



Evaluación de las funciones ejecutivas en escolares portadores de cardiopatía congénita cianótica.

Fundación Corazoncitos, Uruguay 2023

**Protocolo de investigación
Metodología científica II - Grupo 66**

Estudiantes:

**Br. Victoria De Armas
Br. Nicolas Mandressi
Br. Nahuel Pedrozo
Br. Gaston Sosa
Br. Belen Troncoso**

Tutores:

**Asistente Clínica Pediátrica C Dra. Belen Galain
Profesor Adjunto Clínica Pediátrica C Dr. Carlos Zunino**

INDICE

1. Resumen.....	3
2. Introducción.....	5
3. Objetivos:	7
3.1 Objetivo general:	7
3.2 Objetivos específicos:.....	7
4. Metodología:.....	8
5. Resultados	10
6. Discusión	13
7. Conclusiones	16
8. Cronograma	16
9. Presupuesto	17
10. Referencias bibliográficas	18
11. Anexos	20
Anexo 1	20
Anexo 2	24
Anexo 3	28

1. Resumen

Introducción: Es conocido que las cardiopatías congénitas cianóticas alteran las funciones ejecutivas, utilizamos el test BRIEF-2 para la evaluación de las mismas en la población de niños y adolescentes de la fundación Corazoncitos.

Objetivo: Elaborar un registro que permita conocer el grado de afectación de la función ejecutiva en escolares con cardiopatía congénita cianótica vinculados a la fundación Corazoncitos.

Metodología: Se realizó un estudio observacional de tipo descriptivo, corte transversal, donde se incluyó a los escolares de la fundación Corazoncitos que padecen de cardiopatía congénita cianótica. Se recabó información de los mismos vía telefónica buscando la asociación de las variables de estudio. Utilizamos el test BRIEF para evaluar el grado de afectación de la función ejecutiva.

Resultados: Se incluyeron 15 niños, 9 varones. 2/15 requirieron resucitación cardiopulmonar, 14/15 hospitalización prolongada (mayor a 2 semanas), 13/15 intervenciones quirúrgicas, de los cuales cabe mencionar que 11/13 2 o más cirugías. El BRIEF - 2 se encontró alterado en 11/15. En todos los índices que mide el instrumento se encontraron niños con alteraciones. Tenían diagnosticado alteración del neurodesarrollo previo 7/15.

Conclusiones: Se encontraron alteraciones en las funciones ejecutivas en casi todos los niños incluidos. Es importante que se analice cada caso y se confirme la presencia de esa alteración con nuevas pruebas confirmatorias.

Palabras Clave

Cardiopatía congénita cianótica, Función ejecutiva, Niño escolar, BRIEF-2

1. Summary

Introduction: It is known that cyanotic congenital heart diseases alter executive functions; we use the BRIEF-2 test to evaluate them in the population of children and adolescents from the Corazoncitos foundation.

Objective: To prepare a registry that allows us to know the degree of impairment of executive function in schoolchildren with cyanotic congenital heart disease linked to the Corazoncitos foundation.

Methodology: A descriptive, cross-sectional, observational study was carried out, which included schoolchildren from the Corazoncitos foundation who suffer from cyanotic congenital heart disease. Information was collected from them by telephone looking for the association of the study variables. We use the BRIEF test to evaluate the degree of impairment of executive function.

The BRIEF®-2 is the international reference test for the evaluation of executive functions by fathers, mothers and teachers. It allows evaluating the most everyday and behavioral aspects of executive functions with ecological validity.

Results: 15 children were included, 9 boys. 2/15 required cardiopulmonary resuscitation, 14/15 required prolonged hospitalization (more than 2 weeks), 13/15 required surgical interventions, of which 11/13 required 2 or more surgeries. The BRIEF - 2 was found to be altered in 11/15. In all the indexes measured by the instrument, children were found with alterations. They had diagnosed previous neurodevelopmental alteration 7/15.

Conclusions: Alterations in executive functions were found in almost all the children included. It is important to analyze each case and confirm the presence of this alteration with new confirmatory tests.

Keywords

Cyanotic congenital heart disease, Executive function, School child, BRIEF-2.

2. Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) son un espectro amplio de enfermedades producidas por defectos en la formación del corazón o los grandes vasos intratorácicos durante el período embrionario afectando su estructura y funcionamiento, se dan al momento del nacimiento y pueden manifestarse con signos de repercusión hemodinámica. Son el tipo más frecuente de anomalía congénita estimándose una prevalencia de 9 cada 1000 nacidos vivos, con una tasa de supervivencia a 20 años de un 85%. (1) Pueden ser de causa multifactorial o parte de síndromes genéticos o cromosómicos. El espectro de las mismas varía ampliamente, desde defectos leves hasta anomalías estructurales complejas. (2,3)

Las CC se clasifican clínicamente como acianóticas y cianóticas, esta última se manifiesta por piel y mucosas azuladas debido a una oxigenación sanguínea insuficiente o cambios en el flujo sanguíneo. (4)

La dextrotransposición de las grandes arterias, la tetralogía de Fallot y las afecciones de ventrículo único como el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico se encuentran entre las formas más graves de CC cianóticas. Requieren intervenciones médicas y quirúrgicas tempranas y complejas indispensables para mantener la vida. (5)

Estas diversas y múltiples intervenciones médicas han aumentado la esperanza de vida de las personas con CC y con ello la morbilidad a largo plazo. Es así que las complicaciones en las etapas más allá del período neonatal se han transformado en un aspecto clave de estudio y de atención para su prevención, diagnóstico y tratamiento en caso de ser necesario. Dentro de ellas, se destacan las implicancias que las CC complejas tienen en el neurodesarrollo, pudiendo dejar secuelas permanentes. Existe evidencia que la afectación del flujo sanguíneo cerebral, sea intraútero o en etapa postnatal, es causa de estas alteraciones observadas en el desarrollo de niños en distintas etapas, incluso en la adolescencia. (6)

Las cardiopatías congénitas de mediana y gran complejidad son las que con más frecuencia privan al cerebro del niño de una oxigenación correcta y, por consecuencia, son las causantes de mayores alteraciones en el neurodesarrollo. Existen muchos estudios que muestran que los niños post-operados del corazón en la infancia, comparados con grupos de coetáneos sin cardiopatías, tienen problemas en el área de aprendizaje, razonamiento, funciones ejecutivas, lenguaje, conducta y habilidades sociales. Estos retrasos o discapacidades se reflejan en su ejecución y rendimiento escolar que repercute en su autoestima, al igual que en su vida familiar, escolar y social. (7)

Dentro de la evaluación del neurodesarrollo en escolares y adolescentes se encuentran la valoración de las funciones ejecutivas, son un conjunto de procesos responsables de dirigir, guiar y controlar las funciones cognitivas, emocionales y conductuales. Especialmente en aquellos momentos en que es necesaria una solución a los problemas, pueden verse afectadas en múltiples trastornos como por ejemplo en el déficit de atención, en el daño cerebral traumático, trastorno del espectro autista, exposición a tóxicos, trastorno del aprendizaje, problemas psicoemocionales u otras condiciones neurológicas o del neurodesarrollo. Se definen dos subgrupos dentro de las funciones ejecutivas, las funciones ejecutivas frías y las calientes, interconectadas entre sí. De tipo cognitivo, las frías, por ejemplo, escribir con lápiz en un papel, dejando de lado los aspectos emocionales, conductuales y sociales, los cuales pertenecen a las funciones cognitivas calientes (más difíciles de medir por el aspecto subjetivo y personal de las mismas). (8)

Independientemente de las alteraciones estructurales que se puedan identificar en una resonancia cerebral, existe el riesgo de déficits en áreas del desarrollo motor, lenguaje, psicosocial y mental, incluso la posibilidad de alteraciones en examen neurológico. (7,9) Asimismo, es conocido que las CC complejas interfieren en la adquisición de las funciones ejecutivas de escolares y adolescentes, encontrando mayor vulnerabilidad cognitiva y de autorregulación que altera el desempeño del niño en su vida diaria (10) (11)

En la actualidad se está jerarquizando la evaluación del neurodesarrollo en los niños con CC y se está estudiando su impacto en las distintas áreas. De esta manera se comenzaron a crear rutas de identificación, prevención e intervención integral para abordar aquellos problemas del neurodesarrollo que afectan la calidad de vida de estos niños.

