o tratados con EVP moderada (30-50 mm Hg), función del ventrículo derecho normal, hipertrofia leve del ventrículo derecho, insuficiencia pulmonar no significativa y electrocardiograma normal, precisando reevaluación semestral.
- Pueden practicar deportes de intensidad leve (aeróbicos) los pacientes tratados con EVP leve, insuficiencia pulmonar significativa con dilatación de ventrículo derecho, si la función de éste es normal y están asintomáticos⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:



- Se permite el deporte de competición sin restricción en deportistas con EVP de grado leve (GIMA menor de 40 mm Hg) y función del ventrículo derecho normal, nativa o postvalvuloplastia con balón.
- Se restringe el deporte de competición a los de clase IA y IB (clasificación de Mitchell¹⁷) y de intensidad leve-moderada, en deportistas con EVP moderada o severa (mayor de 40 mm Hg).
- Se valorará el deporte de competición clase IA y IB (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve, en deportistas con insuficiencia pulmonar severa residual¹.

recomendaciones

En general

- En las estenosis de grado severo se valorará el tratamiento intervencionista.
- Tras la valvuloplastia, los pacientes deben esperar entre 2 y 4 semanas, y tras la cirugía correctora al menos tres meses, para reincorporarse a la actividad física habitual y antes de iniciar actividades deportivas precisan una valoración previa.
- En pacientes tratados con insuficiencia pulmonar residual de grado severo, se aplican las mismas recomendaciones que para la Tetralogía de Fallot.
- En general, hay que favorecer la actividad física de tipo dinámico.

Estenosis pulmonar leve (GM menor de 30 mm Hg, GIMA menor de 40 mm Hg)

- En pacientes asintomáticos, sin arritmias, con función y tamaño del ventrículo derecho normal, independientemente de la insuficiencia pulmonar, se permite la actividad física sin restricciones. La reevaluación se realizará cada dos años si la insuficiencia pulmonar residual es leve y si es de mayor severidad, la revisión será anual.
- En pacientes asintomáticos, sin arritmias, con función del ventrículo derecho normal pero dilatado e insuficiencia pulmonar residual moderada ou severa, se permite la actividad física recreativa libre pero la de competición está restringida a la de intensidad leve con predominio dinámico, realizándose la reevaluación anualmente.

Estenosis pulmonar moderada (GM 30-50 mm Hg, GIMA 40-60/64 mm Hg)

- En pacientes sin hipertrofia significativa, con función y tamaño del ventrículo derecho normal, independientemente del grado de insuficiencia pulmonar, se permite la actividad física recreativa sin restricciones.
- Si la función del ventrículo derecho se considera anormal, la actividad física recreativa estará restringida a la de intensidad moderada.
- Todos los pacientes con EVP nativa o tratada de grado moderado, podrían realizar actividad física de competición restringida a la de intensidad moderada, preferiblemente de características dinámicas. La reevaluación se realizará al menos anualmente.

Estenosis pulmonar severa (GM mayor de 50 mm Hg, GIMA mayor de 60/64 mm Hg)

- Se permite la actividad física recreativa de baja intensidad, estática y dinámica, estando contraindicada la actividad física de competición. Las revisiones se realizarán semestralmente.



4.8

Estenosis aórtica

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) en la infancia, oscila entre el 3-6% de las cardiopatías congénitas. Se puede clasificar en subvalvular, valvular y supravalvular.

La estenosis valvular aórtica congénita (EVAo) consiste generalmente en la fusión de los velos o el hipodesarrollo de las comisuras, el engrosamiento mixomatoso de las valvas y/o la hipoplasia del anillo.

Según el número de comisuras que estén afectadas, la válvula se denomina unicúspide, bicúspide o tricúspide.

pruebas complementarias

La EVAo se relaciona con la muerte súbita cardíaca (MSC) durante la actividad deportiva. De hecho, el 2-4% de todos los deportistas jóvenes que han presentado una muerte súbita, presentaban una EVAo³⁷. En adultos, el grado de enfermedad se establece por la combinación de los datos clínicos (anamnesis, exploración) y ecocardiográficos (jet, gradiente, área valvular), para evitar las limitaciones intrínsecas de cada uno de estos apartados.

De forma categórica, los pacientes sintomáticos (síncope, mareos, dolor torácico o disnea con el ejercicio), se relacionan con mayor riesgo de evolución a MSC, lo que obliga a considerar la intervención sobre la lesión³⁸. No existen datos prospectivos similares en niños/as, adolescentes y adultos jóvenes, debido a que la estrategia de tratamiento precoz mediante valvuloplastia con balón, evita la progresión de la enfermedad hasta ese grado^{39,40}.

En pacientes asintomáticos, la ecocardiografía es el método más eficaz para evaluar la lesión. En pacientes con función sistólica conservada, el gradiente medio transvalvular aórtico (GMAo) se correlaciona mejor con el gradiente hemodinámico y parece más útil para categorizar el grado de enfermedad. Así, se puede definir y cuantificar en leve (GMAo menor de 25 mm Hg), moderado (entre 25 y 40 mm Hg) o severo (mayor de 40 mm Hg).

En la valoración predeporte se exige al menos una valoración clínica, un electrocardiograma y un ecocardiograma. La ergometría puede ayudar para decidir la indicación de tratamiento en casos dudosos, está contraindicada en los pacientes sintomáticos y es necesaria en la EVAo de grado moderado-severo, para la indicación de la intensidad del ejercicio, mediante la valoración de la respuesta al nivel de ejercicio que se prevé realizar.

La realización de ergoespirometría es opcional frente a la ergometría y el cateterismo cardíaco raramente es necesario con fines diagnósticos, reservándose para pacientes con indicación de tratamiento. La periodicidad de la valoración es al menos anual, individualizándola en el caso de EVAo moderada-severa.



evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

Para los pacientes con EVAo se establecen las siguientes recomendaciones:

- En pacientes con EVAo de grado leve (GMAo menor de 25 mm Hg), se permite el deporte competición y recreativo sin restricciones, pero es necesario un seguimiento anual.
- En pacientes con EVAo de grado moderado (GMAo entre 25 y 40 mm Hg), se permite el deporte de competición y recreativo de cualquier tipo, restringido a intensidad de leve a moderada, siempre que se confirme previamente en una ergometría, una respuesta adecuada*.
- En pacientes sintomáticos o con EVAo de grado severo (GMAo mayor de 40 mm Hg), está contraindicado el deporte de competición y restringido el recreativo al de intensidad leve y condicionado a los hallazgos durante la ergometría.
- En los pacientes con EVAo de grado leve o moderada, no debe haber restricciones en la actividad física, en ausencia de dilatación de ventrículo izquierdo, aorta ascendente o arritmia⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Todos los atletas con EVAo, deben de realizar una valoración anual previa a la práctica deportiva.
- Los deportistas con EVAo de grado leve con ergometría normal (en ejercicio máximo), pueden hacer deporte sin restricciones.
- Los deportistas con EVAo de grado moderado, pueden participar en deportes estáticos de intensidad leve-moderada y dinámicos de intensidad moderada, condicionados a una respuesta adecuada* en la ergometría al nivel de ejercicio esperado.
- Los deportistas con estenosis aórtica severa no deben participar en deportes de competición, con la posible excepción del tipo IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Los pacientes sintomáticos no deben participar en ningún deporte de competición¹.

* ausencia de alteraciones eléctricas y clínicas en el grado de actividad esperado durante el ejercicio (incluyendo respuesta tensional normal)



recomendaciones

En pacientes con EVAo leve, se permite la actividad física sin restricciones, con reevaluación anual obligada.

En pacientes con EVAo moderada, la actividad física está restringida a intensidad leve-moderada, condicionada a una respuesta adecuada en la ergometría.*

En pacientes con EVAo severa, la actividad física de competición está contraindicada, permitiéndose la actividad física recreativa de intensidad leve (rango bajo), condicionada a una respuesta adecuada en la ergometría.*

* ausencia de alteraciones eléctricas y clínicas en el grado de actividad esperado durante el ejercicio (incluyendo respuesta tensional normal)



4.9

Aorta bicúspide

La válvula aórtica bicúspide (VAob) es una anomalía frecuente en la población, que se transmite genéticamente siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante y predomina en varones. En ocasiones coexiste con otros defectos congénitos cardíacos, siendo el más común la coartación de aorta.

La VAob tiene una entidad clínicamente relevante, no solo por las complicaciones relacionadas con la válvula (estenosis, regurgitación), sino porque se acompaña de anomalías histológicas intrínsecas de la pared de la aorta, incluyendo necrosis quística de la capa media y degradación de fibras elásticas.

Precisamente por ello, los pacientes son más propensos a desarrollar dilatación de raíz aórtica y de aorta ascendente⁵. De hecho, en un 50% puede asociarse a una dilatación aórtica, en relación con una alteración intrínseca de la vasculatura.

valoración previa

Debe de realizarse la historia clínica con antecedentes, una exploración física completa, electrocardiograma y ecocardiograma. En algunos casos se requiere una prueba de imagen (tomografía axial computerizada o angioresonancia cardíaca), para la medición de la raíz aórtica y de la aorta ascendente (AoAs)⁵.

La reevaluación se realizará con periodicidad anual, si no hay dilatación de aorta ascendente. En caso de que la hubiera, se individualizará la decisión, en función del grado y evolución.

En el caso de estenosis valvular asociada, se aplicarán las recomendaciones referidas a dicha patología.

evidencia científica

La ESC, la EACPR y la AEPC en el año 2011, establecen recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

Para los pacientes con VAob se establecen las siguientes recomendaciones:

- Están permitidos todos los deportes, excepto los estáticos de alta intensidad, en pacientes con válvula normofuncionante sin dilatación de AoAs aórtica ni evidencia de Coa.
- Los pacientes deben de vigilarse estrechamente, al menos realizando un ecocardiograma anual, por si la disfunción valvular o la dilatación progresan con cualquier tipo de entrenamiento.
- Los pacientes con dilatación moderada estable de AoAs (40-45 mm en adultos y su equivalente en niños/as), pueden participar en deportes estáticos de intensidad leve y dinámicos de intensidad leve-moderada, excluyendo la práctica de aquellos deportes con colisión corporal.



- Los pacientes con dilatación progresiva o dilatación severa de la AoAs (mayor de 45 mm en adultos o su equivalente en niños/as), deben de considerarse individualmente. En éstos, se debería de limitar la actividad deportiva a deportes estáticos ó dinámicos de intensidad leve, y en los casos más severos deben referirse a cirugía⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 7*), son:

- Están permitidos todos los deportes de competición si la aorta ascendente no está dilatada (z-score menor de 2, o diámetro de aorta de menos de 40 mm en adultos), siempre condicionado a la función valvular.
- Están permitidos todos los deportes de competición de intensidad leve-moderada, con un riesgo bajo de colisión corporal, en caso de dilatación ligera-moderada de la AoAs (z-score entre 2 y 3,5 ó diámetro de aorta de 40-42 mm en hombres y 36-39 mm en mujeres), debiendo realizárseles vigilancia estrecha cada 12 meses, con ecocardiograma o resonancia magnética.
- Están permitidos los deportes de competición clase IA de intensidad leve, con un riesgo bajo de colisión corporal, en el caso de dilatación moderada de AoAs (43-45 mm).
- Está contraindicado el deporte de competición con riesgo de colisión corporal, en caso de dilatación de AoAs severa, definida como z-score mayor de 3,5-4 o diámetro mayor de 43 mm en varones y de 40 mm en mujeres.
- Está contraindicado todo el deporte de competición en caso de dilatación de AoAs severa definida como mayor de 45 mm⁵.

En el *statement* de la AHA del año 2013 sobre la promoción de la actividad física para niños/as y adultos con cardiopatías congénitas, se hace referencia a los pacientes con dilatación de aorta sin enfermedad del tejido conectivo, alertando del riesgo de disección de aorta muy relacionado con el tamaño de ésta y menciona el aumento de la tensión de la pared aórtica durante el ejercicio tanto estático como dinámico, por lo que recomienda a estos pacientes limitar la actividad, independientemente del tipo de ejercicio²⁴.

En la Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría del año 2015, se hacen las siguientes recomendaciones:

- Están permitidos todos los deportes, excepto los estáticos de alta intensidad, en caso de dilatación leve de AoAs, ausencia de coartación y válvula normofuncionante.
- En caso de dilatación de AoAs de grado moderado, definido como z-score 4-6, están restringidos los deportes a los de clase IA y IB sin contacto.
- Se aplicarán las recomendaciones para valvulopatías, en caso de disfunción valvular y se hace constar la necesidad de realización de resonancia magnética si existe sospecha de dilatación aórtica⁸.



recomendaciones

En los casos de válvula normofuncionante y sin dilatación de AoAs, se permite la actividad física sin restricciones.

En los casos de disfunción valvular o coartación de aorta asociada, se aplicarán las recomendaciones correspondientes a dichas patologías.

En el caso de válvula normofuncionante y dilatación leve de AoAs, está permitida la actividad física de intensidad moderada, excluyendo las de riesgo de colisión corporal.

En los casos de válvula normofuncionante y dilatación moderada de AoAs, sólo está permitida la actividad física recreativa estática de intensidad baja y dinámica de intensidad leve-moderada, excluyendo las actividades con riesgo de colisión corporal.

Con válvula normofuncionante y dilatación severa de AoAs, se recomienda sólo la actividad física recreativa de intensidad leve.



4.10

Transposición de grandes arterias

La transposición completa de las grandes arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (VI). También se denomina discordancia ventrículo-arterial.

La TGA sin corrección, tiene una supervivencia escasa por encima de los primeros meses de vida. La corrección es siempre quirúrgica y puede realizarse mediante la técnica de Mustard (switch atrial) o la técnica de Jattene (switch arterial).

valoración previa

El procedimiento de switch atrial ha caído en desuso a partir de finales de los años 90, por lo que casi todos los pacientes intervenidos con esta técnica están fuera de la edad escolar y por tanto del objetivo de este documento. De todas formas, resaltamos que esta población tiene un riesgo aumentado de muerte súbita cardíaca (MSC), siendo los predictores más importantes, la presencia de arritmia y la disfunción ventricular grave. La edad de reparación, la duración del QRS y los síntomas de insuficiencia cardíaca también pueden estar relacionados con un mayor riesgo de MSC⁴².

En las últimas tres décadas, la mayoría de los pacientes se han intervenido mediante la cirugía de switch arterial. En esta intervención es obligada la traslocación coronaria, por lo que los pacientes con síntomas con el esfuerzo, deben tener una cuidadosa evaluación del estado de las arterias coronarias, especialmente si se documentaron variantes anatómicas del recorrido de las mismas. La ergometría no ha resultado particularmente sensible para detectar lesiones silentes, y la coronariografía u otras modalidades de imagen, como el TC, pueden ser necesarias en casos dudosos⁴³. Otro problema frecuente es la estenosis pulmonar supraavalvular, en el lugar de la anastomosis de la arteria pulmonar nativa con la neopulmonar.

En la valoración previa al ejercicio, se recomienda al menos una valoración clínica, un electrocardiograma, una ecocardiografía y una ergometría (la ergoespirometría es opcional). La angioresonancia cardíaca o tomografía axial coronaria pueden indicarse en los pacientes de alto riesgo de lesión coronaria. Opcionalmente, si se sospecha lesión coronaria, puede complementarse con una ecocardiografía de ejercicio y/o una coronariografía. En caso de sospecha de arritmia, se valorará el estudio de holter. En ausencia de lesiones residuales y con todo el estudio normal, se realizará una revisión cada dos años, individualizándose en el resto de los casos.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para los pacientes con TGA, independientemente del tipo de corrección, una valoración exhaustiva en los pacientes sintomáticos o con arritmias, recomendando una ergometría para desenmascarar la posibilidad de arritmias con el ejercicio.



También se recomienda la práctica de ejercicio, de intensidad leve a moderada, de forma regular, evitando esfuerzos extremos o deportes de competición de contacto³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

Para los pacientes con TGA, intervenidos mediante switch arterial, se hacen las siguientes recomendaciones:

- En pacientes sin lesiones residuales o con lesiones no significativas* y comportamiento normal en la ergometría, se permite el deporte recreativo o de competición sin restricciones, salvo el de competición que combine alta intensidad estático/dinámico, que se considera no recomendado.
- En pacientes con lesiones residuales significativas** y comportamiento normal en la ergometría, se permite el deporte recreativo de alta intensidad (no recomendado el estático de alta intensidad), pero no se recomienda el deporte de competición salvo de intensidad leve a moderada⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para los pacientes intervenidos mediante switch arterial, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Previamente a la práctica deportiva, todos los pacientes deben someterse a una evaluación que incluya valoración clínica, electrocardiograma, prueba de imagen de la función ventricular y ergometría.
- Es razonable permitir el deporte de competición a los pacientes asintomáticos, con función ventricular normal y sin taquiarritmias.
- Los pacientes con ergometría normal y con anomalías hemodinámicas de grado mayor que leve o con disfunción ventricular, pueden realizar deporte de competición estático de intensidad leve a moderada y dinámico de intensidad leve (grupos IA, IB, IC y IIA de la clasificación de Mitchell¹⁷).
- Está contraindicado el deporte de competición a todos los pacientes con evidencia de isquemia coronaria, con la probable excepción de los de clase IA (clasificación de Mitchell¹⁷) de intensidad leve¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*.

* lesiones residuales menores: comunicación interventricular residual pequeña, estenosis o insuficiencia pulmonar de grado leve de las válvulas neoaorta (neoAo) ó neopulmonar, estenosis leve supra valvular pulmonar, extrasístoles aislados supra o ventriculares.

** lesiones residuales significativas: disfunción ventricular derecha o izquierda, dilatación o hipertrofia ventricular, estenosis en tracto de salida del ventrículo derecho con gradiente máximo mayor de 30 mm Hg, insuficiencia neoAo mayor que leve, arritmia supra o ventricular.



Para los pacientes operados de TGA con switch arterial, se dan dos recomendaciones en función de la presencia o no de lesiones residuales:

- Sin defectos residuales o comunicación interventricular residual pequeña, valvulopatía sigmoidea leve o estenosis supra valvular pulmonar leve y extrasístoles aislados, están permitidos todos los deportes salvo aquellos con componente estático y dinámico alto (IIIC de la clasificación de Mitchell¹⁷).
- Con presencia de defectos residuales significativos, no están permitidos los deportes de competición, con excepciones individualizadas para los grupos IA, IB, IIA, IIB de la clasificación de Mitchell¹⁷, si la ergometría es normal⁸.

recomendaciones

En pacientes de bajo riesgo (ergometría normal sin lesiones residuales o con lesiones residuales no significativas)*, se permite la actividad física recreativa sin restricción y la actividad física de competición sin restricción, pero evitando las actividades que combinen componente estático y dinámico de intensidad alta.