En Uruguay, sin embargo, no se cuenta con estudios de prevalencia ni caracterización del neurodesarrollo en pacientes con CC cianóticas. Este trabajo pretende ser el que inicie este proceso de evaluación del neurodesarrollo en niños con CC compleja de nuestro país. Se ha generado vínculos con la Fundación Corazoncitos que también está preocupada por esta temática. Esta Fundación es una organización sin fines de lucro que trabaja al servicio de los niños con CC y sus familias en Uruguay desde el año 2014, con el objetivo de mejorar la supervivencia y calidad de vida de los niños con esta afección, y brindar apoyo y contención a sus familias. Fue creada por un grupo de padres y madres de niños con CC, para acompañar a otras familias que estuvieran atravesando una situación similar. (12)

3. Objetivos:

3.1 Objetivo general:

- Generar conocimiento sobre el grado de afectación de la función ejecutiva en escolares con cardiopatía congénita cianótica vinculados a la Fundación Corazoncitos.

3.2 Objetivos específicos:

- Describir datos sociodemográficos, de salud y educativos de los niños incluidos.
- Valorar de cada niño el índice global de funciones ejecutivas, regulación conductual, emocional y cognitiva a través de la aplicación de un test validado a los cuidadores principales.
- Contribuir con información para los profesionales tratantes de cada niño con la finalidad que la utilicen en sus estrategias de prevención, diagnóstico o tratamiento.

4. Metodología:

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal. Se realizó la evaluación de las funciones ejecutivas de niños y adolescentes entre 6 y 15 años con CC cianótica vinculados a la Fundación Corazoncitos a través de la aplicación a sus cuidadores principales de un test validado. No se tuvo contacto con los niños ni adolescentes.

Se incluyeron aquellos niños y adolescentes con el diagnóstico de las siguientes CC considerando la clasificación descrita por Bernstein D¹. (1)

Se excluyeron aquellos pacientes que eran portadores de algún síndrome genético (por ejemplo Síndrome de Down), aquellos cuyos cuidadores no desearon contestar el test o que al tercer intento de contacto no se logró la comunicación.

Se accedió a los datos de contacto proporcionados por la Fundación Corazoncitos previa autorización por parte de las familias. (El personal administrativo de la Fundación enviará una breve explicación de nuestro trabajo solicitando el permiso para enviar el contacto telefónico al equipo investigador).

Se solicitó a la familia el consentimiento informado telefónico (ver anexo 6). A aquellos que decidieron participar, se les envió el test vía email.

En la entrevista telefónica se indaga: (Ver anexo 3)

-Edad.

-Sexo.

-Tipo de cardiopatía dentro de las cianóticas.

-Resucitación cardiopulmonar

-Trasplante cardiaco.

-Requerimiento de circulación extracorpórea

-Hospitalización prolongada mayor a 2 semanas del postoperatorio

-Recibió o no cirugía y/o tratamiento.

-Medio socioeconómico.

-Escolaridad

¹ Lesiones asociadas a un descenso del flujo sanguíneo pulmonar (Tetralogía de Fallot, Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, atresia tricuspídea, ventrículo derecho de doble salida, transposición de grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar asociada, anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide) Cardiopatía congénita cianótica: lesiones asociadas a aumento del flujo sanguíneo pulmonar (D-Transposición grandes vasos, D-Transposición de grandes vasos con tabique interventricular íntegro, Transposición de grandes vasos con comunicación interventricular, L-transposición de grandes vasos, ventrículo derecho de doble salida sin estenosis pulmonar, ventrículo derecho de doble salida con posición anómala de los grandes vasos, retorno venoso pulmonar anómalo total, tronco arterial, ventrículo único, síndrome de hipoplasia de cavidades cardíacas izquierdas, posición anómala del corazón y síndromes de heterotaxia)

Para la evaluación de las funciones ejecutivas se aplicó un test validado a nivel internacional denominado BRIEF®-2 (Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva-2). Este test es una prueba de referencia para la evaluación de las funciones ejecutivas por parte de padres, madres y profesores. Cuenta de 61 ítems que, en esta investigación, serán contestados por los padres, madres o cuidadores principales. No se envió el test a los docentes. (ver anexo 1). El llenado del cuestionario llevó aproximadamente 10 minutos. Permitted evaluar los aspectos más cotidianos y conductuales de las funciones ejecutivas con validez ecológica.

Este test se obtuvo a través de TEA Ediciones, empresa española con sede en Uruguay, que vende el test y analiza los datos anonimizados. El costo fue financiado por la Fundación Corazoncitos.