En pacientes de riesgo medio (ergometría normal con lesiones residuales significativas)**, se permite la actividad física recreativa de intensidad alta (no recomendado componente estático de alta intensidad) y no se recomienda la actividad física de competición salvo la de intensidad leve a moderada.

En pacientes con comportamiento anormal en la ergometría (isquemia o arritmias), la actividad física recreativa o de competición no está indicada hasta completar un estudio de imagen coronario y su valoración por la unidad de arritmias.

En pacientes con evidencia de isquemia coronaria está contraindicada la actividad física de competición, con la posible excepción de la de intensidad leve y se individualizará la indicación de actividad recreativa, en función de las pruebas complementarias y entrevista personalizada.

* lesiones residuales menores: comunicación interventricular residual pequeña, estenosis o insuficiencia pulmonar de grado leve de las válvulas neo aorta ó neopulmonar, estenosis leve supra valvular pulmonar, extrasístoles aislados supra o ventriculares.

** lesiones residuales significativas: disfunción ventricular derecha o izquierda, dilatación o hipertrofia ventricular, estenosis en tracto de salida de ventrículo derecho con gradiente máximo mayor de 30 mm Hg, insuficiencia neoAo moderada o severa, arritmia supra o ventricular.



4.11

Transposición corregida de grandes arterias

La transposición de grandes arterias congénitamente corregida (CCTGA) es una cardiopatía congénita poco frecuente. Se caracteriza porque el retorno venoso sistémico desemboca en la aurícula morfológicamente derecha, conectada a través de la válvula mitral con el ventrículo morfológicamente izquierdo, del que se origina la arteria pulmonar.

La aurícula izquierda recibe el retorno venoso pulmonar, y se conecta a través de la válvula tricúspide con el ventrículo morfológicamente derecho, en el que se origina la aorta.

Por tanto, el recorrido de la circulación de la sangre es normal, pero transcurre a través de los ventrículos de forma contraria a la normalidad.

Otros términos sinónimos de esta situación son la inversión ventricular o la doble discordancia. Es frecuente la asociación con otros defectos adicionales, como la estenosis pulmonar, arritmias o anomalías de la válvula tricúspide.

valoración previa

Dado el pequeño número de pacientes con esta anomalía, es difícil determinar los factores que definen la población de riesgo para la muerte súbita cardíaca (MSC). La disfunción ventricular sistémica, la presencia de arritmias, la presencia de defectos adicionales y la peor tolerancia al ejercicio, son los factores que se han relacionado con ella^{1,42,44,45}.

La tolerancia al ejercicio en estos pacientes, suele estar disminuida de forma multifactorial, pero se ve agravada por la incompetencia cronotrópica y la disfunción del ventrículo derecho, para mantener un volumen de latido adecuado durante el ejercicio. Por último, el incremento en las cifras de proBNP y de la disfunción de la válvula tricúspide, se correlaciona de forma inversa con la tolerancia al ejercicio.

Por tanto, previo a la práctica del ejercicio se recomienda una valoración clínica, una analítica (proBNP), un electrocardiograma, un ecocardiograma, un estudio holter, una angioresonancia cardíaca (función ventricular) y una ergometría (la ergoespirometría es opcional). En ausencia de lesiones residuales y con todo el estudio normal, esta valoración tendrá una validez de dos años, individualizándose en el resto de los casos.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan evitar los deportes estáticos y todos los deportes de competición. En el subgrupo de pacientes con lesiones significativas asociadas y/o disfunción del ventrículo derecho, deben restringirse a deportes de intensidad leve³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology*



(AEPC), unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Para los pacientes con CCTGA se hacen las siguientes recomendaciones:

- Deporte recreativo sin restricción, de forma autolimitada, evitando cualquier aspecto competitivo y deportes de alto componente estático.
- En pacientes de riesgo bajo*, se recomienda el deporte de competición dinámico o estático, de intensidad leve a moderada.
- En el resto de pacientes, no se recomienda el deporte de competición por la respuesta anómala del ventrículo derecho al ejercicio y el riesgo de deterioro de la insuficiencia tricuspídea o desarrollo de arritmias⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*)¹, son:

- Previamente a la práctica deportiva, todos los pacientes deben someterse a una evaluación que incluya valoración clínica, electrocardiograma, prueba de imagen de la función ventricular y ergometría.
- La participación en deportes de competición de los deportistas con CCTGA e historia previa de arritmias clínicamente significativas o disfunción ventricular severa, puede ser considerada dentro de valoraciones individuales basadas en la estabilidad clínica.
- Los deportistas con CCTGA sin arritmias significativas, disfunción ventricular, intolerancia al ejercicio o isquemia inducida por el ejercicio, pueden considerarse para su participación en deportes de competición de intensidad leve a moderada (grupos IA, IB clasificación de Mitchell¹⁷).
- Los deportistas con CCTGA asintomáticos, sin anomalías en la valoración clínica, pueden ser considerados para su participación en deportes de competición de intensidad moderada-alta (grupos II, IIIB o IIIC de la clasificación de Mitchell¹⁷).
- A los deportistas con disfunción clínica severa del ventrículo derecho sistémico, obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho y arritmias ventriculares o auriculares recurrentes o no controladas, no se les debería permitir la práctica de cualquier deporte de competición, con la excepción de los de baja intensidad (grupo IA clasificación de Mitchell¹⁷).

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se hacen recomendaciones en función de la presencia o no de lesiones residuales:

- Sin defectos residuales o comunicación interventricular residual pequeña, valvulopatía sigmoidea leve o estenosis supra valvular pulmonar leve o extrasístoles

*pacientes asintomáticos, sin defectos asociados, sin disfunción o dilatación del ventrículo derecho, sin arritmias y con respuesta apropiada al ejercicio (frecuencia cardíaca, gasto cardíaco, tensión y electrocardiograma).



aislados, se permiten todos los deportes salvo aquellos con componente estático y dinámico alto (grupo IIIC de la clasificación de Mitchell¹⁷).

- Con defectos residuales significativos no se permiten los deportes de competición (con excepciones individualizadas para los grupos IA, IB, IIA, IIB de la clasificación de Mitchell¹⁷, si el comportamiento durante la ergometría es normal)⁸.

recomendaciones

En pacientes de bajo riesgo* se permite la actividad física recreativa sin restricción (autolimitada por el paciente), preferible de tipo dinámico, intensidad leve a moderada y la actividad física de competición estática/dinámica de intensidad leve a moderada.

En el resto de pacientes se permite la actividad física recreativa de intensidad leve y no se permite la actividad física de competición.

* pacientes asintomáticos, sin defectos asociados, sin disfunción o dilatación del ventrículo derecho, sin arritmias y con respuesta apropiada al ejercicio (frecuencia cardíaca, gasto cardíaco, tensión y electrocardiograma).



4.12

Anomalías coronarias congénitas

Las anomalías de las arterias coronarias representan un pequeño grupo de malformaciones con una incidencia baja, entre 0,6-1,35 de la población. Su importancia radica en la identificación de anomalías graves relacionadas con la posibilidad de muerte súbita cardíaca (MSC) o con la disfunción progresiva de la función ventricular izquierda, provocando una miocardiopatía dilatada.

Las anomalías congénitas pueden presentarse en ausencia de una cardiopatía estructural, destacando alteraciones en la posición de las arterias coronarias, en el número de coronarias o presencia de fístulas; asimismo, existen anomalías coronarias congénitas asociadas a otras alteraciones estructurales cardíacas⁴⁶.

valoración previa

Las anomalías de las arterias coronarias son la segunda causa de MSC en deportistas (17% de los casos). El origen anómalo de las arterias coronarias del seno equivocado de Valsalva, o de la arteria pulmonar se encuentra presente hasta en el 1% de la población general, pero proporcionalmente es mucho más frecuente en atletas que fallecen repentinamente.

Aunque la gran mayoría de las MSC asociadas con anomalías coronarias ocurren durante o poco después del ejercicio, en algunos casos ha ocurrido en reposo.

El origen anómalo más común es el de la arteria coronaria derecha (CD) originada desde el seno izquierdo de Valsalva, pero entre los deportistas que presentaron una muerte súbita relacionada con anomalías coronarias, lo más común es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (CI) o descendente anterior originadas en el seno derecho de Valsalva, asociado al patrón interarterial (arteria coronaria izquierda anómala pasa entre la aorta y la arteria pulmonar).

El origen anómalo de una coronaria en la arteria pulmonar es menos frecuente, y a menudo se presenta con shock cardiogénico o infarto de miocardio en el lactante.

La ecocardiografía transtorácica puede identificar el origen de las coronarias en muchos pacientes, pero desde un punto de vista práctico no siempre es la norma. Baste recordar un estudio de Basso de 27 casos de muerte súbitas de origen cardíaco debidas a anomalías coronarias, en el que menos de la mitad habían presentado síntomas como palpitaciones, dolor precordial mareo o síncope, y de ellos, 15 habían realizado un electrocardiograma en un reconocimiento predeportivo, sin hallazgos patológicos⁴⁷.

Igualmente, en lactantes con miocardiopatía dilatada y sospecha de coronaria izquierda naciendo del tronco pulmonar (ALCAPA), puede ser necesaria la realización de un estudio hemodinámico si el electrocardiograma es muy sugestivo y la ecocardiografía no es concluyente⁴⁸.

Otras pruebas de imagen como la tomografía computerizada (TC) o la angi resonancia cardíaca (RMN), presentan una eficacia similar a la coronariografía.



Por tanto, en la valoración predeportiva se recomienda realizar previamente a la práctica del ejercicio, una valoración clínica, un electrocardiograma, una ecocardiografía y una ergometría (opcional la ergoespirometría).

Las pruebas de imagen como TC o RMN pueden ser necesarias para definir la anatomía y en caso necesario es posible que se necesite complementar con una coronariografía.

Se individualizará la periodicidad de las revisiones, siendo como mínimo anuales.

evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Sin embargo, no hay referencia específica para esta patología⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Los deportistas con origen anómalo de una arteria coronaria en la arteria pulmonar pueden participar sólo en deportes de intensidad leve (grupo IA de la clasificación de Mitchell¹⁷), independientemente de si han tenido un infarto de miocardio previo y en espera de la reparación de la anomalía.
- Los deportistas con origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno izquierdo de Valsalva, deben evaluarse mediante una prueba de esfuerzo. A los asintomáticos con prueba de esfuerzo normal, se les puede permitir deporte de competición después de un adecuado asesoramiento directo del deportista (y/o de sus padres en el caso de un menor), en cuanto a riesgo y beneficios, teniendo en cuenta la incertidumbre de precisión de una prueba de esfuerzo negativa.
- En los deportistas con una arteria coronaria izquierda con origen en el seno derecho de Valsalva, especialmente cuando la arteria pasa entre la arteria pulmonar y la aorta, debe restringirse la participación en deportes competitivos, excepto los deportes del grupo IA de la clasificación de Mitchell¹⁷ antes de la reparación quirúrgica. Esta recomendación se aplica tanto si el hallazgo es incidental o tras sintomatología previa.
- A los deportistas no operados, con un origen anómalo de una arteria coronaria derecha en el seno izquierdo de Valsalva, que presentan síntomas, arritmias o signos de isquemia en la prueba de esfuerzo, se les debe restringir todos los deportes competitivos, con la posible excepción de los deportes del grupo IA de la clasificación de Mitchell¹⁷, antes de una cirugía reparativa.
- Tras la reparación quirúrgica del origen anómalo de la coronaria en el seno contralateral, pueden participar en todos los deportes 3 meses después de la cirugía, si el paciente permanece libre de síntomas y la prueba de esfuerzo no muestra evidencia de isquemia o arritmias.



- Después de la reparación del origen anómalo de la arteria coronaria en la arteria pulmonar, las decisiones sobre la restricción del ejercicio pueden basarse en la presencia de secuelas como infarto de miocardio o disfunción ventricular¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se contraindica la práctica deportiva a los pacientes diagnosticados de una anomalía congénita de las arterias coronarias, hasta que se realice la corrección quirúrgica⁸.

Finalmente en las guías clínicas de la *American Heart Association (AHA)*, publicadas en el año 2018, para el manejo de los adultos con cardiopatías congénitas, se establecen las siguientes recomendaciones para el origen anómalo de las coronarias:

- Se recomienda realizar una coronariografía, TC o RMN para la evaluación de una arteria coronaria anómala.
- En los pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno de Valsalva derecho, o derecha en el seno izquierdo, se recomienda una evaluación funcional y anatómica.
- Se recomienda la cirugía en el origen anómalo aórtico de la coronaria izquierda o la coronaria derecha, en los pacientes con síntomas o evidencia diagnóstica de isquemia secundaria.
- En pacientes asintomáticos, la cirugía es razonable en el origen anómalo de la coronaria izquierda en el seno derecho.
- En presencia de arritmias ventriculares, la cirugía es razonable en el origen anómalo aórtico de la coronaria izquierda o de la coronaria derecha en el seno derecho.
- La cirugía o el tratamiento conservador pueden ser razonables para el paciente asintomático con un origen aórtico anómalo de la coronaria izquierda o de la coronaria derecha, en ausencia de isquemia o evidencia anatómica o fisiológica que sugiera un potencial compromiso coronario.
- Se recomienda la cirugía para el origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar.
- Se recomienda la cirugía en el paciente adulto sintomático con coronaria derecha saliendo de la arteria pulmonar, en el que los síntomas se puedan atribuir a la coronaria anómala.
- Es razonable la cirugía en el paciente adulto asintomático con la coronaria derecha saliendo de la arteria pulmonar, en el que exista disfunción miocárdica o isquemia atribuida a la coronaria anómala².



recomendaciones

Los/as niños/as con origen anómalo de una arteria coronaria de la arteria pulmonar pueden participar sólo en actividad física de intensidad leve, evitando el componente estático, en espera de la reparación de la anomalía.

En caso de origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo y en espera de cirugía reparadora, se permite sólo la actividad física recreativa de intensidad leve (preferiblemente de componente dinámico), y está contraindicada toda actividad física en caso de respuesta anómala a la ergometría (síntomas, arritmias o isquemia).

En caso de la arteria coronaria izquierda con origen en el seno derecho de Valsalva, especialmente cuando ésta pasa entre la arteria pulmonar y la aorta, está contraindicada la actividad física antes de la reparación quirúrgica.

Tras la reparación quirúrgica del origen anómalo de la coronaria, pueden participar en todos los deportes 3 meses después de la cirugía, siempre y cuando el paciente permanezca libre de síntomas, no exista disfunción ventricular moderada-severa y la prueba de esfuerzo no muestre evidencia de isquemia o arritmias.



4.13

Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeño y mediano. Es un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardíacas que se pueden producir, ya que se encuentra entre las principales causas de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia.

La mayoría de datos epidemiológicos y clínicos sugieren un origen infeccioso. La clínica es autolimitada, característicamente con fiebre, exantema, conjuntivitis, adenopatías, lengua aframbuesada y descamación, aunque se han descrito también una larga serie de criterios clínicos y analíticos mayores y menores que pueden presentarse⁴⁹.

El tratamiento más frecuente es con inmunoglobulina intravenosa y antiinflamatorios en la fase aguda y diversas terapias con antiagregantes o anticoagulantes en función de las secuelas y la evolución.

valoración previa

El reconocimiento y tratamiento oportunos en la fase aguda de la EK pueden reducir las complicaciones cardíacas, pero el 20% de las personas no tratadas y el 4% de los tratados desarrollarán aneurismas coronarios, que predisponen a isquemia miocárdica e infarto de miocardio.

Se ha propuesto estratificar a los pacientes en 5 niveles en función de la afectación coronaria. Estos niveles se relacionan con el riesgo relativo de desarrollar isquemia miocárdica o arritmias con el esfuerzo. En cada uno se establecen unas medidas concretas incluyendo el tratamiento específico, y lo referente a la actividad física y seguimiento^{50,51}.

En estudios realizados, con seguimiento de hasta 20 años tras la fase aguda de la enfermedad, se ha visto que aquellos pacientes que no han desarrollado alteraciones coronarias en ningún momento, tienen un riesgo de eventos cardiovasculares similar al de la población general⁵².

No obstante, otros autores han descrito anomalías subclínicas en la función endotelial y en la reserva de flujo miocárdico, y además, se han descrito lesiones endoteliales al menos a los 8-10 años desde el inicio de la enfermedad, lo que puede favorecer el desarrollo precoz de aterosclerosis en adultos jóvenes.

Por tanto, previo a la práctica deportiva, es necesario al menos una valoración exhaustiva anatómica y funcional de las coronarias, que incluya unha valoración clínica, electrocardiograma, ecocardiografía, ergometría (la ergoespirometría es opcional) y/o ecografía de ejercicio. En caso de dudas o niveles de riesgo elevados se realizará una tomografía computerizada (TC) o angioresonancia cardíaca (RMN).

evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*,



unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica, pero no se hacen referencias específicas para esta patología⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 8*), son:

- Los pacientes con uno o más aneurismas coronarios grandes, deberían mantener terapia antiagregante y posiblemente anticoagulante. Es razonable también realizar una ergometría cada 12 meses y decidir la actividad física según el resultado de ésta.
- Los pacientes con infarto agudo de miocardio o revascularización, deben seguir las guías de adultos para enfermedad aterosclerótica.
- Los pacientes con terapia antiagregante deben evitar los deportes de contacto.
- En ausencia de arritmias o isquemia en la ergometría, es razonable permitir la participación en deportes de tipo estático o dinámico de intensidad leve a moderada. Los pacientes con persistencia de aneurismas de pequeño a mediano tamaño, en más de una coronaria, deberán estar en seguimiento y con tratamiento antiagregante.
- En los pacientes sin aneurismas coronarios en la fase convaleciente y sin isquemia o arritmias durante la ergometría, se podrá considerar su participación en todos los deportes a partir de las 8 semanas desde la resolución de la enfermedad.
- Los pacientes con ectasia/aneurisma transitorio y sin isquemia o arritmias inducidas por el ejercicio, pueden realizar cualquier deporte a partir de 8 semanas desde la resolución de la enfermedad. Se recomienda reevaluar el riesgo cada 3-5 años o en función de las guías actualizadas⁵³.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella, se establecen las recomendaciones basadas en los 5 grupos de riesgo de Newburger (se permite el deporte sin restricción para los grupos 1 y 2; en el grupo 3 se permite el deporte sin restricción en menores de 11 años y condicionado a los resultados de la ergometría en mayores de 11 años; en los grupos 4 y 5 se permite el deporte condicionado a los resultados de la ergometría; no se permite la práctica deportiva hasta pasadas 6-8 semanas del comienzo de la enfermedad y se evitarán los deportes de contacto en pacientes antiagregados y/o anticoagulados)⁸.



recomendaciones

En los pacientes en los que no se pueda hacer ergometría por edad y sin sospecha de lesiones coronarias residuales, se permite la actividad física sin restricción.

Los pacientes sin aneurismas, con ectasia/aneurisma transitorio y ergometría normal, pueden realizar cualquier actividad física después de la fase de convalecencia que dura 8 semanas.

En los pacientes con presencia de aneurismas o estenosis coronaria y con presencia de síntomas, arritmia o isquemia inducida durante la ergometría, no se permite la actividad física de competición y se limitará la actividad física recreativa a la de intensidad leve, guiados por la ergometría. En la medida de lo posible completar el estudio de imagen con TC, RMN o coronariografía.

En los pacientes con sospecha de lesiones residuales coronarias, exceptuando ectasia/aneurisma transitorio, con estudio funcional normal, no se permite la actividad física de competición y se limitará la actividad física recreativa a la de intensidad leve en entorno “seguro”. En este caso, se incluirán en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061.

Evitar los deportes de contacto en los pacientes antiagregados y/o anticoagulados.



4.14

Tetralogía de Fallot y variantes

La tetralogía de Fallot (T4F) es una malformación cardíaca del grupo de las malformaciones conotruncuales caracterizada por estenosis en el tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD), comunicación interventricular (CIV), cabalgamiento aórtico e hipertrofia del ventrículo derecho (VD).

La T4F tiene un espectro amplio de anomalías asociadas, como hipodesarrollo de tronco pulmonar y/o ramas pulmonares, anomalías del sexto arco, agenesia de la válvula pulmonar, anomalías coronarias, canal aurículo-ventricular completo, arco derecho, comunicaciones interventriculares (CIVs) múltiples, etc. En casos extremos puede existir una estenosis crítica o atresia de la válvula pulmonar⁵⁴.

valoración previa

Dada la variabilidad de la enfermedad hay que considerar el número y tipo de intervenciones realizadas, la combinación de procedimientos quirúrgicos y percutáneos y el implante o no de prótesis quirúrgicas o percutáneas.

Los puntos de mayor interés en la valoración de estos pacientes los podemos resumir en presencia de cortocircuitos residuales, la estenosis residual de tracto de salida del ventrículo derecho (incluyendo ramas pulmonares), la disfunción valvular pulmonar (estenosis, doble lesión e insuficiencia pulmonar) y tricuspídea (insuficiencia tricuspídea), la dilatación/presión y función del ventrículo derecho, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y la aparición de arritmias.

Los puntos claves para el desarrollo de arritmias ventriculares, que son la principal amenaza de muerte súbita cardíaca (MSC), son: una presión aumentada en el ventrículo derecho; el grado de disfunción sistólica y dilatación del ventrículo derecho; la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo; un QRS mayor de 180 msec en el electrocardiograma basal y la mayor edad en el momento de la reparación⁵.

Por tanto, es necesaria una valoración completa que incluya una valoración clínica, realización de un electrocardiograma, una ecocardiografía, una ergometría (la ergoespirometría es opcional), un holter y, en muchas ocasiones, una angi resonancia cardíaca (RMN). Esta valoración se realizará cada dos años en pacientes de bajo riesgo, cada año en pacientes de riesgo moderado o moderado-severo, y semestralmente en los pacientes de riesgo severo.

Generalmente es necesaria la realización de RMN para definir la función y volumen del ventrículo derecho, pero no se necesita con la misma periodicidad que la del resto de pruebas y dependerá del criterio clínico.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan para la T4F la actividad física sin restricción, para los pacientes asintomáticos con buen resultado hemodinámico. Los pacientes con criterios de alto riesgo para arritmia/muerte súbita, o con disfunción biventricular o con



marcada patología de aorta ascendente, deben limitarse a deportes de intensidad leve y evitar el ejercicio de tipo isométrico³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)*, unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

En concreto, en el T4F lo hacen en función de la combinación de varios parámetros, lo que se resume en la tabla 5⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, basándose en la complejidad de las manifestaciones clínicas, indican la valoración de las recomendaciones por centros de alta cualificación⁶.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Realizar una valoración exhaustiva, que incluya valoración clínica, electrocardiograma, pruebas de imagen (función ventricular) y test de ejercicio.
- En caso de tener una función adecuada (FE mayor del 50%), ausencia de arritmias o estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho y comportamiento normal en el test de ejercicio (sin arritmias, isquemia, hipotensión, u otros hallazgos clínicos), pueden participar en deportes de intensidad moderada-alta.
- En el caso de disfunción ventricular severa (FE menor del 40%), estenosis severa del tracto de salida del ventrículo derecho o presencia de arritmias, se contraindica la práctica del deporte de competición con la posible salvedad de deportes de intensidad leve⁴.

SÍNTOMAS	IP	VD			ARRITMIAS	FEV	SHUNT	Recomendaciones
		DILATACIÓN	FUNCIÓN	PRESIÓN				
No	No	Leve	Normal	Normal	No	Normal	No	Sin restricción (recreativa y competición)
No	No	Moderada	Normal	-	No	Normal	No	Recreativa sin restricción
No	Sí	Moderada - severa	Normal	-	No	Normal	No	Recreativa sin restricción Revisión cada 6m
No	Sí	Moderada - severa	Anormal	-	No	Normal	No	Recreativa aeróbica moderada intensidad
Sí	-	-	-	Est. TSVD severa o VD mayor de 2/3 VI	Sí	Anormal	Sí	Competición contraindicada Recreativa aeróbica leve intensidad
-	Sí	Leve - moderada	-	VD mayor 1/2 VI	Sí	-	-	Competición baja intensidad

Tabla 5. Recomendaciones para la actividad física en la tetralogía de Fallot.

IP: insuficiencia pulmonar. VD: ventrículo derecho. FEV: fracción de eyección ventricular. Est.TSVD: estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.



En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se distinguen tres supuestos:

- Sin restricciones para todo tipo de deporte en el caso de ventrículo derecho con presión y tamaño normal o levemente aumentado, sin cortocircuito residual, sin presencia de arritmia (holter o ergometría), con seguimiento anual y reevaluación completa bianual.
- Permitidos solo los deportes IA (clasificación de Mitchell¹⁷), en el caso de presencia de insuficiencia pulmonar y dilatación del ventrículo derecho, o presión sistólica del ventrículo derecho mayor del 50% del ventrículo izquierdo o presencia de arritmia auricular o ventricular, con reevaluación cada 6-12 meses.
- En el caso de injerto interpuesto, se evitarán los deportes de contacto⁸.

recomendaciones

En los casos de T4F sin riesgo (asintomático, ausencia de lesiones residuales significativas, volumen de ventrículo derecho leve, presión ventricular derecha normal o casi normal, función biventricular normal y ausencia de arritmias), se permite la actividad física sin restricciones.

En T4F de bajo riesgo (asintomático, insuficiencia pulmonar leve- moderada, volumen ventricular derecho leve-moderado, presión estimada de ventrículo derecho normal, función de ambos ventrículos normal, IT menor que moderada, sin arritmias), se permite la actividad física recreativa sin restricciones; actividad física de competición de intensidad moderada.

En la T4F de riesgo moderado (asintomático, insuficiencia pulmonar leve-moderada, volumen ventricular derecho moderado, presión estimada de ventrículo derecho normal, función del ventrículo derecho anormal, FEVI normal, ventrículo derecho de tamaño normal, sin arritmias) se permite la actividad física recreativa de intensidad moderada y la actividad física de competición de intensidad leve.

En los pacientes con T4F de riesgo moderado/alto (asintomático, insuficiencia pulmonar severa, volumen ventricular derecho moderado, presión estimada de ventrículo derecho normal, función del ventrículo derecho anormal, FEVI normal, ventrículo derecho de tamaño normal, sin arritmias), se permite la actividad física recreativa de intensidad leve y está contraindicada la actividad física de competición.

Nos casos de T4F de riesgo alto (sintomático o estenosis residual moderada-severa, presión VD mayor de 2/3 VI, o cortocircuito mayor de 1,5, o FEVI anormal o arritmias), se permite la actividad física recreativa de intensidad leve y está contraindicada la actividad física de competición. En este caso se activará el deporte en entorno "seguro", y se incluirá al paciente en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061.

Siempre que exista algún tipo de restricción, tanto en la actividad física recreativa como en la de competición, se preferirá favorecer el componente dinámico.



4.15

Enfermedad de Ebstein

Es una malformación congénita de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho, caracterizada por una inserción apical de los velos septal y posterior y una malformación del velo anterosuperior, con inserciones anómalas a la pared libre del ventrículo derecho. Como consecuencia, existe un desplazamiento apical del anillo tricuspídeo y una disminución de la cavidad funcional del ventrículo derecho que queda restringido a la porción trabecular e infundibular^{5,55}.

La enfermedad de Ebstein (EE) es una cardiopatía compleja, con un espectro amplio de anomalías asociadas que incluyen arritmias, presencia de cortocircuito derecha-izquierda a través de una comunicación interauricular y diversos grados de insuficiencia tricuspídea (IT), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho o disfunción ventricular derecha e izquierda. En este capítulo se hará referencia solo a la EE con fisiología biventricular.

valoración previa

Los puntos claves para la estratificación de los pacientes son: la presencia de síntomas, cianosis, arritmias y el grado de IT o disfunción ventricular.

Por tanto, es necesario una valoración completa que incluya la realización de una valoración clínica, un electrocardiograma, una ecocardiografía, una ergometría (la ergoespirometría es opcional) y un holter.

Puede ser necesaria una angioresonancia cardíaca para la valoración del tamaño y función del VD⁵. Se recomienda realizar esta valoración con una periodicidad anual en el caso de enfermedad de Ebstein, debiéndose individualizar en el resto de los casos.

evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan evitar ejercicios dinámicos de alta intensidad en presencia de insuficiencia tricuspídea moderada-severa, cortocircuito, arritmias u otras complicaciones, individualizando la decisión en función de la severidad de éstas. En los pacientes reparados sin lesiones residuales no habría limitaciones, salvo evitar deportes de competición de tipo estáticos³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

En concreto, para los/as niños/as con EE se establecen distintas recomendaciones en función de la gravedad de la enfermedad:

- Las formas leves se definen por ausencia de síntomas, sin cianosis, insuficiencia tricuspídea leve, tamaños normales de VD, función sistólica del ventrículo izquierdo normal y sin evidencia de arritmias auriculares o ventriculares.



- Los pacientes asintomáticos, con insuficiencia tricuspídea moderada y arritmias controladas o ausentes se considerarían formas moderadas.
- Los pacientes sintomáticos, o con dilatación significativa de la aurícula derecha y ventrículo derecho, o con disfunción sistólica de ventrículo izquierdo, o con IT severa, o con arritmias auriculares crónicas o ventriculares repetidas, se considerarían formas severas.
- Los pacientes con formas leves no tendrían limitación para el deporte recreativo o competitivo.
- Los pacientes de grado moderado podrían participar en deportes de competición de intensidad leve y realizar deporte recreativo dinámico de intensidad leve o estático de intensidad moderada.
- Los pacientes de grado severo no deberían participar en deportes recreativos o de competición, salvo si se han sometido a reparación quirúrgica con un grado de lesión residual que les permita incluirse en la categoría de forma leve de enfermedad de Ebstein (EE), habiendo transcurrido 3 meses desde la intervención. En ese caso se considerarían las mismas recomendaciones que para las formas moderadas de EE⁵.

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca publicadas en el año 2013, son muy restrictivas, permitiendo sólo deportes de competición sin apenas carga dinámica o estática (con aumento leve de la frecuencia cardíaca), a los pacientes con enfermedad de Ebstein leve, definida por estar asintomáticos, índice cardio-torácico menor de 0,55, insuficiencia tricuspídea leve-moderada y ausencia de arritmias espontáneas o inducibles en el estudio electrofisiológico (EEF). La valoración se realiza cada seis meses, incluyendo ecocardiograma, ergometría y holter⁶.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Se permite el deporte de competición sin limitaciones, a los pacientes con enfermedad de Ebstein leve a moderada, definida como ausencia de cianosis, ventrículo derecho de tamaño normal, insuficiencia tricuspídea leve o moderada y sin evidencia de arritmias auriculares o ventriculares.
- Los pacientes que presenten insuficiencia tricuspídea severa, sin evidencia de arritmias en monitorización electrocardiográfica ambulatoria (exceptuando extrasístoles) podrían ser candidatos a practicar deportes de competición de intensidad leve tipo IA de la clasificación de Mitchell¹⁷ (estático o dinámico de baja intensidad)¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se asumen las recomendaciones de la AHA del año 2015¹, con la puntualización de la realización de un seguimiento anual en los pacientes con enfermedad de Ebstein (EE) leve a moderada y un seguimiento cada 6-12 meses en caso de IT severa⁸.



recomendaciones

En los casos de EE leve (sin cianosis, insuficiencia tricuspídea leve, ventrículo derecho de tamaño normal y sin arritmias), se permite la actividad física sin restricciones.

En pacientes con EE operados, sin lesiones residuales mayores que en EE leve, se permite la actividad física sin restricciones.

En la EE moderada (insuficiencia tricuspídea moderada y arritmias controladas o ausentes), se permite la actividad física de componente dinámico y estático de intensidad leve.

En los casos de EE severa (sintomáticos, o con dilatación significativa de AD y VD, o con disfunción sistólica de VI, o con insuficiencia tricuspídea severa o con arritmias auriculares crónicas o ventriculares repetidas), está contraindicada la actividad física de competición y se individualizará la actividad física recreativa. Los casos de insuficiencia tricuspídea severa, sin arritmias en el holter y sin disfunción ventricular derecha, podrían ser candidatos a practicar actividad física recreativa de intensidad leve (estática y dinámica).



4.16

Hipertensión pulmonar

De acuerdo con la World Symposium on Pulmonary Hypertension, el límite de la normalidad en la presión media en la arteria pulmonar (PmAP) es de más de 20 mm Hg en niños/as mayores de 3 meses a nivel del mar⁵⁶.

Conviene recordar que las enfermedades que cursan con hipertensión pulmonar (HTP) se clasifican en distintos grupos en función de sus características hemodinámicas o clínicas.

Desde el punto de vista hemodinámico distinguimos:

- Hipertensión precapilar: PmAP mayor de 20 mm Hg, acompañado de una Presión Capilar Pulmonar (PCP) menor o igual a 15 mm Hg y Resistencia Vascolar Pulmonar (RVP) igual o mayor de 3UW.
- Hipertensión post-capilar pulmonar: PmAP mayor de 20 mm Hg, PCP mayor de 15 mm Hg y RVP menor de 3UW.
- Hipertensión pulmonar combinada pre y post-capilar: PmAP mayor de 20 mm Hg, PCP mayor de 15 mm Hg y RVP igual o mayor de 3UW⁵⁷.

Desde el punto de vista clínico, existe una clasificación exclusiva tanto para la edad pediátrica (diez categorías) ⁵⁸ como para la edad adulta (cinco categorías)⁵⁶.

valoración previa

En general, los pacientes con hipertensión pulmonar toleran mal el ejercicio físico, se deben considerar un subgrupo de alto riesgo para su práctica y no se deben escatimar medios en su valoración.

Se han definido parámetros para determinar la estratificación del riesgo, de cara a decidir la estrategia de tratamiento en tres grupos (riesgo bajo, intermedio y alto), lo que puede servir de guía para la valoración previa al deporte. Concretamente se han propuesto los siguientes:

- Datos clínicos de fallo del ventrículo derecho.
- Progresión de la sintomatología.
- Test de marcha de los seis minutos (en mayores de 6 años).
- Crecimiento.
- Clasificación funcional (WHO).
- BNP/NT-proBNP.
- Ecocardiografía.
- Datos del estudio hemodinámico⁵⁹.

Por tanto, previo a la práctica del ejercicio en estos pacientes es obligado una valoración clínica completa, una analítica (NT-proBNP), un electrocardiograma, un ecocardiograma,



un holter, y una ergometría (la ergoespirometría es opcional)^{1,5}. Puede ser necesaria la realización de una angioresonancia cardíaca en función de la enfermedad. En casos seleccionados habrá que valorar de una ergoespirometría y/o un cateterismo, si se sospecha paciente de alto riesgo o se considera realizar deporte de competición. La periodicidad de la evaluación se individualizará según la progresión y la gravedad de la enfermedad y el tipo de deporte a realizar.

evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica⁵.

En concreto, en la hipertensión pulmonar hacen suyas las recomendaciones de las guías publicadas en el año 2009, para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar por el grupo de trabajo correspondiente de la *European Society of Cardiology (ESC)* y de la *European Respiratory Society (ERS)*, avalados también por la Sociedad Internacional de Trasplante de Corazón y Pulmón (ISHLT)⁶⁰. En ellas, solo se permitiría el deporte recreativo mientras no aparezcan síntomas ni cianosis inaceptable, evitándose la aparición de disnea, incluyendo signos leves de mala perfusión cerebral como mareos o molestias. En el caso de pacientes sin cortocircuito, se debería evitar cualquier actividad física recreativa que produzca síntomas de ansiedad.

En cuanto al deporte de competición, comparten las recomendaciones de la *36th Bethesda Conference*, publicadas en el año 2005, permitiéndolo solo en presencia de una presión sistólica pulmonar menor de 30 mm Hg (límite de la normalidad en esa fecha), debiendo individualizarse en los demás pacientes⁶¹.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:

- Los pacientes con presión arterial pulmonar media menor de 25 mm Hg, pueden participar en todos los deportes de competición.
- Los pacientes con hipertensión pulmonar moderada-severa (presión media en la arteria pulmonar mayor de 25 mm Hg), deben restringir su participación en todos los deportes, con la posible excepción de los de baja intensidad del grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷).
- Un requisito previo obligado, antes de la participación deportiva de un atleta que presente esta enfermedad¹, es una evaluación completa y un informe predeporte.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*⁸. En ella, se asumen las recomendaciones de la ESC, la EACPR y la AEPC publicadas en el año 2011⁵ para las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica, basadas a su vez en la *36th Bethesda Conference* del 2005⁶¹,



permitiendo todos los deportes en presencia de una presión sistólica pulmonar menor de 30 mm Hg, con un seguimiento individualizado.

Además, se establece la necesidad de una valoración predeporte que debe incluir un electrocardiograma, un ecocardiograma y, opcionalmente, la realización de un cateterismo cardíaco si se considera necesario⁸.