Los resultados mostraron el perfil de afectación de las distintas facetas de las funciones ejecutivas, presentes con frecuencia en trastornos conductuales de origen orgánico, dificultades de aprendizaje, problemas de atención/hiperactividad (TDAH), trastornos del espectro autista, trastornos emocionales y de conducta y otros trastornos del desarrollo.

El BRIEF-2 proporcionó puntuaciones T para diferentes escalas y subescalas. Estas puntuaciones T permiten comparar los resultados del individuo con una muestra con distribución normal. Una puntuación T menor de 60 se considera normal, entre 60 y 64 puede considerarse como **ligeramente elevada**. La puntuación T entre 65 y 69 como **potencialmente clínicas** y las iguales o superiores a 70 como **clínicamente elevadas o clínicamente significativas**. Los perfiles de puntuación del BRIEF-2 proporcionaron una visión general de las fortalezas y debilidades del individuo en diferentes áreas de las funciones ejecutivas. Abarcaron 4 índices clínicos principales: el Índice Global de Función Ejecutiva, el Índice de Regulación conductual, el índice de regulación emocional y regulación cognitiva. Los valores elevados en estos índices indican dificultades en esas áreas específicas.

De esta manera de cada evaluación se obtuvieron los datos de las puntuaciones t para las escalas inhibición, supervisión de sí mismo, flexibilidad, control emocional, iniciativa memoria de trabajo, planificación y organización, supervisión de la tarea, organización de materiales y los valores t para los 4 índices mencionados. **Con estos valores se clasificó para cada escala e índice en valores normales o potencialmente patológicos (ligeramente elevado, potencialmente clínico y clínicamente significativo).**

Se expresaron la cantidad de niños (frecuencias absolutas y relativas) para cada una de las escalas e índices.

Además, para cada escala e índice se expresaron las puntuaciones máximas y mínimas y los promedios.

Se describieron los resultados de acuerdo al género, al nivel máximo de instrucción del cuidador, tipo de cardiopatía y datos de la enfermedad de base. Este cruce de variables fue realizado por los investigadores. La editorial no tuvo acceso a la información personal ni a la recabada por la entrevista telefónica. Se utilizó un sistema de codificación numérica de tal manera de poder relacionar los resultados proporcionados por la Editorial con los datos personales y los de la encuesta telefónica.

El procesamiento del test se realizó con el software proporcionado por TEA Ediciones y para el resto de la estadística descriptiva se utilizó el programa Excel 2021.

Se le solicitó consentimiento telefónico a los cuidadores y a través de WhatsApp previo a completar el test. El proyecto de investigación fue sometido a evaluación en Comité de Ética de la Facultad de Medicina, Udelar y cuenta con el apoyo y financiamiento de la Fundación Corazoncitos.

Se le entregó a cada cuidador principal una devolución individual de los resultados del test del niño a su cargo. Además, cuando fue permitido, se envió el resultado a su pediatra tratante.

En los casos correspondientes se contactó a su prestador de salud para que continúe evaluación y seguimiento.

5. Resultados

Durante el periodo de estudio se incluyeron 17 casos, de los cuales 2 fueron excluidos por no querer participar. En cuanto al sexo, 9/15 fueron de sexo masculino. La mediana de edad al momento de la entrevista fue de 9 años (rango de 6 a 11),

La media de edad fue de 8,4 años. En la tabla 1 se presentan los tipos de CC cianóticas que presentaban.

Tabla 1. Numero de casos y tipo de cardiopatías congénitas cianóticas	
Tipo de CC cianóticas	nº de casos
TGA	5
Tetralogía de Fallot	2
Ventrículo único	4
Atresia pulmonar	1
Anomalía de Epstein	1
Atresia tricúspidea	1
Truncus 1 y 2	1
TOTAL	15
CC: Cardiopatías Congénitas	
TGA: Transposición de las grandes arterias	

Se obtuvo que 2/15 requirieron resucitación cardiopulmonar, 14/15 hospitalización prolongada (mayor a 2 semanas), 13/15 intervenciones quirúrgicas, de los cuales cabe mencionar que 11/13 2 o más cirugías. Se encontraron antecedentes familiares de cardiopatía congénita únicamente en 1 caso.