Recientemente, se ha actualizado el consenso para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar en pediatría de la Red Pediátrica Europea de Trabajo en las Enfermedades Vasculares Pulmonares, avalada por la Asociación Europea de Cardiología Pediátrica (AEPC), la Sociedad Europea para la Investigación Pediátrica (ESPR) y la Sociedad Internacional de Trasplante de Corazón y Pulmón (ISHLT) con las siguientes recomendaciones:

- Los/as niños/as con hipertensión pulmonar encuadrados en la categoría de alto riesgo, según la escala de 8 puntos propuesta en el consenso, no deberían participar en los deportes de competición. Sí se considera beneficiosa la realización de ejercicio físico ligero, pero solo debe hacerse tras una consulta médica y una valoración detallada, incluyendo el test de ejercicio.
- Los/as niños/as con hipertensión pulmonar de leve a moderada, deberían realizar de forma regular ejercicio físico de intensidad leve a moderada, permitiéndoles autolimitar sus actividades según sea necesario, pero evitando el ejercicio extenuante e isométrico, la deshidratación y el ejercicio a una altitud moderada (1.500-2.500 metros) o alta (mayor de 2.500 metros).

Estas recomendaciones son para los pacientes con hipertensión pulmonar de cualquier causa⁵⁶.



recomendaciones

Todos los pacientes deben ser valorados en una unidad especializada de hipertensión pulmonar pediátrica de forma periódica y precisan de una valoración exhaustiva previa a la práctica de ejercicio físico.

Los pacientes de riesgo bajo* pueden realizar actividad física de competición de intensidad leve, siempre que previamente se hayan evaluado de forma exhaustiva en una unidad especializada en hipertensión pulmonar pediátrica. Se debe fomentar la actividad física recreativa de intensidad leve a moderada. En ambos casos, la actividad física debe ser preferiblemente de mayor componente dinámico, respetando la autolimitación y evitando la presencia de síntomas de cualquier tipo o condicionantes negativos (deshidratación y el ejercicio a una altitud mayor de 1.500 metros).

En los pacientes de riesgo moderado*, la práctica de la actividad física de competición dependerá de una recomendación individualizada por una unidad especializada en hipertensión pulmonar pediátrica. Se debe fomentar la actividad física recreativa, de intensidad leve, preferiblemente de mayor componente dinámico, respetando la autolimitación y evitando la presencia de síntomas de cualquier tipo o condicionantes negativos (deshidratación y el ejercicio a una altitud mayor de 1.500 metros).

Los pacientes de alto riesgo* o sin presencia de cortocircuito deben evitar toda actividad física de competición o recreativa con alto componente estático. Se permite la actividad física recreativa dinámica de intensidad leve, pero respetando la autolimitación y evitando la presencia de síntomas de cualquier tipo o condicionantes negativos (deshidratación y el ejercicio a una altitud mayor de 1.500 metros). Se recomienda una especial atención a la *escala de Borg* durante la ergometría o la ergoespirometría.

No se recomienda la realización de deporte de competición o recreativo de intensidad moderada o intensa, en cualquier paciente que presente cianosis basal.

*Pacientes categorizados en riesgo bajo, moderado o alto según propuesta de Hansmann et al⁵⁶.



4.17

Fontan y variantes

A efectos del objetivo de este documento, englobaremos dentro de la circulación Fontan todas las posibles opciones quirúrgicas que se aplican a la imposibilidad de mantener una circulación biventricular.

Desde un punto de vista anatómico, se resumen en la conexión de las venas sistémicas directamente a las arterias pulmonares, dejando la cámara ventricular para la circulación sistémica. En este espectro podemos encontrar conexiones bicavopulmonares ajustadas al concepto de la circulación Fontan “moderna” (Fontan extracardiaco con o sin ventana), más antiguas (Fontan intracardiaco, Fontan clásico atriopulmonar), o incluso conexiones parciales del tipo cavopulmonar, en las que no ha sido posible completar la separación de la circulación pulmonar de la cámara ventricular

valoración previa

Existen pocos ejemplos en cardiopatías congénitas en las que coexista una variabilidad de la cardiopatía de base y postquirúrgica tan variada. Todo ello, hace que sea muy difícil generalizar las recomendaciones para estos pacientes.

Quizás, el aspecto más positivo es que el riesgo de muerte súbita en relación con el ejercicio es bajo, en ausencia de arritmias o extenuación. La limitación más importante para la práctica del ejercicio es la disminución de la capacidad funcional.

Los aspectos a tener en cuenta son:

- La cámara ventricular: morfología, función miocárdica, función valvular, condiciones de carga (ventana, colaterales).
- Las conexiones quirúrgicas (cavopulmonares, estenosis del tracto de salida).
- Las lesiones residuales en el territorio pulmonar.
- Las arritmias.
- El riesgo de fenómenos tromboembólicos.
- La alteración linfática.
- Los dispositivos implantados (marcapasos, desfibrilador, stents).
- La limitación de la función cognitiva o psicomotriz^{1,5}.

Por tanto, previo a la práctica de ejercicio, se recomienda una valoración clínica, un estudio electrocardiográfico, una ecocardiografía, un holter y una ergoespirometría. Puede ser necesaria una valoración por tomografía computerizada o angioresonancia en función de la rentabilidad de la ecocardiografía. La valoración se realizará con una periodicidad al menos anual.



evidencia científica

Las guías europeas para el manejo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el año 2010, recomiendan en estos pacientes realizar solo el deporte recreativo que toleren en función de los síntomas. Esta recomendación es tanto para los pacientes univentriculares no intervenidos o paliados, como para los pacientes con circulación Fontan³.

Posteriormente, en el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

En concreto, en cuanto al deporte recreativo se recomienda:

- La misma actividad diaria que la indicada por la Organización Mundial para la Salud para la población pediátrica normal.
- En el caso de estar involucrados en actividades deportivas recreativas organizadas o formales, debería realizarse un estudio previo con ergoespirometría y un estudio de la función cardíaca/valvular y de arritmias. En este último caso, no limitar la actividad física salvo que lo sugieran los resultados del estudio basal o secundariamente a ser portador de un dispositivo implantado o estar con tratamiento anticoagulante.
- Los pacientes que no estén involucrados en actividades deportivas recreativas organizadas o formales, no deberían tener restricciones en este sentido y deben animarse activamente para participar en un amplio rango de actividades físicas.
- Los pacientes y los cuidadores deben educarse en la monitorización de la intensidad del ejercicio físico, para saber cuándo detenerse a descansar en caso necesario, según el criterio de su cardiólogo.
- Específicamente, se insiste en que no debe participar en actividades en las que cualquier persona, incluidos los espectadores, fuerce al paciente a continuar con la actividad física a pesar de aparecer signos que indiquen la necesidad de reposo.
- Los pacientes con dispositivos implantados o en tratamiento anticoagulante, deberían evitar deportes recreativos con riesgo de traumatismo o impacto.

En cuanto al deporte de competición, se recomienda:

- Realizar deporte de competición dinámico de leve a moderada intensidad o estático de baja intensidad, en pacientes asintomáticos con función ventricular y saturación de oxígeno normal.
- Los pacientes con dispositivos implantados o en tratamiento anticoagulante debería evitar los deportes de competición con riesgo de traumatismo o impacto⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), son:



- Todos los deportistas con Fontan deben realizar un estudio predeporte que incluya: valoración clínica, electrocardiograma, valoración de la función ventricular técnicas de imagen y test de ejercicio.
- Los pacientes asintomáticos y sin lesiones hemodinámicas significativas, pueden participar en deportes dinámicos de intensidad leve (grupo IA de la clasificación de Mitchell¹⁷).
- De forma individualizada y en los pacientes que realicen el test de ejercicio en ausencia de síntomas, arritmias, hipotensión o isquemia, se podría plantear la participación en otros deportes de competición¹.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella, se asumen las recomendaciones de la ESC, la EACPR y la AEPC del año 2011 para el deporte de competición⁸.

recomendaciones

En pacientes asintomáticos, con función ventricular y saturación de oxígeno normales, se permite la actividad física de competición con componente dinámico de leve a moderada intensidad o estático de intensidad leve. No hay restricciones para la actividad física recreativa, pero se individualizará por pruebas de valoración basal, especialmente la ergoespirometría.

En los demás pacientes, se individualizará la recomendación de actividad física, siendo siempre preferible la de tipo dinámico.

Los pacientes de alto riesgo* precisan ser incluidos en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061 y realizar deporte en entorno "seguro".

En el caso de dispositivos implantados o en tratamiento anticoagulante, se evitarán los deportes recreativos o de competición con riesgo de traumatismo o impacto.

* Pacientes de alto riesgo: pacientes con test ejercicio anómalo (síntomas, arritmias, hipotensión o isquemia) o disfunción ventricular.



4.18

Otras cardiopatías cianóticas

Según la Real Académica Española, la cianosis es la coloración azulada y alguna vez negruzca o lívida de la piel, debida a trastornos circulatorios. Es evidente en la piel, mucosas y lechos ungueales y se debe a la presencia en sangre de una cifra mayor o igual a 5 gr/dl de hemoglobina desaturada.

El síndrome de Eisenmenger supone la combinación obligada de un cortocircuito derecha-izquierda con una enfermedad vascular pulmonar (EVp) establecida.

Las causas son variadas y las podemos agrupar en: cardiopatías complejas con mezcla inadecuada; cardiopatías nativas o paliadas con un cortocircuito derecha-izquierda; fistulas arteriovenosas pulmonares y enfermedades pulmonares con obliteración alveolar.

valoración previa

En general, los pacientes cianóticos toleran mal el ejercicio físico y suelen autolimitarse en la práctica de actividad física, por lo que existe escasa evidencia científica en este contexto.

El tipo de cardiopatía, la anatomía o corrección realizada, las lesiones residuales, la ferropenia y la situación general del paciente tendrán importancia en la valoración predeporte, especialmente si se planea realizarlo en cotas de altitud elevada. Finalmente, no se debe olvidar que dentro de estos pacientes hay subgrupos de alto riesgo de muerte súbita (por ejemplo, EVp sin cortocircuito asociado).

Por tanto, previo a la práctica del ejercicio, se recomienda una valoración clínica, una analítica (sideremia), un electrocardiograma, un holter, una ecocardiografía y una ergoespirometría. Posiblemente en algunos pacientes puede ser necesaria una tomografía computerizada (TC) o una angioresonancia (RMN) para definir la anatomía. En casos aislados puede ser también necesario un cateterismo, para definir las presiones pulmonares. La valoración se realizará anualmente.

evidencia científica

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.

En concreto, en los pacientes con cianosis se recomienda un screening predeporte que incluya una valoración clínica completa (especial atención al síncope, arritmias), ecocardiografía (TC y/o RMN si fuera necesario), un cateterismo cardíaco reciente, un electrocardiograma basal y un holter.

Dada la complejidad de estos pacientes se recomienda individualizar las recomendaciones por profesionales expertos.



Es importante resaltar que se incluyen en el mismo apartado los pacientes con síndrome de Eisenmenger y EVp. De forma general, se contraindica cualquier actividad física excesiva (que produzca síntomas o aumento de la cianosis) en los pacientes con EVp y ausencia de cortocircuito, que se consideran un subgrupo de especial riesgo. En pacientes cianóticos no operados se permitiría el deporte de competición en el rango dinámico/estático bajo.

En pacientes cianóticos paliados, igualmente se permitiría el deporte de competición en el rango dinámico/estático bajo, siempre y cuando la saturación de oxígeno permanezca mayor al 80%, no existan taquiarritmias con síntomas de alteración de conciencia y la función ventricular fuera normal o estuviera solo levemente alterada⁵.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)*, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 4*), específicamente para la cianosis en pacientes con cardiopatías congénitas no operadas o paliadas son:

- Realizar una evaluación completa de los deportistas con cardiopatías congénitas no operadas que incluya un test de ejercicio, teniendo en cuenta que es obligatoria una valoración predeporte basada en el status clínico y la anatomía subyacente, antes de la participación deportiva.
- Los deportistas con cardiopatías cianóticas no reparadas, clínicamente estables y sin síntomas de fallo cardíaco, pueden ser considerados para participación deportiva solo en deportes del grupo IA de la clasificación de Mitchell^{5,17}.

recomendaciones

Los pacientes con cianosis y sospecha o riesgo de enfermedad vascular pulmonar o hipertensión pulmonar, deberán seguir las recomendaciones del apartado de hipertensión pulmonar.

Los pacientes cianóticos, con cardiopatía no operada o paliada, requieren una recomendación individualizada en un centro experto y basada en una valoración previa exhaustiva, antes de la realización de cualquier actividad física.

No se recomienda a los pacientes cianóticos, la realización de cualquier actividad física de intensidad superior a leve.



4.19

Transplante cardíaco

El trasplante cardíaco es el punto final de un grupo heterogéneo de patologías que van desde cardiopatías congénitas estructurales, que han llegado a una situación de inoperabilidad, estadios finales de cardiopatías congénitas complejas en las que se optó por la vía univentricular y cardiomiopatías en estadio irreversible y en situación terminal o cuasi terminal.

Por tanto, en la categorización y definición de la situación del individuo trasplantado se deberá tener en cuenta esta variabilidad.

valoración previa

La valoración del paciente trasplantado previa a la práctica del ejercicio debe ir dirigida a tres aspectos:

- La idiosincrasia del corazón trasplantado, que por definición está denervado y secundariamente presentará una respuesta cronotrópica al ejercicio distinta a la esperada en un paciente no trasplantado.
- La posibilidad de eventos coronarios secundarios al desarrollo ocasional de la vasculopatía coronaria postinjerto, agravados por el hecho de desarrollarse en un corazón denervado y, por tanto, presentarse con escasa correlación clínica en fases precoces.
- La situación global del paciente sobre todo en los primeros meses después del trasplante. Muchos pacientes presentan un deterioro generalizado del organismo, por la patología coadyuvante residual de su situación previa. A esa situación hay que añadir los efectos secundarios de la medicación necesaria para su tratamiento. Algunos pacientes tienen una pérdida importante de masa muscular y desmineralización ósea de causa multifactorial, incluyendo la medicación inmunosupresora. Todo ello obliga a individualizar las recomendaciones de cara a la práctica del ejercicio⁶⁰.

Por tanto, previamente a la realización de ejercicio se precisa al menos una valoración clínica en una unidad de seguimiento post-trasplante, un electrocardiograma, una ecocardiografía y una ergoespirometría. La periodicidad de la valoración será individualizada, pero al menos de forma anual.

evidencia científica

Existen pocas recomendaciones en las guías de práctica clínica dirigidas a los pacientes pediátricos trasplantados.

En el año 2011, se publicaron de forma conjunta por la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EAPC)*, el *European Congenital Heart and Lung Exercise Group (ECHLEG)* y la *Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)* unas recomendaciones específicas para la actividad física, el deporte recreativo y el ejercicio de entrenamiento en las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica.



En concreto, en el trasplante cardíaco, referido a la práctica de deporte recreativo se recomienda:

- En general se debe favorecer la práctica de ejercicio.
- Todos los pacientes trasplantados deben entrar en un programa de rehabilitación dentro de los tres meses siguientes al trasplante.
- Debe de haber un retorno a la actividad física propia de la edad, incluyendo clase de educación física, en los 6 meses post-trasplante.
- Es preferible la práctica de actividad física de tipo dinámico.
- La participación en deportes de competición debería estar individualizada, con una reevaluación anual detallada⁵.

Para las recomendaciones referidas al deporte de competición hacen suyas los postulados de la 36th *Bethesda Conference* sobre recomendaciones para los atletas de competición con anomalías cardiovasculares^{5,63}:

- Las decisiones referentes al ejercicio de competición deben hacerse en conjunción con el cardiólogo de seguimiento del trasplante.
- Los deportistas sin estenosis coronaria, sin isquemia inducida por el ejercicio y capacidad de ejercicio normal para su edad, podrán participar en el deporte de competición que toleren.
- Los deportistas con estenosis coronaria deben de seguir las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* (36th *Bethesda Conference, Task Force 6*) para la patología coronaria.

La versión más reciente de las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* fueron publicadas en el año 2015, en un documento para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares, que mantiene la misma estrategia que las anteriores. En concreto en su *Task Force 8*, en el apartado del deportista con trasplante cardíaco recomienda:

- El cardiólogo responsable del seguimiento del trasplante tendrá la última palabra sobre las recomendaciones en la práctica del ejercicio.
- Es razonable que los receptores de trasplante cardíaco que participen en competiciones deportivas se sometan de forma anual a un test de máximo ejercicio con ecocardiografía, usando un protocolo que simule las demandas cardíacas y metabólicas, del evento deportivo y de su entrenamiento.
- Es razonable también, que los receptores de trasplante cardíaco con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) mayor del 50%, ausencia de isquemia cardíaca y sin inestabilidad eléctrica participen en todas las actividades de competición adecuadas a su tolerancia al ejercicio⁵¹.



recomendaciones

Los pacientes trasplantados sin lesiones coronarias, sin isquemia inducida por el ejercicio y capacidad de ejercicio normal para su edad, podrán realizar actividad física sin otras restricciones que las que defina su unidad de seguimiento post-trasplante.

Los pacientes trasplantados deberían entrar en un programa de rehabilitación dentro de los tres meses inmediatos al post-trasplante, con el objetivo de reincorporarse a la práctica física habitual para su edad dentro de los seis primeros meses. Esta recomendación debe individualizarse a la situación del paciente previa al trasplante y a la opinión de la unidad de seguimiento del post-trasplante.



4.20

Miocardopatía dilatada

La miocardopatía dilatada (MCD) corresponde a una enfermedad del miocardio que cursa con dilatación (z-score mayor de 2) y disfunción sistólica ventricular o biventricular, en ausencia de condiciones de carga anormal o enfermedad coronaria⁶⁴.

estratificación del riesgo

El curso clínico de los pacientes con MCD es muy variable y dificulta la toma de decisiones en la estratificación del riesgo en estos pacientes. En niños/as con MCD, a diferencia de los adultos, es menos frecuente la muerte súbita cardíaca (MSC) y la presencia de fibrosis, pero se han descrito los siguientes factores de riesgo relacionados con la MSC⁶⁵:

- Electrocardiográficos: QRS prolongado.
- Clínicos: el grado de insuficiencia cardíaca y la edad al diagnóstico.
- Ecocardiográficos: menor fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), menor grosor de pared posterior y dilatación del ventrículo izquierdo (VI).

Hasta un 50% de los casos de MCD puede ser familiar y de origen genético, habiéndose descritos determinadas variantes genéticas que se asocian a mal pronóstico (lamina, filamina AC, DSP, etc.), que constituyen por sí solas un subgrupo de alto riesgo de muerte súbita arritmogénica.

Por tanto, para la estratificación del riesgo de MSC de la enfermedad es necesario al menos una valoración clínica, un electrocardiograma, un holter, un ecocardiograma, y posiblemente una ergoespirometría. Si existe historia familiar de muerte súbita o se valora la posibilidad de una MCD familiar se debe complementar con una valoración por la unidad de cardiopatías familiares.

La utilidad de la angioresonancia (RMN) en niños/as no es tan clara como en adultos, ya que a diferencia de éstos no se suele encontrar fibrosis en este rango de edad, que en adultos constituye un marcador de riesgo arritmogénico. Se puede valorar su realización en mayores de 10 años o dependiendo de la valoración de la unidad de cardiopatías familiares, con una periodicidad anual.

En general, en los pacientes genotipo positivo y fenotipo negativo (G+F-) con MCD no hay diferencias en cuanto al riesgo durante la práctica de ejercicio con la población sana⁴. Por tanto, no sería necesaria la estratificación del riesgo de muerte súbita, o en todo caso estaría condicionada a la valoración por la unidad de cardiopatías familiares.

evidencia científica

No existe suficiente información científica del riesgo que sufren los pacientes con MCD durante la práctica del ejercicio o deporte, por lo que las guías de práctica clínica adoptan una postura de prudencia, especialmente con los pacientes con factores de riesgo de MSC.



Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, recomiendan a los pacientes con MCD no participar en ninguna práctica deportiva, exceptuando al grupo de bajo riesgo que podrían participar en deportes de baja demanda cardiovascular con seguimiento periódico.

El grupo de bajo riesgo estaría definido por cumplir los siguientes ítems:

- Ausencia de muerte súbita familiar.
- Estar asintomáticos (sin terapia).
- Fracción de eyección del ventrículo izquierdo ligeramente deprimida (igual o mayor del 45%) y que aumenta con el ejercicio.
- Aumento de la tensión arterial (TA) normal durante el ejercicio.
- Ausencia de arritmias significativas documentadas⁶.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se contraindica el deporte de competición para todos los pacientes con MCD, exceptuando un subgrupo de bajo riesgo al que se le permitiría deportes con componente dinámico bajo-moderado y estático bajo (grupos IA, IB de la clasificación de Mitchell¹⁷).

El grupo de bajo riesgo estaría definido por:

- Ausencia de muerte súbita familiar.
- Estar asintomáticos.
- Fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal.
- Aumento de TA de forma normal durante el ejercicio.
- Ausencia de arritmias ventriculares⁸.

Más recientemente, en el año 2019, la *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* de la *European Society of Cardiology (ESC)* publicó un documento sobre las recomendaciones de participación en deporte competitivo y recreativo de los deportistas con cardiomiopatías, miocarditis y pericarditis⁴. En concreto, para los pacientes con MCD se establecen las siguientes recomendaciones:

- Está contraindicada la realización de deporte de competición, pudiendo practicar actividad recreativa en los siguientes casos: presencia de síntomas; fracción de eyección del ventrículo izquierdo menor del 40%; presencia de fibrosis extensa en la RMN; episodios de taquicardia ventricular frecuentes en el holter o en la ergometría y síncope.
- Pueden practicar deporte sin restricciones, los pacientes con fracción de eyección del ventrículo izquierdo levemente reducida (igual o mayor del 40%) y que cumplan los siguientes ítems: estar asintomáticos; no tener historia previa de síncope y ausencia de arritmias en el holter o en la ergometría.



También en el mismo año, se publica conjuntamente por la *Sociedade Brasileira de Cardiologia* y la *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte* una actualización de la *Guía brasileña cardiológica para el deporte y el ejercicio*.

En relación a la MCD no se recomienda el deporte de competición para los deportistas con MCD sintomáticos, salvo los deportes del grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷) y solo en casos seleccionados.

Los pacientes de bajo riesgo, definidos por estar asintomáticos, no tener historia familiar de muerte súbita, fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida de forma ligera y sin arritmias ventriculares complejas, podrían participar en deportes estáticos o dinámicos de intensidad leve a moderada. La práctica de programas de rehabilitación cardíaca está recomendada en cualquier paciente con MCD⁷.

recomendaciones

La actividad física de competición y recreativa de intensidad severa en general está contraindicada.

La actividad física de competición y recreativa de intensidad leve, se recomienda en pacientes de bajo riesgo*.

En portadores sanos (G+F-) de variantes genéticas de patogenicidad demostrada relacionadas con MCD, con RMN cardíaca, holter y ergometría o ergoespirometría normales, se les permite la realización de cualquier actividad física, previa valoración por la unidad de cardiopatías familiares (ausencia de antecedentes familiares de MSC y de variantes genéticas de alto riesgo arrítmico o de progresión de la cardiopatía en caso de deporte).

* Subgrupo de bajo riesgo: asintomáticos, sin historia familiar de muerte súbita, fracción de eyección del ventrículo izquierdo ligeramente deprimida (igual o mayor del 45%) y que aumenta con el ejercicio, aumento de TA normal durante el ejercicio, ausencia de arritmias significativas documentadas y ausencia de variante genética o historia familiar de mal pronóstico.



4.21

Miocardiopatía hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) corresponde a un grupo heterogéneo de enfermedades con un engrosamiento de uno o más segmentos del miocardio (z-score mayor de 2 mm en niños/as e igual o mayor de 15 mm en adultos), no explicable por una alteración de las condiciones de llenado cardíaco¹⁴.

estratificación del riesgo

Existe una propuesta para estimar el riesgo relativo de MSC y considerar el implante de un desfibrilador, pero no está recomendado su uso en los menores de 16 años, en los atletas, en la MCH asociada a enfermedades metabólicas o síndromes y en los pacientes con historia previa de muerte súbita cardíaca (MSC) o taquicardia ventricular sostenida (TVS)⁶⁶.

Recientemente se ha publicado una propuesta de modelo predictivo similar para niños/as, basado en cinco parámetros (síncope, espesor de miocardio, diámetro de aurícula izquierda, gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo y TVS), que está pendiente de validación externa⁶⁷.

Históricamente se ha sido muy restrictivo en la práctica deportiva de los pacientes con MCH, pero hoy en día estas restricciones no son tan severas ya que se ha visto que el riesgo no es tan alto (basado en el seguimiento de amplias cohortes) y que existen ciertos factores que pueden ayudar en la estratificación del riesgo. Un meta-análisis publicado en el año 2017, definía los siguientes factores de riesgo mayores para desarrollo de MSC en niños/as con MCH: antecedente de episodio cardíaco adverso (MSC abortada o TVS); taquicardia ventricular no sostenida (TVNS); síncope e hipertrofia severa (mayor de 30 mm o z-score mayor de 6), siendo este último el menos potente.

Se analizan también otros factores de riesgo, denominados menores (antecedentes familiares de MSC, sexo, edad, síntomas, cambios en el electrocardiograma, respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y distintas pruebas diagnósticas funcionales o de imagen), sin una correlación claramente definida⁶⁸.

Por tanto, para la estratificación del riesgo de muerte súbita en pacientes con MCH de la enfermedad es necesaria, al menos, una valoración clínica de los antecedentes personales, incluyendo una valoración en una unidad de cardiopatías familiares, un estudio electrocardiográfico y ecocardiográfico, un holter, una ergometría (opcionalmente unha ergoespirometría) y una resonancia cardíaca.

La valoración se realizaría con una periodicidad anual, salvo la valoración en la unidad de cardiopatías familiares que será de periodicidad individualizada.

En los pacientes con genotipo positivo y fenotipo negativo (G+F-) para MCH, no hay diferencias en cuanto al riesgo durante la práctica de ejercicio con la población sana⁴.



Por tanto, no sería necesaria la estratificación del riesgo de muerte súbita o, en todo caso, estaría condicionada a la valoración por la unidad de cardiopatías familiares.

evidencia científica

En general, en las guías europeas y americanas históricamente se indicaba la prohibición de realización de deporte de competición en estos pacientes^{12,13}. Recientemente esta actitud es menos restrictiva en pacientes adultos de bajo riesgo y específicamente en deportistas de élite tras consenso con los mismos⁴.

Así, en las guías de la *American Heart Association (AHA)* para el diagnóstico y tratamiento de la MCH del año 2011, se incluía en esta prohibición la actividad física recreativa de alta intensidad o de alto grado de competitividad en cualquier paciente diagnosticado de MCH.

También se recomendaba evitar la realización de ejercicio en ambientes extremos que afecten la volemia (alta humedad ambiental, calor o frío intenso) y evitar los ejercicios “explosivos” que se asocian a aumentos rápidos de frecuencia cardíaca, como los sprints, prefiriendo ejercicios más continuados, como la natación o el ciclismo.

Consideraban razonable la participación en deportes competitivos de intensidad leve (componentes dinámico o estático bajos) o en actividad física recreativa. Para facilitar la comprensión, los autores establecen una tabla con distintos ejemplos de deportes, categorizados en tres grados de intensidad y cuantificando el grado de recomendación para el ejercicio^{12,13}.

Evolutivamente en las guías de la *European Society of Cardiology* del año 2014 para el diagnóstico y manejo de la MCH, se establecía una recomendación de mantener un hábito de vida saludable en todos los pacientes, adaptando las recomendaciones para el deporte recreativo a los síntomas y riesgo de complicaciones relacionadas con la enfermedad. En el caso de los/as niños/as y en ausencia de factores de riesgo o síntomas, se les debía permitir un nivel de actividad aeróbica de intensidad leve a moderada¹⁴.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se asumen las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* 2018.

Más recientemente, en el año 2019, la *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* de la *European Society of Cardiology (ESC)* publicó un documento sobre las recomendaciones sobre la participación en deporte competitivo y recreativo de los deportistas con cardiomiopatías, miocarditis y pericarditis⁴.

En concreto, para los pacientes con MCH se contraindica la realización de ejercicio en caso de historia de muerte súbita abortada, presencia de síntomas, taquicardias ventriculares inducidas por el ejercicio, score-5 años ESC alto, gradiente máximo mayor de 50 mm Hg en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, respuesta de tensión arterial anormal al ejercicio.



En este mismo documento y asumiendo una evaluación completa de la información y de los riesgos por el paciente, se considera razonable la realización de cualquier deporte de competición, excluyendo los que tengan un riesgo añadido en caso de síncope, en los casos de expresiones leves de la enfermedad, score-5 años bajo y edad adulta⁴.

recomendaciones

La actividad física de alta intensidad, en general, está contraindicada.

La actividad física de baja intensidad se recomienda en pacientes asintomáticos y sin factores de riesgo*.

Evitar ambientes extremos que afecten la volemia y los ejercicios “explosivos” que se asocien a aumentos rápidos de frecuencia cardíaca, como los *sprints*.

Los portadores sanos sin fenotipo de MCH (G+F-), pueden realizar cualquier tipo de deporte, en ausencia de antecedentes familiares de MSC y tras la valoración por la unidad de cardiopatías familiares.

*Factores de riesgo: antecedente de episodio cardíaco adverso (muerte súbita cardíaca abortada o taquicardia ventricular sostenida), taquicardia ventricular no sostenida, síncope, hipertrofia severa (mayor de 30 mm o z-score mayor de 6) y historia familiar de muerte súbita. La ausencia de todos los factores de riesgo es necesaria para considerarse subgrupo de riesgo bajo. La respuesta anómala a la ergometría y el pronóstico de la mutación genética, en caso de conocerla, podrían tenerse en cuenta como factores adicionales en la toma de decisiones.



4.22

Miocardopatía no compactada

La miocardopatía no compactada de ventrículo izquierdo (MCNC) corresponde a una enfermedad del miocardio que cursa con trabeculaciones prominentes, separadas por recesos dentro del miocardio y que suelen asociarse a distintos grados de disfunción ventricular⁶⁴.

En la actualidad hay mucha controversia sobre su diagnóstico, ya que los criterios actuales sobrediagnostican la enfermedad. El hallazgo de hipertrabeculación en la población es muy frecuente, pues hasta 1 de cada 7 personas cumpliría criterios y sin embargo son personas sanas, no pacientes. Es por ello que recientemente hay una corriente de opinión entre los expertos, en la que se considera que el diagnóstico de MCNC debe basarse en una combinación de hallazgos en las pruebas de imagen junto con disfunción ventricular, síntomas, antecedentes familiares de miocardopatía o muerte súbita y alteraciones en el electrocardiograma.

estratificación del riesgo

El curso clínico de los pacientes con MCNC es variable. La presencia de disfunción ventricular, de historia familiar de miocardopatía y/o muerte súbita o de una variante genética patogénica, son muy importantes a la hora de establecer un diagnóstico/pronóstico, siendo la disfunción ventricular el factor de riesgo más importante para el desarrollo de eventos cardíacos desfavorables.

Por tanto, para la estratificación del riesgo de la enfermedad es necesario al menos una valoración clínica, incluyendo una valoración por una unidad de cardiopatías familiares, un electrocardiograma, un holter y una ergometría (la ergoespirometría es opcional).

La angioresonancia cardíaca (RMN) puede facilitar la cuantificación de la función ventricular en los casos de mala ventana. La valoración se realizará con una periodicidad anual.

evidencia científica

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se recomienda individualizar la decisión en unidades especializadas⁸.

En el año 2019, la *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* de la *European Society of Cardiology (ESC)* publicó un documento sobre las recomendaciones para la participación en deporte competitivo y recreativo de los deportistas con cardiomiopatías, miocarditis y pericarditis⁴.

En los atletas con MCNC se contraindica la realización de deporte de competición en presencia de disfunción sistólica de ventrículo izquierdo y/o arritmias ventriculares. Esta recomendación se hace extensiva cuando la aparición de un síncope se pudiera asociar a riesgo de muerte o daño importante.



Por el contrario, se permite la práctica de cualquier deporte a los deportistas con MCNC que cumplan estas tres condiciones: estar asintomáticos; sin historia de síncope y sin arritmias en holter o durante la ergometría⁴.

También el mismo año, se publica conjuntamente por la *Sociedade Brasileira de Cardiologia* y la *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte*, una actualización de la *Guía brasileña cardiológica para el deporte y ejercicio*. Para los deportistas con MCNC con disfunción sistólica de ventrículo izquierdo, presencia de arritmias ventriculares significativas en el holter o durante la ergometría o historia de síncope, no se recomienda el deporte de competición. Queda como posible excepción los deportes del grupo IA (clasificación de Mitchell¹⁷) y en casos seleccionados⁷.

recomendaciones

Está contraindicada la actividad física de competición y la actividad física recreativa de intensidad moderada-alta, en el caso de disfunción de ventrículo izquierdo y/o presencia de arritmias ventriculares.

Se recomienda la actividad física de competición o recreativa en pacientes de bajo riesgo*.

*Subgrupo de bajo riesgo: estar asintomáticos, sin historia de síncope, sin arritmias en holter o durante ergometría y sin estudio genético de mal pronóstico.



4.23

Miocardopatía arritmogénica

La miocardopatía arritmogénica (MCA) es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por un problema a nivel de las uniones celulares, los desmosomas, que son más frágiles y se rompen con mayor facilidad, provocando la sustitución de las células por fibrosis o grasa que son focos de arritmias.

Clásicamente se consideraba un problema del ventrículo derecho, pero hoy se sabe que en la mayoría de los casos afecta a ambos ventrículos y que existen formas puramente izquierdas.

estratificación del riesgo

Los factores de riesgo para la muerte súbita en la MCA son: episodio de muerte súbita abortada o síncope brusco; taquicardia ventricular documentada; disfunción ventricular y la práctica de ejercicio físico intenso⁴.

El diagnóstico de la enfermedad puede ser difícil y requiere una valoración morfológica, funcional y familiar. Al menos es necesaria una valoración clínica, un electrocardiograma, un holter, un estudio ecocardiográfico, una angioresonancia cardíaca y una valoración por la unidad de cardiopatías familiares.

Una vez hecho el diagnóstico la recomendación no cambia, por lo que no es necesario repetir la valoración, a no ser que se indique desde la unidad de cardiopatías familiares.

evidencia científica

En la MCA, la práctica del ejercicio intenso se reconoce como un factor de riesgo para la aparición de arritmias ventriculares y para la aceleración de la expresión clínica de la enfermedad. Es por ello que las guías clínicas, de forma unánime, contraindican la práctica de deporte de competición en los pacientes con diagnóstico posible o confirmado para la MCA^{8,69,4,7}.

En cuanto al deporte recreativo existe una actitud menos restrictiva en las guías para deportistas de competición, pero limitado a deportes de baja-moderada intensidad y estricto seguimiento clínico^{4,70}. En este sentido no existen indicaciones específicas en la edad pediátrica.

recomendaciones

Está contraindicada cualquier actividad física de competición de cualquier grado y la recreativa de intensidad moderada-alta.

Se permite la actividad física recreativa de intensidad leve-moderada, individualizando la decisión desde la unidad de cardiopatías familiares.

Estas recomendaciones se aplican por igual a los portadores sanos de variantes genéticas de patogenicidad demostrada relacionadas con MCA (por ejemplo, PKP2, DSG2, DSC2, FLNC, DSP...).



4.24

Miocarditis y pericarditis

La miocarditis se define como un proceso inflamatorio del miocardio con un patrón histológico de degeneración y necrosis no isquémica del miocito, asociado a un infiltrado inflamatorio.

Generalmente, es el resultado de una infección, pero también puede asociarse a una enfermedad autoinmune o a consumo de tóxicos.

La pericarditis se define como un proceso inflamatorio del pericardio, que ocasionalmente afecta también a las capas de miocardio adyacentes, en cuyo caso se utiliza la expresión miopericarditis.

estratificación del riesgo

La miocarditis es una de las causas más frecuentes de muerte súbita cardíaca (MSC) durante el ejercicio. El mecanismo sería secundario a eventos arrítmicos, no necesariamente relacionado con la severidad del grado de inflamación o niveles de troponina y sí con la disfunción del ventrículo izquierdo.

Existe también evidencia de cuadros de MSC tardíos, en probable relación con la presencia de una cicatriz miocárdica que actuaría como sustrato eléctrico favorecedor, especialmente en respuesta a determinados estímulos como el ejercicio. Por tanto, después de una miocarditis es necesario respetar un tiempo mínimo de reposo (fase de normalización del proceso inflamatorio) y una valoración funcional, eléctrica y bioquímica antes de permitir la práctica de ejercicio físico.

Previo a la práctica de ejercicio de los pacientes con miocarditis es obligatoria una valoración clínica, un electrocardiograma, un holter y una ergometría. La angioresonancia cardíaca (RMN) puede ser de ayuda en casos seleccionados.

Se realizará la valoración cada dos años salvo la RMN (evento único). En caso de presencia de realce tardío con gadolinio, se repetirá todo de forma anual.