Se encontró que 8/15 asistían a escuela pública mientras que 7/15 a una institución privada. En la tabla 3 se muestra el nivel de escolarización al momento de la entrevista. Se destaca que 4/15 asistían a maestro particular y ninguno reprobó un año escolar.

Se reportó que 11/15 sus tutores tenían un nivel máximo de instrucción secundario mientras que 4 nivel de instrucción terciario.

En lo que concierne a la alteración del BRIEF, la definimos como la presencia de al menos un parámetro clínico y/o índice con un resultado mayor a 60, y se vio alterado en 11/15 niños/as. De los cuales 9/11 eran de género masculino.

En relación al IRCN, 5/15 de los individuos lo presentaron alterado, presentando en un caso una alteración que corresponde a ligeramente elevado, otro potencialmente clínico y en tres tenían una alteración clínicamente significativa. Dentro de los que tenían una alteración en el IRCN, 3/5 eran de sexo masculino.

Acerca del IREM, 5/15 presentaron alteración, en dos ligeramente elevado y tres clínicamente significativos. Dentro de los que tenían una alteración de este índice, 3/5 eran de sexo masculino.

En cuanto al IRCG, 4/15 mostraron una alteración, dos ligeramente elevado, uno era potencialmente clínico y uno tenía una alteración clínicamente significativa. Dentro de este grupo, 3/4 eran de sexo masculino.

Con respecto al IGE, 5/15 mostraron una alteración, uno ligeramente elevado, tres eran potencialmente clínicos y uno tenía una alteración clínicamente significativa. Dentro de los que tenían una alteración de este índice, 3/5 eran de sexo masculino.

Se analizaron los datos de tipo de cardiopatía congénita cianótica y alteración del desarrollo previamente diagnosticado. Los datos se muestran en la tabla 2.

Tabla 2.			
Relación entre tipo de Cardiopatía congénita cianótica y diagnóstico de alteración en el desarrollo.			
Tipo de CC cianóticas	Dg. de alteración en el desarrollo	Sin dg. de alteración en el desarrollo	TOTAL
TGA	3	2	5
Tetralogía de Fallot	1	1	2
Ventrículo único	1	3	4
Atresia pulmonar	-	1	1
Anomalía de Epstein	1	-	1
Atresia tricúspidea	1	-	1
Truncus 1 y 2	-	1	1
TOTAL	7	8	15

-CC: Cardiopatías Congénitas.
-TGA: Transposición de las grandes arterias.

En relación a la distribución del grado escolar se obtuvieron los datos presentados en la tabla 3.

Tabla 3.		
Nivel de escolarización al momento de la entrevista.		
Grado escolar	Nº de sujetos	%
Primer año escolar	3	20%
Segundo año escolar	3	20%
Tercer año escolar	2	13%
Cuarto año escolar	3	20%
Quinto año escolar	2	13%
Tercer año de secundaria	1	7%
Cuarto año de secundaria	1	7%
TOTAL	15	100%

6. Discusión

La asociación entre las CC y la afectación en el neurodesarrollo es un tema que ha sido estudiado a nivel internacional, se han realizado múltiples investigaciones con el fin de buscar asociación entre la presencia de alteraciones en el neurodesarrollo en pacientes con cardiopatías. La mayoría de estos estudios clasifican a las cardiopatías en cianóticas y no cianóticas, siendo las primeras las que mayormente se asocian con defectos en el neurodesarrollo. En Uruguay, no hay estudios en los que se evidencie la prevalencia ni caracterización del neurodesarrollo en pacientes con CC cianóticas, es por eso que mediante este trabajo buscamos iniciar este proceso de evaluación con la finalidad de generar conocimiento sobre el grado de afectación de la función ejecutiva en escolares con CC cianótica.

En este estudio se describen las características de 15 niños, niñas y adolescentes con CC cianótica pertenecientes a la Fundación Corazoncitos. No pretende ser representativa de los niños con CC cianóticas de nuestro país. Se debe reconocer las limitaciones metodológicas del diseño metodológico, los sesgos de selección e información. Sin embargo, tiene ciertas fortalezas en cuanto a la diversidad de familias que participaron, de diferentes prestadores de salud y de distintas ciudades del país. Además, se aplicó un instrumento de evaluación validado para esas edades y reconocido internacionalmente. Otro aspecto a destacar es que muchos trabajos se centran en la evaluación del desarrollo en la primera infancia y no se centran en el estudio de los escolares. Es conocido que en este último grupo etario, el incluido en esta investigación, es donde se puede detectar más afectación del neurodesarrollo asociada a la CC o siendo las CC uno de los factores de riesgo.