La pericarditis es una enfermedad de buen pronóstico y generalmente con buena respuesta al tratamiento. Los factores de riesgo para desarrollar recurrencias o progresar a constricción pericárdica son: temperatura mayor de 38°C al diagnóstico, curso subagudo y resistencia al tratamiento antiinflamatorio no esteroideo.

Previo a la práctica de ejercicio de los pacientes con pericarditis se recomienda realizar, una única vez, una valoración clínica, un electrocardiograma y un holter.

evidencia científica

Las guías italianas para deportistas con enfermedad cardíaca, publicadas en el año 2013, recomiendan no realizar ningún tipo de ejercicio físico a los pacientes con miocarditis, hasta finalizar un periodo de 6-12 meses después de la curación clínica y bioquímica de la enfermedad. La diferencia entre la latencia de 6 a 12 meses, estaría en la severidad de la presentación clínica en cuanto a la disfunción ventricular o la presencia de arritmias ventriculares.



En cualquier caso, y previo a la práctica de ejercicio, se debe realizar una valoración exhaustiva para descartar la presencia de secuelas funcionales miocárdicas o presencia de arritmias, mediante ecocardiografía, electrocardiograma, holter y resonancia cardíaca⁶.

En el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella, se contraindica el deporte para todos los pacientes con miocarditis activa. Tras pasar 6 meses desde el comienzo de la clínica, en pacientes asintomáticos, sin disfunción ventricular y sin arritmias, se levanta la restricción pudiendo realizar cualquier tipo de deporte.

Para poder alcanzar esta seguridad, se debe estudiar:

- La función del ventrículo izquierdo.
- El movimiento de pared.
- Las dimensiones cardíacas normales (basándose en ecocardiografía y/o estudios isotópicos).
- La ausencia de extrasístoles ventriculares o supraventriculares frecuentes o complejas (mediante holter, electrocardiograma y ergometría).
- La normalización de marcadores séricos inflamatorios y de fallo cardíaco.
- La normalización del electrocardiograma (la persistencia de pequeñas alteraciones en el segmento ST y en la onda T, no son per se indicación de restricción deportiva)⁸.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 3*), contraindican el deporte para todos los pacientes con sospecha de miocarditis activa. Tras pasar no menos de 3-6 meses desde el comienzo de la clínica, debe hacerse una valoración clínica consistente en ecocardiograma, holter y electrocardiograma durante el ejercicio, siendo razonable reanudar la práctica deportiva en ausencia de disfunción ventricular, normalización de marcadores séricos de daño miocárdico, ausencia de inflamación, de fallo cardíaco y de arritmias relevantes en holter y electrocardiograma en ejercicio. Queda sin responder la pregunta de qué actitud seguir con los pacientes en los que se haya demostrado la presencia de realce tardío tras gadolinio⁷⁰.

Más recientemente, en el año 2019, la *Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)* de la *European Society of Cardiology (ESC)* publicó un documento de recomendaciones sobre la participación en deporte competitivo y recreativo de los deportistas con cardiomiopatías, miocarditis y pericarditis⁴. En él, se contraindica la realización de deporte en los pacientes con miocarditis hasta pasar un periodo de tiempo que, en función de la gravedad de la enfermedad, de la función del ventrículo izquierdo y de la extensión de la inflamación en la resonancia cardíaca, variará entre 3 y 6 meses. Posteriormente, se puede reanudar la competición tras comprobar la normalización de la función sistólica del ventrículo izquierdo, de los marcadores bioquímicos de daño miocárdico y la ausencia de arritmia en el holter y la ergometría.



En el caso de presencia de realce tardío tras gadolinio se mantiene esta pauta, pero con seguimiento clínico anual⁴.

También el mismo año, se publica conjuntamente por la *Sociedade Brasileira de Cardiologia* y la *Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte* una actualización de la *Guía brasileña cardiológica para el deporte y ejercicio*. En ella, se contraindica el deporte de competición para los deportistas con miocarditis activa. Tras un periodo de convalecencia (al menos de 6 meses, aunque reconocen que algunos expertos consideran que puede ser menor) se puede reanudar la práctica del deporte tras comprobar la normalización de la función del ventrículo izquierdo, el movimiento de pared y las dimensiones cardíacas (ecocardiografía y/o estudios isotópicos), ausencia de arritmias relevantes (mediante holter y ergometría), la normalización de los marcadores séricos inflamatorios y de fallo cardíaco y la normalización del electrocardiograma basal (la persistencia de pequeñas alteraciones en el segmento ST y en la onda T no son per se indicación de restricción deportiva)⁷.

En cuanto a la pericarditis, las recomendaciones son similares entre las distintas guías con la contraindicación de participar en deportes competitivos durante la fase aguda, estableciendo un periodo de convalecencia de 3-6 meses y comprobar la normalización de los marcadores bioquímicos, ecográficos (FEVI, derrame) y eléctricos^{4,6,7,8,70}. En caso de evolución a pericarditis constrictiva, la realización de deporte de competición estaría contraindicada⁷⁰.

recomendaciones para la miocarditis

Está contraindicada la actividad física en caso de sospecha o confirmación de miocarditis activa y durante un periodo de convalecencia de 6 meses.

Se permite la actividad física sin restricciones, en caso de valoración previa sin hallazgos.

En caso de RMN con presencia de realce tardío no hay una evidencia disponible para dar una recomendación, por lo que habrá que individualizar cada caso con el paciente y equipo médico.

recomendaciones para la pericarditis

Está contraindicada la actividad física en caso de sospecha o confirmación de pericarditis activa y durante un periodo de convalecencia de 6 meses.

Se permite la actividad física sin restricciones tras 6 meses, si desaparecen los síntomas y con electrocardiograma y ecocardiograma normales.



4.25

Síndrome de Brugada

El síndrome de Brugada (BrS) se caracteriza por una arritmia hereditaria, que predispone a la fibrilación ventricular (FV) y muerte súbita cardíaca (MSC), sin anomalías estructurales identificables. Tiene un patrón de herencia autosómico dominante, con una penetrancia variable y predominio marcado por el sexo masculino (8-10 veces más prevalente).

Representa una de las causas más importantes de MSC, en ausencia de cardiopatía estructural, debida a episodios de fibrilación ventricular habitualmente durante el sueño, con manifestación a cualquier edad, pero más frecuente en la tercera o cuarta década.

Los criterios diagnósticos son controvertidos y han sufrido modificaciones desde la descripción de la enfermedad, lo que ha motivado varias reuniones de consenso. En el año 2016, se propuso por un grupo de expertos un score diagnóstico (score de Shanghai) que se basa en la clínica, la historia familiar, la genética y en las características electrocardiográficas en precordiales derechas, tanto basales como tras la administración de fármacos o situaciones predisponentes. En dicho score, la presencia de un patrón espontáneo en el ECG tipo I es suficiente para llegar al diagnóstico, requiriendo de la combinación de otros factores en las demás situaciones. Un score de igual o mayor de 3,5 sería diagnóstico de BrS, entre 2 y 3 puntos sería un diagnóstico de posible BrS, y un score de menos de 2 puntos sería no diagnóstico⁷¹.

En este sentido, actualmente muchos de los centros aceptan que un Brugada tipo 1 es diagnóstico de BrS, mientras que un tipo 2 que convierte a tipo 1, necesitaría de otros criterios adicionales (antecedentes familiares de BrS o muerte súbita, genética positiva, taquicardia ventricular, MSC recuperada o estudio electrofisiológico positivo)..

estratificación del riesgo

El BrS representa el 20% de los episodios de muerte súbita en pacientes sin cardiopatía estructural. Existen factores de riesgo para el desarrollo de MSC aceptados por todos los grupos, como son la presencia de patrón espontáneo en el ECG tipo I en pacientes sintomáticos (episodio previo de MSC abortada, síncope no vasovagal). También se han descrito moduladores de la enfermedad que pueden agravar su expresión, como la fiebre, la ingesta de alcohol o cenas copiosas, el sexo masculino, las alteraciones hidroelectrolíticas y determinadas medicaciones (www.brugadadrugs.org).

Otras variables que se han asociado con el riesgo de MSC son la historia familiar de muerte súbita, la presencia de disfunción sinusal o fibrilación auricular y determinadas alteraciones ECG (fragmentación QRS, onda S en V1, repolarización precoz, la prolongación de la onda T terminal y la elevación del ST postejercicio en precordiales derechas).

El estudio genético actualmente no puede utilizarse para definir el pronóstico o tratamiento, si bien es cierto que se han detectado factores protectores como el polimorfismo p.H558R en el gen SCNA5, presente en el 20% de la población, que de forma parcial restauraría la corriente de sodio alterada por otras variantes genéticas deletéreas en SCNA5. También, existen dudas en otros temas en la estratificación del riesgo, como cuál sería la actitud adecuada en pacientes asintomáticos o con diagnóstico de posible BrS y la utilidad pronóstica del estudio electrofisiológico^{10,72,73,74}.



Desde un punto de vista diagnóstico es controvertida la indicación del test de provocación farmacológico, especialmente en niños/as, en los que existe mayor porcentaje de falsos negativos y riesgo de desarrollar arritmias ventriculares durante el test. El estrés emocional secundario a la información obtenida, unido a la dificultad en la toma de decisiones posterior es otro factor a tener en cuenta⁷⁵.

Buscando encontrar una solución a la estratificación del riesgo en niños/as, se ha propuesto un score basado en 4 puntos: presencia de síntomas, ECG tipo I espontáneo, disfunción sinusal y/o taquicardia auricular e anomalías de conducción, con una buena correlación con eventos potencialmente letales en una cohorte de 95 pacientes con 19 años o menos (50% menos de 13 años)⁷⁶.

Por tanto, para la estratificación de riesgo es necesaria una valoración clínica completa, incluyendo la de la unidad de cardiopatías familiares, un estudio holter y de cara a la práctica del ejercicio físico complementarlo con una ergometría, individualizando la periodicidad del estudio. Los pacientes con posible BrS son especialmente difíciles en la toma de decisiones.

evidencia científica

Dada la rápida evolución en los conceptos y definiciones relacionados con el BrS sólo se expondrán las referencias científicas relevantes de los últimos 5 años.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 10*), son:

- Se recomienda una valoración de los deportistas con sospecha o diagnóstico de una canalopatía, por un especialista en ritmo cardíaco o cardiólogo genetista con suficiente experiencia y conocimiento en estas alteraciones.
- En deportistas sintomáticos con sospecha o diagnóstico de BrS se recomienda la restricción de todos los deportes competitivos hasta que se complete una evaluación exhaustiva, que el deportista y su familia estén bien informados, que se haya implementado un programa de tratamiento y que haya permanecido asintomático en terapia durante 3 meses.
- En deportistas asintomáticos genotipo positivo e fenotipo negativo, es razonable participar en todos los deportes competitivos, con las medidas de precaución apropiadas*.
- En deportistas sintomáticos o con fenotipo electrocardiográfico aislado, se puede valorar la participación en deportes de competición (salvo natación en el SQT11 sintomático) después de que se hayan implementado unas medidas preventivas y de tratamiento institucionales y de que haya permanecido asintomático en terapia durante al menos 3 meses⁷⁷.

También en el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se recomienda la valoración en una unidad especializada en arritmias.



En la conferencia de consenso de expertos sobre síndromes de la onda-J, publicada en el año 2017 y avalada por la *Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)*, la *European Heart Rhythm Association (EHRA)*, the *Heart Rhythm Society (HRS)*, y la Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLACE) se hace hincapié en que en algunos pacientes, el patrón de Brugada se acentúa inmediatamente después del ejercicio físico, en probable relación con un aumento del tono vagal¹⁵.

En la discusión se resalta la falta de datos en la literatura para definir unas recomendaciones y se menciona un artículo de revisión de 98 publicaciones sobre BrS relacionadas con el ejercicio, que concluye que en los pacientes con BrS debería estar restringida la práctica de ejercicio o entrenamiento físico vigoroso, hasta disponer de más estudios que permitan confirmar o retirar esta recomendación⁷⁸.

recomendaciones

Todos los pacientes con diagnóstico BrS o sospecha de BrS, deben ser valorados en una unidad especializada de cardiopatías familiares y arritmias pediátricas, previo a la práctica deportiva.

- En todos los pacientes sintomáticos, con diagnóstico o sospecha de BrS, debe estar restringida la actividad física de competición hasta la valoración por una unidad de cardiopatías familiares y arritmias pediátricas. En los pacientes que se considere, podría ser razonable la práctica de actividad física recreativa de intensidad leve, con precauciones*.
- Evitar deportes con riesgo derivado de una posible situación de síncope o mareo (escalada, hípica, parapente, etc.). En este sentido no podrá realizar deporte sin supervisión y siempre en entorno “seguro”**.
- Para los pacientes asintomáticos con genotipo positivo e fenotipo negativo (portadores de variante patogénica pero sin correlación ECG), se permite la actividad física sin restricción, con precauciones* y en entorno “seguro”**.
- En los pacientes con sospecha, sin test de provocación o test negativo, pero previo a desarrollo puberal y familiares de primer grado de BrS confirmado, se individualizaran las recomendaciones en función de la unidad de cardiopatías familiares y de acuerdo con la familia. En cualquier caso, se recomiendan precauciones, excepto la obligatoriedad de disponibilidad de desfibrilador externo.

* Precauciones: evitar las drogas que exacerban el BrS en los atletas afectados (<http://www.brugadadrugs.org>); reposición de electrolitos/ hidratación y evitar la deshidratación; evitar o tratar la hipertermia por enfermedades febriles o agotamiento por calor relacionado con el entrenamiento o golpe de calor para atletas con BrS; disponibilidad de un desfibrilador externo automático como parte del equipo de seguridad deportiva personal, en caso de actividad física de competición; establecimiento de un plan de acción de emergencia con los funcionarios apropiados del centro escolar o del equipo.

** Deporte en entorno “seguro”: los lugares en los que se realice ejercicio físico deben cumplir unas condiciones de seguridad adecuadas y también es necesario un plan de actuación de emergencia en las escuelas. Incluir al paciente en el Programa alerta escolar del niño/a cardíopata del 061.



4.26

Síndrome de QT largo

El Síndrome de QT largo (SQTL) congénito se caracteriza por una prolongación del intervalo QT y arritmias ventriculares, fundamentalmente desencadenadas por actividad adrenérgica. La media de edad a la presentación es de 14 años. La medida del intervalo QT se ajusta a la frecuencia cardíaca con varias fórmulas, siendo la más usada la de Bazett, denominándose intervalo QT corregido (QTc).

Para su diagnóstico se aceptan tres posibilidades:

- Intervalo QTc igual o mayor a 480 msg en varios ECG o bien un score superior a 3 (escala de Schwartz).
- Ser portador de una mutación patogénica, independientemente de la duración del Qtc.
- En presencia de un Qtc igual o mayor a 460 msg en varios electrocardiogramas asociado a síncope inexplicado y en ausencia de causas secundarias que prolonguen el QT.

El estudio genético identifica una variante causante de la enfermedad en el 75% de los casos. De los 17 genes identificados, el 90% de los casos con genotipo positivo se concentran en 3 de ellos (KCNQ1, KCNH2 y SCN5A).

Los subtipos de SQTL se agrupan en tres categorías:

- SQTL autosómico dominante (Romano-Ward, prevalencia 1:2.500), que incluye 11 variantes (SQTL 1-6 y QTL 9-13) y que se caracteriza por la prolongación aislada del intervalo QT, el más frecuente es el SQTL1.
- SQTL autosómico dominante con manifestaciones extracardíacas como el QTL 7 (síndrome de Andersen-Tawil) y el QTL8 (síndrome de Timothy).
- SQTL autosómico recesivo (Síndrome Jervell-Lange-Nielsen) que combina un intervalo QT extremadamente prolongado con sordera congénita¹⁰.

estratificación del riesgo

La tasa anual de muerte súbita cardíaca en pacientes no tratados con SQTL, se estima entre el 0.33 y el 0.9%, y la estratificación del riesgo se realiza de forma individual, considerando tanto parámetros clínicos como genéticos.

Algunos factores a destacar son la presencia de historia de eventos cardíacos (síncopes, episodio previo de MSC), sexo masculino en niños, sexo femenino en adultos (especialmente en SQTL2 en presencia de QTlc mayor de 500 msg y/o en 9 meses postparto), algunas variantes genéticas específicas y presencia de QTlc mayor de 500 msg, especialmente con signos de inestabilidad eléctrica o perfil genético de alto riesgo (portador de dos variantes genéticas, incluidos el Síndrome Jervell-Lange-Nielsen o Timothy)¹⁰.

En pacientes con SQTL1, el ejercicio es un importante desencadenante de eventos arritmogénicos, especialmente la natación. Así mismo, la misma relación se ha identificado en el SQTL2 con el stress emocional y los estímulos auditivos, mientras que en el SQTL3 los episodios arritmogénicos son más frecuentes durante el sueño.



Por tanto, además de una historia clínica dirigida a la sintomatología arrítmica y familiar, es necesaria una valoración por parte de un experto en cardiopatías familiares. Entre las pruebas complementarias se necesita estudio genético, holter y ergometría.

La ecocardiografía y otros estudios de imagen cardíacos no son importantes en la estratificación del riesgo de esta enfermedad, pero normalmente se realiza una ecocardiografía en la valoración inicial para descartar una enfermedad estructural asociada.

evidencia científica

En los últimos 15 años ha habido una evolución en las guías de práctica clínica en relación con la práctica del deporte para los pacientes con SQT. Es indudable que la estimulación simpática es proarritmogénica y por este motivo, inicialmente, los deportes competitivos estaban contraindicados en estos pacientes, incluso cuando estaban tratados adecuadamente con betabloqueantes. Os estudios retrospectivos posteriores mostraron una evolución más benigna de la esperada, en pacientes deportistas diagnosticados de SQT (muchos de ellos portadores de desfibriladores), lo que puede explicar una mayor permisividad en las últimas publicaciones^{77,79,80}.

Las recomendaciones de la *American Heart Association (AHA)* para estos pacientes, en su documento del año 2015 para la elección y descalificación de los deportistas competitivos con anomalías cardiovasculares (*Task Force 10*), son:

- Se recomienda una valoración de los deportistas, con sospecha o diagnóstico de una canalopatía, por un especialista en ritmo cardíaco o cardiólogo genetista con suficiente experiencia y conocimiento en estas alteraciones.
- En deportistas sintomáticos con sospecha o diagnóstico de SQT, están restringidos todos los deportes competitivos hasta que se complete una evaluación exhaustiva, que el deportista y su familia estén bien informados, que se haya implementado un programa de tratamiento y que haya permanecido asintomático en terapia durante 3 meses.
- En deportistas asintomáticos genotipo positivo/fenotipo negativo, es razonable participar en todos los deportes competitivos con las medidas de precaución apropiadas*.
- En deportistas sintomáticos o con fenotipo electrocardiográfico aislado se puede considerar la participación en deportes de competición (salvo natación en el SQT1 sintomático), después de que se hayan implementado medidas preventivas y de tratamiento institucionales y haya permanecido asintomático en terapia durante al menos 3 meses⁷⁷.