Uno de los resultados más destacados de esta investigación es que la mayoría de los niños tienen valores en las escalas de BRIEF 1 que no se consideran dentro de los rangos de normalidad. Esto obliga a que estos niños sean evaluados en profundidad y se confirme si existe o no alteraciones en las funciones ejecutivas. Se debe destacar que el instrumento utilizado es de pesquisa por lo que requiere de confirmación diagnóstica. También nos hace pensar la importancia de considerar una evaluación sistemática en estos niños a estas edades particulares. En los niños estudiados la alteración del BRIEF es superior al diagnóstico previo de afectación del neurodesarrollo. Esto puede ser porque los resultados de esta prueba de pesquijaje sobreestiman la afectación o, lo más probable, es que estas afectaciones en las funciones ejecutivas se encuentren subdiagnosticadas a estas edades.

Se debe considerar que los resultados se deben interpretar conociendo a cada niño particular y su contexto. Se conoce que el nivel socioeconómico influye en el desarrollo infantil y que se relaciona con la estimulación que tienen. En este trabajo no se evaluó esta variable, pero como un aproximador

se interrogó sobre el nivel de instrucción del cuidador principal. Los cuidadores de estos 15 niños habían cursado secundaria o más niveles de estudio, por lo que, a priori, se podría pensar que el nivel educativo de los cuidadores no es un condicionante de los resultados de la pesquisa realizada. Hung, Hahn, Alamiri, Buka y Goldstein establecieron que las familias que viven en un ambiente socialmente desfavorecido tienen mayor probabilidad de tener hijos con anomalías neurológicas, sin que estén relacionadas a factores perinatales. (14)

En este estudio se evidenció que la mayoría de los niños tenían alteradas las funciones ejecutivas con índices no esperados en relación con su regulación emocional. La relación de la presencia de CC cianóticas con la regulación emocional, se ha observado en distintas investigaciones que muestran que los niños con CC tienen problemas de internalización y externalización. En estas investigaciones se evidencia que los niños con CC tienen dificultades en el entorno académico, en la regulación conductual y en las distintas áreas del desarrollo, tanto en la primera infancia como en edades posteriores, por lo que requieren apoyo y acompañamiento. (14)

En este trabajo se evidenció que los pacientes de sexo masculino presentaron mayor alteración en la memoria de trabajo. Esto coincide con la bibliografía revisada, que demuestra que los patrones de los surcos en la superficie de la corteza cerebral en niños con CC son mucho más reducidos, especialmente en los lóbulos parietales y temporales, y son estas diferencias las que están en correlación importante con el desarrollo de la memoria y funciones ejecutivas. (14)

Varias investigaciones concluyen que estas dos variables están ampliamente relacionadas.

Se destaca que los pacientes portadores de ventrículo único presentan peor pronóstico, en ocasiones presentan síndromes genéticos lo que lo agrava aún más. (14) Al describir la afectación de las funciones ejecutivas en los niños de nuestra muestra se evidenció que la mayoría de pacientes con TDAH eran portadores de transposición de grandes arterias. Existe amplia bibliografía que evidencia que el trastorno de atención e hiperactividad (TDAH) es cuatro veces más frecuente en las transposiciones de las grandes arterias (TGA) que en la población general. (14)

Los niños con CC cianóticas pueden tener varios motivos que expliquen las afectaciones del neurodesarrollo a corto y largo plazo. Las hospitalizaciones prolongadas, las cirugías reiteradas, pueden ser parte de las explicaciones. Este trabajo no permite determinar asociaciones estadísticas certeras por el escaso número de niños incluidos. Sin embargo, existe vasta evidencia que demuestran la relación entre alteración del desarrollo y cantidad de cirugías. La duración de la cirugía por circulación extracorpórea está proporcionalmente relacionada con las alteraciones en el desarrollo) y se demostró que el momento de la intervención repercute en el desarrollo del niño. A un mayor número de cirugías realizadas y a un mayor tiempo de intervención, mayor alteración en los test de valoración del desarrollo. En este trabajo, a excepción de uno de los pacientes, todos tienen al menos

un índice con importancia clínicamente significativa (BRIEF >70). Los ítems con mayor puntaje entre los clínicamente significativos fueron el control de emociones, la planificación y el índice de regulación emocional. Esto incluye a 13 sujetos sometidos al menos a una cirugía.