También en el año 2015, se publicó de forma conjunta entre la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y el Consejo Superior de Deportes (CSD), la *Guía clínica de evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría*. En ella se contraindica la práctica del deporte de competición en estos pacientes.

Por último, en la Guía clínica de la *European Society of Cardiology (ESC)* del año 2015, para el manejo de los pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita,



avalada por la *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)*, no se hace referencia a ninguna recomendación sobre el deporte y el SQTL salvo evitar la natación (SQTL1) y los sonidos ruidosos (SQTL2) como desencadenantes de arritmias¹⁰.

Contrasta esta estrategia de manejo con lo publicado en el año 2005 en un documento de consenso de los grupos de trabajo de rehabilitación y fisiología del ejercicio, y del grupo de enfermedades del miocardio y pericardio de la misma ESC. En dicho documento las recomendaciones eran mucho más restrictivas, contraindicando cualquier tipo de deporte en presencia de SQTL (definido como QTc mayor de 440 ms en hombres y 460 ms en mujeres)¹¹, lo que refleja la evolución a la que nos referíamos al principio.

Hoy en día, existe acuerdo en relación a que los pacientes con SQTL deben evitar la práctica de deporte de competición. En cambio, las actividades recreativas pueden permitirse siempre que el paciente sea buen cumplidor del tratamiento médico (salvo natación habitual y deportes acuáticos o exposición brusca al agua fría, o bañarse sin supervisión especialmente en el SQTL tipo 1).

También es poco recomendable la práctica de deportes en los que exista riesgo de caída o traumatismo en caso de síncope o presíncope (como la escalada, carreras de vehículos, etc), aquellos que impliquen aumento importante del tono adrenérgico o los desencadenantes potenciales (estímulos auditivos exagerados especialmente en el SQTL tipo 2)¹⁰.

recomendaciones

Los pacientes y sus familias deben conocer que la práctica de actividad física puede aumentar el riesgo de eventos cardiacos y tomar una decisión juiciosa con la adecuada información.

Cumplir las precauciones* generales para los pacientes con SQTL.

Evitar la actividad física con riesgo derivado de posible situación de síncope o mareo (escalada, hípica, parapente, etc.). En este sentido no debería realizarse actividad física sin supervisión y en entorno "seguro"^{**}.

Se contraindica la actividad física de alta intensidad física o emocional en pacientes con diagnóstico de SQTL. En pacientes con genotipo positivo y fenotipo negativo con tratamiento adecuado, se individualizará la indicación de acuerdo con la unidad de cardiopatías familiares y el propio paciente.

En SQTL tipo 1 se evitarán los deportes acuáticos (nadar o bañarse, buceo) y sumergirse bruscamente en agua fría.

En SQTL tipo 2 se evitarán estímulos auditivos bruscos y las actividades con ruidos bruscos.

* Precauciones: evitar las drogas que alargan el QT (<http://www.crediblemeds.org>); reposición de electrolitos/hidratación y evitar la deshidratación; evitar el agotamiento por calor relacionado con el entrenamiento o golpe de calor; disponibilidad de un desfibrilador externo automático como parte del equipo de seguridad deportiva personal en caso de actividad física de competición; establecimiento de un plan de acción de emergencia con los funcionarios apropiados del centro escolar o del equipo.

** Deporte en entorno "seguro": los lugares en los que se realice ejercicio físico deben cumplir unas condiciones de seguridad adecuadas y también es necesario un plan de actuación de emergencia en las escuelas. Incluir al paciente en el Programa de alerta escolar del niño/a cardiópata del 061.



4.27

Portador de desfibrilador

El desfibrilador automático implantable (DAI) es un dispositivo capaz de detectar y tratar arritmias potencialmente mortales mediante terapias o descargas programadas específicamente según la patología y el tipo de arritmia que se necesita tratar. La zona de implante puede ser a nivel subclavicular y también en posición lateral en el tórax (subcutáneos, sin electrodos endovenosos). Asimismo, los DAI pueden tener uno o varios electrodos (mono o bicamerales), lo cual depende de las características de la patología y del paciente.

La indicación de implante puede ser para prevención primaria o secundaria de muerte súbita, en los pacientes con arritmias ventriculares documentadas o con alto riesgo de tenerlas debido a su patología.

Los problemas derivados de ser portador de DAI están en relación con el propio dispositivo (infecciones, complicaciones a nivel de la bolsa del generador, rotura de electrodos o disfunción de los mismos, limitación o afectación de accesos venosos) o con las terapias que se administran (en general, mayor riesgo de descargas inapropiadas en la edad pediátrica).

evidencia científica

Aunque es efectivo en la prevención de la muerte súbita, el implante de DAI no exime de la recomendación de restricción para realizar ejercicio según la patología subyacente. La eficacia del DAI para interrumpir una arritmia maligna durante el ejercicio intenso es desconocida y desde el punto de vista teórico probablemente no óptima⁸¹.

No hay datos científicos en niños/as portadores de DAI físicamente activos, que permitan dar unas recomendaciones sobre el riesgo/beneficio en estos pacientes, más allá de las que se aplican a los adultos, que tienen también una evidencia baja.

En deportistas menores de 21 años, existe un registro americano en el que las descargas del DAI en el contexto de práctica deportiva no tienen secuelas graves y las tasas de disfunción del dispositivo son similares a las reportadas previamente en pacientes pediátricos no seleccionados portadores de DAI⁸².

Las recomendaciones sobre ejercicio recreativo son similares a las realizadas en el paciente portador de marcapasos. En general, se considerará no realizar ejercicio en las primeras 6 semanas tras el implante, teniendo en cuenta que es recomendable previamente realizar una ergometría convencional. Cuando se producen descargas o terapias del DAI en un paciente, es recomendable interrumpir la realización de ejercicio por un periodo aproximado de 6 semanas, para evaluar la respuesta a los cambios en la programación o el tratamiento médico de forma individualizada⁸¹.

En general, ser portador de un DAI implica no poder realizar deporte de competición (salvo aquellos deportes de baja demanda cardiovascular), pero existen publicaciones en las que se observa que hay pacientes que continúan haciendo ejercicio pese al riesgo que implica, asesorados por sus médicos y correctamente informados tanto el deportista como la familia en cada caso individual⁸².



No existen publicaciones sobre las recomendaciones respecto al ejercicio recreativo, por lo que el mantenimiento de una vida física activa con intensidad leve o moderada se realizará según la patología de base del paciente. En los pacientes con patología arrítmica, particularmente sensibles al desencadenante del ejercicio, estas recomendaciones deben hacerse con precaución, de forma individualizada y necesitarán de estudios complementarios para poder darlas con seguridad⁸¹.

recomendaciones

Realizar pruebas previas a ejercicio: radiografía de tórax, electrocardiograma, ergometría y las que dependan de la patología que subyace a la indicación de implante de DAI.

Está contraindicada la actividad física recreativa de alta intensidad y la actividad física de competición. En función de la respuesta a la ergometría, la patología subyacente y las expectativas del paciente, exhaustivamente informado, se podría modificar esta indicación.

Están contraindicados los deportes de contacto físico directo.

Se contraindican relativamente las actividades en las que el mareo o síncope puedan exponer al paciente o a otros a riesgos adicionales (caídas o traumatismos, accidentes de vehículos, etc).

La realización de movimientos extremos del brazo ipsilateral al dispositivo (en deportes como voleibol, baloncesto, tenis, balonmano, natación, gimnasia, ballet, etc.) puede aumentar el riesgo de disfunción del electrodo y preferiblemente deben ser evitados, sobre todo en las 6 primeras semanas después del implante.

La interferencia electromagnética es rara. No obstante, es importante conocer si el paciente tiene exposición a campos electromagnéticos en relación con la práctica deportiva y en las revisiones se chequeará si existe detección inadecuada por este motivo. Los campos electromagnéticos potentes pueden ocasionar inhibición de terapias anti-taquicardia, aunque por el momento no se ha descrito esta circunstancia en relación con el ejercicio físico.

El esfuerzo físico en gente joven puede provocar taquicardia sinusal que exceda el nivel de detección programado para la intervención del DAI, lo que conduce a la descarga inapropiada, con la consecuente repercusión psicológica, dolor y ansiedad en el paciente. Además, en determinadas circunstancias, la descarga inapropiada puede desencadenar arritmias ventriculares potencialmente letales. Por este motivo, es muy importante adecuar la programación del dispositivo y recomendar niveles de ejercicio adaptados al paciente de forma individual.

Determinadas enfermedades estructurales o arritmogénicas pueden aumentar el riesgo del paciente para tener arritmias auriculares, con la posible conducción ventricular rápida en ejercicio, lo cual aumenta el riesgo de descarga inapropiada. En estos casos, se realizarán recomendaciones individualizadas y es posible que sea necesario iniciar tratamiento médico antiarrítmico.



4.28

Portador de marcapasos

El marcapasos es un dispositivo que permite generar estímulos eléctricos que alcanzan el músculo cardíaco y producen la contracción del mismo. Los marcapasos están formados por un generador o pila, que proporciona la energía necesaria para estimular el músculo y uno o dos electrodos, que son los conductores de esa energía hasta el corazón y pueden estar situados en la aurícula y/o en el ventrículo.

Existen diferentes tipos de marcapasos permanentes: epicárdico y endocavitario, y a su vez éstos pueden ser monocamerales o bicamerales.

En el caso de los sistemas epicárdicos el generador suele estar posicionado en la parte alta del abdomen, debajo del apéndice xifoides, y en los endocavitarios se encuentra bajo la clavícula. Los electrodos epicárdicos estimulan el corazón desde su capa más externa (epicardio), mientras que los endocavitarios o endovenosos lo hacen desde dentro del corazón apoyándose en su capa más interna (endocardio).

Los pacientes portadores de marcapasos realizan un seguimiento en consultas específicas donde se controla la situación del dispositivo (batería y electrodos) para realizar ajustes en los parámetros y detectar problemas que puedan surgir. Todos los pacientes reciben un informe periódico de la situación del marcapasos, incluyendo el estado de la batería y de los cables del sistema.

Aunque las indicaciones de estimulación son las mismas en los niños/as que para los adultos, existen algunas consideraciones específicas para la edad pediátrica:

- Los pacientes con cirugías cardíacas previas, por cardiopatía congénita o estructural, pueden tener síntomas debido a bradicardia o a pérdida de sincronía aurículoventricular con frecuencias cardíacas adecuadas, lo que los diferencia de los niños/as sin cardiopatía estructural, y este es un factor a tener en cuenta.
- La frecuencia cardíaca en el paciente pediátrico varía con la edad.
- El implante de electrodos endocavitarios es complicado en niños/as pequeños/as y pacientes con anomalías venosas o enfermedad estructural o cirugías previas, por lo que a veces es obligada la estimulación epicárdica.
- La mayoría de publicaciones en este grupo de pacientes (pediátricos o con cardiopatía congénita), tienen un nivel de evidencia C, debido a la falta de estudios clínicos randomizados.
- A mayoría de publicaciones neste grupo de pacientes (pediátricos ou con cardiopatía conxénita) teñen un nivel de evidencia C, debido á falta de estudos clínicos randomizados⁸³.

estratificación del riesgo

La dependencia del marcapasos quiere decir que el paciente no tiene un ritmo propio del corazón para continuar manteniendo una frecuencia cardíaca lo suficientemente adecuada, para no tener repercusiones en caso de que el sistema falle por un problema en el mismo. Es decir, si el sistema deja de estimular por un problema en el mismo, es probable que el paciente pueda tener síntomas importantes como mareo, síncope, etc. y pueda requerir de una intervención médica inmediata. Es importante conocer si los pacientes son dependientes o no del funcionamiento del marcapasos, pues ésto es lo que implica su mayor riesgo.



Si el paciente no es dependiente quiere decir que, en caso de fallar el marcapasos, el/ la niño/a tendrá un ritmo propio lo suficientemente adecuado para tolerar la situación y necesitar una valoración médica, pero no con el mismo grado de urgencia, ya que los síntomas pueden ser más leves o incluso pasar inadvertido.

Además de la consideración previa, los pacientes con enfermedad cardíaca de base portadores de marcapasos deben tener en cuenta las recomendaciones deportivas relativas a dicha patología, así como las precauciones dirigidas al paciente portador de marcapasos.

Se realizarán pruebas previas a la práctica del ejercicio con una periodicidad anual: valoración clínica y del dispositivo, radiografía de tórax, electrocardiograma y holter. Si existe cardiopatía estructural se completará con una ecocardiografía y opcionalmente con una ergoespirometría.

evidencia científica

Los portadores de marcapasos deben evitar la práctica de deportes con alto riesgo de impacto corporal, por el posible daño del generador y los electrodos (por ejemplo: rugby, artes marciales,...) o ulceración de la piel (que puede ocurrir tiempo después del traumatismo)⁸¹.

Otros deportes tales como fútbol, baloncesto, béisbol, etc. con riesgo ocasional de impacto brusco en la zona del implante pueden estar permitidos en caso de llevar una protección adecuada. Los movimientos ipsilaterales extremos se deben evitar durante al menos 6 semanas tras el implante de electrodos.

Los deportes con movimientos pronunciados de brazos (por ejemplo: voleibol, baloncesto, tenis, escalada, etc.) pueden aumentar el riesgo de daño del electrodo por el roce a nivel de la subclavia⁸¹.

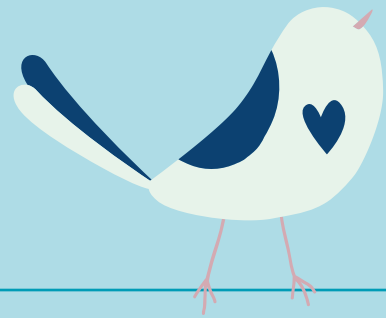
El marcapasos se deberá implantar en el lado izquierdo o derecho según la dominancia del paciente en su vida diaria y en relación con la práctica deportiva.

La interferencia electromagnética es infrecuente con los dispositivos actuales. No obstante, debe evaluarse específicamente en determinados entornos deportivos en los que exista equipamiento electrónico (ej.: esgrima). La interferencia puede producir inhibición transitoria de la estimulación, lo que ha de tenerse en cuenta en los pacientes dependientes del marcapasos. Además, los miopotenciales pueden generar inhibición de la estimulación, lo cual es más común en electrodos o sistemas monopolares, lo cual a veces puede solucionarse modificando la programación⁸¹.

recomendaciones

Permitida actividad física sin limitación, pero con las siguientes premisas: contraindicados los deportes de contacto físico directo, se evitarán las actividades con riesgo de impacto sin la protección adecuada, los movimientos repetitivos con la extremidad ipsilateral al sistema y los abdominales u otros ejercicios isométricos que impliquen a la musculatura abdominal, en el caso de dispositivo colocado en abdomen.





ficha predeporte

Los consejos sobre actividad física son prioritarios en cada visita al especialista, quien estimulará al paciente y a sus cuidadores a preguntar las dudas sobre el nivel de ejercicio a realizar y proporcionará las recomendaciones pertinentes (escritas y/o verbales) sobre la actividad física⁵. Dichas recomendaciones se detallarán en un informe o ficha predeporte que especifique con claridad el tipo de actividad física que se puede practicar en el ámbito escolar. Este informe/ficha quedará incluido en la historia clínica del paciente y serán los padres o tutores los encargados de trasladarlo a los educadores.

La ficha constará de los siguientes apartados:

- **Datos demográficos.**
- **Fecha de informe y fecha recomendada de reevaluación.**
- **Codificación de la enfermedad y diagnóstico de la patología.**
- En pacientes con riesgo importante, **se activará la alerta escolar del niño/a cardiópata**, incorporando las recomendaciones oportunas. Se marcará la alerta escolar (sí/no). En caso necesario indicar apartado de deporte en entorno “seguro” (los lugares en los que se realice ejercicio físico deben cumplir unas condiciones de seguridad adecuadas y también es necesario un plan de formación y actuación en emergencia en los centros docentes).

- **Contraindicaciones o limitaciones relativas.**

Se exponen algunos ejemplos:

- Medidas de postoperatorio inmediato:

Ejemplo:

Esternotomía reciente: durante el primer mes es preferible que el/la niño/a duerma en decúbito supino o semisupino apoyado en una almohada. Se debe evitar tirar del brazo, no cargar peso ni empujar. En el centro docente, se deben evitar los ejercicios sobre las articulaciones de los miembros superiores hasta pasados tres meses de la cirugía. Alrededor del tercer mes podría realizar ejercicios o actividad física que implique movilidad ligera de los brazos. A partir del cuarto mes la consolidación ósea permite una actividad normal.

- Medidas de portador de dispositivo:

Ejemplo:

En el caso de implante de algún tipo de dispositivo como un marcapasos procurar no forzar la elevación de los brazos por encima de los 90 grados durante al menos 4-6 semanas. De forma indefinida: contraindicados deportes en los que predomina el contacto físico directo. Evitar actividades con riesgo de impacto sin la protección adecuada. Evitar movimientos repetitivos con la extremidad ipsilateral al sistema. Evitar abdominales u otros ejercicios isométricos que impliquen a la musculatura abdominal en el caso de dispositivo colocado en abdomen.

- Medidas de anticoagulación:

Ejemplo:

Deben evitarse actividades en las que pueda existir colisión o impacto de forma intencional derivado del concepto intrínseco del propio deporte.

- Medidas post-cateterismo o estudio electrofisiológico (EEF):

Ejemplo:

Evitar forzar la flexión o rotación de la zona de acceso vascular afectada. En el caso de implante de dispositivo percutáneo evitar actividades en las que pueda existir colisión o impacto de forma intencional en el tórax durante los primeros 6 meses después de la intervención.

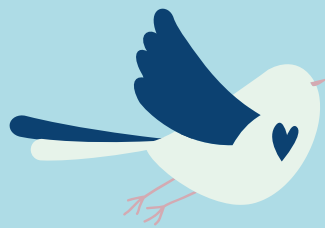
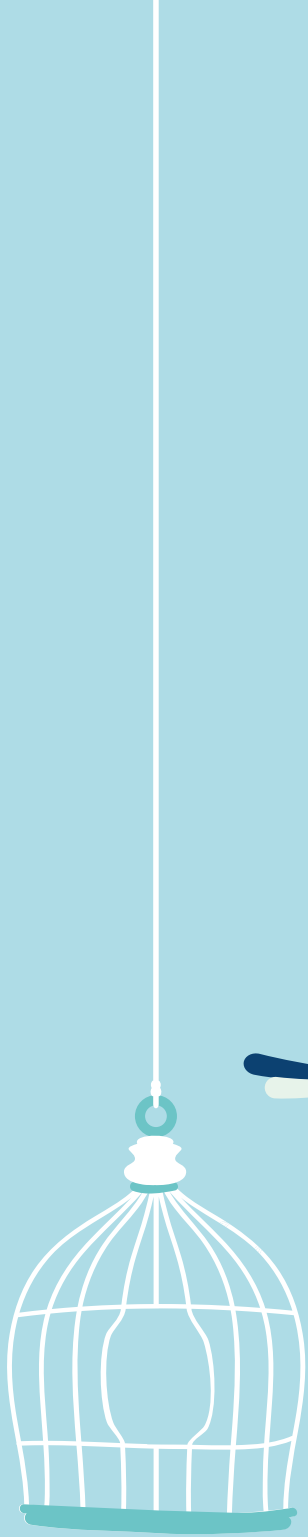


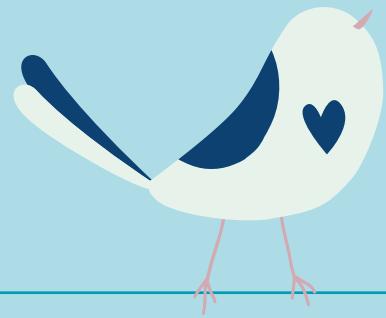
- **Otras.**
 - Recomendaciones clínicas, ajustadas a la patología del paciente. Al menos debe integrar, tanto para la actividad recreativa como para la de competición: tipo de actividad física (recreativa/competitiva), grado de intensidad y contraindicaciones si las hubiera.
 - Valores de referencia para la práctica de actividad física, estableciendo unos parámetros de frecuencia cardíaca de entrenamiento, calculada de forma teórica o directamente a través de una ergoespirometría, tal y como se ha descrito anteriormente:
 - Frecuencia cardíaca en reposo.
 - Frecuencia cardíaca máxima.
 - Frecuencia cardíaca de entrenamiento recomendada.
 - En caso de disponer ergoespirometría: VO_2 pico, máximo y equivalencia *escala de Borg*.
 - Observaciones, si las hubiera, respecto a cualquiera de los apartados anteriores o cualquier asunto que el médico responsable del informe considere relevante.

recordatorio

Es importante recordar que los padres o tutores son los garantes y receptores de la información médica, incluyendo las recomendaciones sobre la práctica de la actividad física. Las cuestiones o dudas que puedan surgir en este aspecto, por parte de los educadores hacia el equipo médico, o viceversa, deberán de dilucidarse con los padres como vehículo de transmisión obligado.







bibliografía

1. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evanxalista JP, Kovacs RJ, Shafer KM, Warnes CA et ao. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2372-2384.
2. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM et ao. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73(12):1494-1563.
3. Baumgartner H, Bonhoeffer P, de Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Nazzareno G, et ao. Task Force on the management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). *Eur Heart J*. 2010; 31(23):2915-2957.
4. Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, Adami P, Biffi A, Caselli S, et ao. Recommendations for participation in competitive and leisure estafe sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) *European Heart Journal* (2019) 40, 19-33.
5. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewilling M, Hovels-Gurich HH, Longmuir PE, et ao. 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. *European Journal of Preventive Cardiology*. 2012; 19 (5):1034-1065.
6. Biffi A, Delise P, Zeppilli P, Giada F, Pelliccia A, Penco M, et ao. Italian Cardiological Guidelines for Sports Eligibility in Athletes with Heart Disease: Part 1. *J Cardiovasc Med* 2013; 14:477-499.
7. Ghorayeb N, Stein R, Daher DJ, Silveira AD, Ritt LEF, Santos, DFP et ao. The Brazilian Society of Cardiology and Brazilian Society of Exercise and Sports Medicine's Updated Guidelines for Sports and Exercise Cardiology - 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019; 112(3):326-368.
8. Crespo D, Pérez-Lescure FJ, Boraita A, Aparicio P, Selectos MA, Sarquella-Brugada G, et ao. Guía Clínica de Avaluación Cardiovascular previa á práctica deportiva en pediatría. 1ª Ed. Madrid. Consello Superior de Deportes. Catálogo Xeral de publicacións oficiais. 2015.
9. Ackerman MJ, Zipes DP, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 10: The cardiac channelopathies. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2424-2428.
10. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et ao; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-2867.
11. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et ao. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005; 26:1422-1445.
12. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et ao. American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnose and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124:e783-e831.
13. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, Baye's de Luna A, Corrado D, Crosson JE, et ao. Working Groups of the American Heart Association Committee on Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention; Councils on Clinical Cardiology and Cardiovascular Disease in the Young. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 2004; 109:2807-2816.
14. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et ao. 2014 ESC Guidelines on diagnose and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnose and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2015; 35:7-79.



15. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, et ao. J-wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Heart Rhythm* 2016; 13:e295–324.
16. *Recomendacións mundiais sobre actividade física para a saúde*. Suíza Edicións da Organización Mundial da Saúde. 2010.
17. Mitchell JH, Haskell W, Snell P and Van Camp SP. Task force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8): 1364–1367.
18. Terreros JL et ao. Subcomisión de protección da saúde da Comisión de Control e Seguimento da Saúde e a Dopaxe (CCSSD) do Consello Superior de Deportes. Sistema de recoñecementos médicos para a práctica do deporte. 2011 (Consultado 19 En 2020). Dispoñible en: <http://femede.es/documentos/documento%20RMD%2001-12.pdf>.
19. Tanaka H, Monahan KD, Seals Dr. Age-Predicted maximal heart rate revisited imposed during exercise testing and the appropriate intensity of prescribed exercise programs. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:153– 156.
20. Machado FA, Denadai BS. Validez das Ecuacións predictivas da frecuencia cardíaca máxima para nenos e adolescentes. *Arq Bras Cardiol* 2011; 97(2): 136-140.
21. Cicone ZS, Holmes CJ, Fedewa MV, MacDonald HV, Esco, MR. Age-Based Prediction of Maximal Heart Rate in Children and Adolescents: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Res Q Exerc Sport*. 2019; 90(3):417-428.
22. Rodríguez-Núñez I, Luarte-Martínez S, Landeros I, Ocares G, Urizar M, Henríquez MJ, Zenteno D. Assessment of EPinfant scale for exercise intensity perceptual self-regulation in healthy children. *Rev Chil Pediatr* 2019; 90(4):422-428.
23. Rodríguez-Núñez I, Manterola C. Initial validation of the scale of perceived exertion (EPinfant) in Chilean children. *Biomedica* 2016; 36(1):29-38.
24. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et ao. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2013; 127:2147-2159.
25. Levie et ao. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 1: Classification of Sports: dynamic, static and impact. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66(21):2350-2355.
26. Portela F, Zavanella C. Coidados postoperatorios do neno tras cirurxía cardíaca. En: F. Rueda (Ed). *Cardioloxía Pediátrica en Atención Primaria. Conceptos, preguntas e respostas*. A Coruña: Editorial Casitérides; 2009. Cap. 122; 233-242.
27. Weissman C. Pulmonary complications after cardiac surgery. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2004; 8(3):185-211.
28. Felcar JM, Guitti JC, Marson AC, Cardoso JR. Fisioterapia pré-operatoria na prevenção das complicações pulmonares em cirurgia cardíaca pediátrica. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008; 23(3): 383-388.
29. Duggan M, Kavanagh BP. Pulmonary atelectasis. *Anesthesiology* 2005; 102:838–854.
30. Hernández S, Mustelier JA, Rivas E. Fase hospitalaria da rehabilitación cardíaca. Protocolo para a síndrome coronaria agudo. *Cor Saúde* 2014; 6(1):97-104.
31. Kavanagh BP. Perioperative atelectasis. *Minerva Anestesiol* 2008; 74:285-287.
32. Beningfield A, Jones A. Peri-operative chest physiotherapy for paediatric cardiac patients: a systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy* 2018; 104(3):251-263.
33. Cavenaghi S, de Moura SCG, da Silva TH, Venturinelli TD, Mariño LHC, Lamari NM. Importance of pre-and postoperative physiotherapy in pediatric cardiac surgery. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2009; 24(3): 397-400.
34. Restrepo RD. AARC clinical practice guidelines: from "referenced-based" to "evidence-based". *Respir Care* 2010; 55(6):787-789.
35. Cantinotti MC, Giordano R, Assanta N, Murzi B, Melo M, Franchi E, et ao. Strengths, limitations, and geographical discrepancies in the eligibility criteria for sport participation in young patients with congenital heart disease. *Clin J Sport Med* 2018; 28(6):540-560.
36. López M, Salazar J, Jiménez L. Estenosis valvular pulmonar. En: Albert DC (Coordinación). *Cardioloxía Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:249-254.
37. Heidbüchel H, Panhuyzen PG, Corrado D, Hoffmann, Biffi A, Delise P, et ao. Recommendations for participation in leisure-estafe physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions Part I: Supraventricular arrhythmias and pacemakers. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006; 13(4):475-84.
38. Bonow RO, Nishimura RA, Thompson PD, Udelson JE. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 5: Valvular Heart Disease. A Scientific



- Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2385-2392.
39. Ten Harkel AD, Berkhout M, Hop WC, Witsenburg M, Helbing WA. Congenital valvular aortic stenosis: limited progression during childhood. *Arch Dis Child* 2009; 94(7):531-5.
 40. Mellwig KP, van Buuren F, Gohlke-Baerwolf C, Bjornstad HH. Recommendations for the management of individuals with acquired valvular heart diseases who are involved in leisure-estafe physical activities or competitive sports. *Eur J Cardiovasc Prv Rehabil* 2008; 15(1):95-103.
 41. Braverman AC, Harris KM, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 7: Aortic diseases, including Marfan syndrome. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2398-2405.
 42. Koyac Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et ao. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012; 126(16):1944-1954.
 43. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, Lambert V, et ao. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108(Suppl1):II 186-190.
 44. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et ao. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36(1):255-261.
 45. Inuzuka R, Diller GP, Borgia F, Benson L, Tay O, Alonso-Gonzalez R, Silva M, et ao. Comprehensive Use of Cardiopulmonary Exercise Testing Identifies Adults With Congenital Heart Disease at Increased Mortality Risk in the Medium Term. *Circulation*. 2012; 125:250-259.
 46. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart surgery nomenclature and database project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2000; 69(4Suppl):S270-S297.
 47. Basso C, Thiene G. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35(6):1493-1501.
 48. Estevez R, Roda F, Albert DC. Reverse flow in left coronary artery as the clue to diagnose of an anomalous origin of the left coronary into pulmonary artery in an infant with dilated cardiomyopathy. *Echocardiography* 2008; 25(6):663-665.
 49. Yellen É, Gauvreau K, Takashahi M, Burns JC, Shulman S, Baker Ao, et ao. Performance of 2004 American Heart Association recommendations for treatment of Kawasaki disease. *Pediatrics* 2010; 125(2):e234-e241.
 50. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et ao. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Diagnose, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004; 114:1708-1733.
 51. McCrindle BW, Minich LL, Colan SD, Takahashi M, Vetter VL, Gersony WM, et ao. Coronary involvement in children with Kawasaki disease: risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation* 2007; 116(2):174-179.
 52. Senzaki H. Long-term outcome of Kawasaki disease. *Circulation* 2008; 118(25):2763-2772.
 53. Thompson PD, Myerburg RJ, Levine BD, Udelson JE, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 8: Coronary Artery Diseases. A Scientific Statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66 (21): 2406-2411.
 54. Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. En: Albert DC (Coordinación). *Cardiología Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:317-331.
 55. Carretero JM, Pérez AM, Sarquella G. Anomalia de Ebstein. En: Albert DC (Coordinación). *Cardiología Pediátrica e cardiopatías congénitas do neno e adolescente*. 1ª Edición. Madrid. CTO Editorial S.L. 2015:349-355.
 56. Hansman G, Koestenberger M, Alastalo T, Apitz C, Austina ED, Bonnet D, et ao. 2019 updated consensus statement on the diagnose and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Heart Lung Transplant* 2019; 38:879-901.
 57. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et ao. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53:1801913.
 58. Cerro MJ, Abman S, Díaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et ao. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ* 2011; 1:286-98.

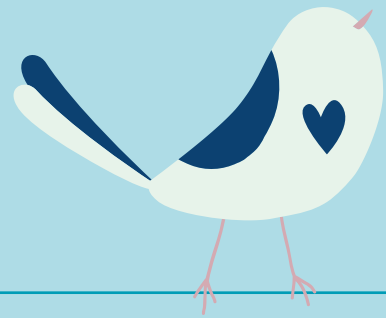


59. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. Paediatric pulmonary hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J* 2019; 53:1801916.
60. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbeira JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30(20):2493–2537.
61. Graham J, Thomas P, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, et al. 36th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 2: Congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8):1326–1333.
62. Sehgal S, Shea E, Kelm L, Kamat D. Heart transplant in children: what a primary care provider needs to know. *Pediatr Ann*. 2018; 47(4):e172-e178.
63. Thompson PD, Balady GJ, Chaitman BR, Clark LT, Levine BD and Myerburg RJ. Task Force 6: coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(8):1348–1353.
64. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, Adler E, Anastasakis A, Böhm M, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016; 37(23):1850-1858.
65. Pahl E, Sleeper A, Canter CE, Hsu DT, Lu M, Webber Sa, et al. Incidence of and risk factors for sudden cardiac death in children with dilated cardiomyopathy: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59(6):607-615.
66. Ou'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *European Heart Journal* 2014; 35:2010–2020.
67. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivetto I, Limongelli G, et al. Development of a Novel Risk Prediction Model for Sudden Cardiac Death in Childhood Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM Risk-Kids). *JAMA* 2019; 4(9):918-927.
68. Norrish G, Canatarutti N, Pissaridou E, Ridout DÁ, Limongelli G, Elliot PM, et al. Risk factors for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Eur J Prev Cardiol* 2017; 24:1220-1230.
69. Ao-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Gillis AM, Bryant WJ, Hlatky MA, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary. *Heart Rhythm* 2018; 15(10):e190-e252.
70. Maron BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish Ao, Kovacs RJ, Maron MS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other Cardiomyopathies, and Myocarditis A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015; 132(22):e273-3280.
71. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, Borggreffe M, Corrado D, Guo J, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace* 2017; 19: 665-694.
72. Sieira J, Conte G, Ciconte G, Brugada P. A score model to predict risk of events in patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2017;38:1756–1763.
73. Gourraud JB, Barc J, Thollet A, Marec HL, Probst V. Brugada syndrome: diagnose, risk stratification and management. *Arquives of Cardiovascular Disease* 2017; 110:188–195
74. Coppola G o ao. Update on Brugada Syndrome 2019. *Curr Probl Cardiol* 2019; 23:100454
75. Viskin et al. Everybody has Brugada syndrome until proven otherwise? *Heart Rhythm* 2015; 12(7):1595-1598.
76. Gonzalez MC, Sieira J, Pappaert G, de Asmundis C, Chierchia GB, Sarkozy A, Brugada P. A clinical score to predict lethal events in young patients with the Brugada Syndrome. *Am J Cardiol* 2017; 120:797-802.
77. Ackerman n BJ, Levine BD, Washington RL, Baggish Ao, Kovacs RJ, Maron MS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 10: The cardiac channelopathies. A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 2424-2428.
78. Masrur S, Memon S, Thompson PD. Brugada syndrome, exercise, and exercise testing. *Clin Cardiol* 2015; 38:323–326.
79. Marrakchi S, Kammoun I, Bennour E, Laroussi L, Miled MB, Kachboura S. Inherited primary arrhythmia disorders: cardiac channelopathies and sports activity. *Herz* 2018 <https://doi.org/10.1007/s00059-018-4706-2>



80. Gomez AT, Prutkin JM, Rao A. Evaluation and management of athletes with long QT syndrome: an evolved paradigm. *Sports Health* 2016; 8(6):527-535.
81. Heidbuchel, Panhuyzen-Goedkoop N, Corrado D, Hoffmann E, Biffi A, Deliseg P, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions Part I: Supraventricular arrhythmias and pacemakers. 2006 *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 13:475-484.
82. Saarel EV, Berul CI, Ackerman MJ, Kanter RJ, Sanatani S, Cohen Omeu, et al. Safety of sports for young patients with implantable cardioverter-defibrillators: long term results. *Circulation: arrhythmia and electrophysiology* 2018; 11: e006305 <https://www.clinicaltrials.gov>.
83. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *European Heart Journal* 2013; 34:2281-2329.





anexo

Indicadores

A continuación, se definen los indicadores para la evaluación de este programa. Transcurridos seis meses desde su implantación, se realizará un estudio transversal en el que se medirán los indicadores y posteriormente en función de los resultados obtenidos, se fijarán los estándares con el objetivo de mejorar la calidad del programa.

nombre del indicador

Movilización de recursos sanitarios.

numerador Número de pacientes incluidos en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061 en los que se haya movilizado un recurso sanitario.

denominador Número de pacientes incluidos en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061.

fórmula
$$\frac{\text{N}^{\circ} \text{ pacientes del Programa alerta escolar en los que se movilizó un recurso sanitario}}{\text{N}^{\circ} \text{ pacientes incluidos en el Programa alerta escolar}}$$

estándar Valorar establecer un estándar en función de los resultados obtenidos.

periodicidad Anual

nombre del indicador

Formación en centros docentes

numerador Número de centros docentes con pacientes incluidos en el Programa alerta escolar del niño cardiópata del 061 en los que se haya realizado un curso de formación en reanimación cardiopulmonar (RCP) a educadores y/o niños/as.

denominador Número de centros docentes con pacientes incluidos en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del 061.

fórmula
$$\frac{\text{N}^{\circ} \text{ centros docentes con pacientes en el Programa alerta escolar y un curso RCP a educadores y/o niños/as}}{\text{N}^{\circ} \text{ centros docentes con pacientes incluidos en el Programa alerta escolar}}$$

estándar Valorar establecer un estándar en función de los resultados obtenidos.

periodicidad Anual



Indicadores

nombre del indicador

Recomendaciones de actividad física.

definición Número de informes de actividad física realizados en el conjunto del Servicio Gallego de Salud, en cada centro hospitalario y por profesional.

estándar Valorar establecer estándar en función de los resultados obtenidos.

periodicidad Anual

nombre del indicador

Inclusión en el Programa alerta escolar.

definición Número de pacientes incluidos en el Programa alerta escolar del niño/a cardiópata del O61 por área sanitaria.

estándar Valorar establecer estándar en función de los resultados obtenidos.

periodicidad Anual





Servizo Galego
de Saúde



Asistencia Sanitaria

97

Guías

D