En los estudios del protocolo de Boston de paro circulatorio se concluyó que más de 40 minutos acumulativos de paro tiene como consecuencia en los bebés operados que llegan a los ocho años de edad, peores calificaciones en pruebas de ND; sin embargo, no es así cuando son valorados a los 16 años de edad, estas deficiencias parecen haberse compensado. Este descubrimiento está relacionado con un par de factores importantes: el momento específico en el que se hace la cirugía y los hitos en el desarrollo del cerebro. Los bebés más jóvenes son más vulnerables al daño cerebral, en parte porque muchos tipos de neuronas están inmaduras (oligodendrocitos). El daño se acentúa si además hay cianosis y acidosis durante la cirugía y una estancia prolongada en CTI. Al usar durante la cirugía la bomba de circulación extracorpórea por tiempo prolongado, las habilidades cognitivas y motoras se alteran y decaen, sobre todo en la cirugía para paliar el SIVH (Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico). Las deficiencias que surgen como consecuencia son evidentes aún después de dos o más años de la cirugía, prevalecen en el 32% de los recién nacidos que fueron operados, con el 9% con severo retraso en su desarrollo cognitivo y del lenguaje. (14)

El porcentaje de pacientes que había sido diagnosticado en el período prenatal (47%) fue similar al informado en distintas series internacionales, que llega a 50%.

La oportunidad del diagnóstico de CC influye en el pronóstico, y el diagnóstico prenatal con ultrasonido es un método confiable, sencillo y no invasivo, con alta sensibilidad y especificidad. La sospecha prenatal es de suma importancia para planificar la recepción de un recién nacido y poder realizar un tratamiento oportuno.

La evaluación del neurodesarrollo y las causas de las alteraciones debe pensarse estrechamente relacionado con el contexto en que viven y se desarrollan cada uno de los niños. Nuestra consideración debe ser integral y singular. Los resultados de estas pruebas de pesquisa son importantes, pero no deben transformarse en etiquetas que estigmaticen y condicionen a los niños. La consideración de cada sujeto, sus particularidades y el respeto de sus derechos debe ser la guía en el accionar profesional y de la sociedad en su conjunto.

A pesar de que este trabajo pretende ser el inicio de la investigación en niños escolares CC cianóticas en Uruguay, logra dejar en evidencia la necesidad de contar con una caracterización de esta población y pensar en el seguimiento, tratamiento y prevención en todos los aspectos de la vida del niño y no sólo en lo estrictamente médico relacionado a su cardiopatía. En el mundo se reconoce la necesidad de crear programas de detección de las CC de manera oportuna que incluyan la evaluación, abordaje

Plan de trabajo									
Asesoría Bioética									
Entrega protocolo									
Entrega comité de ética									
Recolección de datos									
Análisis de datos									
Resultados									
Entrega monografía									

9. Presupuesto

Recursos humanos: Estudiantes encargados de la investigación, referentes de Fundación Corazoncitos, orientadores.

Recursos económicos: financiación Fundación Corazoncitos en test de evaluación de función ejecutiva BRIEF-2, aproximadamente \$10.000

10. Referencias bibliográficas

1. Kliegman RM, Stanton BMD, Geme JS, Schor NF. Nelson. Tratado de pediatría [Internet]. Elsevier Health Sciences Spain; 2016. Disponible en: <https://books.google.com.uy/books?id=j4CJDAAAQBAJ>
2. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. marzo de 2001;107(3):E32.
3. Vignol FS, Aikawa P, da Silveira TB, Tavella RA, Mahtani-Chugani V, Sanz EJ, et al. Neurodevelopmental Outcomes among Brazilian Children with Cyanotic Congenital Heart Disease and Its Associated Factors. *Medicina (Mex)*. noviembre de 2022;58(11):1669.
4. Vela-Amieva M, Espino-Vela J. Tamiz neonatal para detectar cardiopatías congénitas complejas. La nueva revolución en pediatría. *Acta Pediátrica México*. 2013;34(4):237-40.
5. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev Médica Electrónica*. agosto de 2018;40(4):1083-99.
6. Humana Aguilar MD. Alteraciones del neurodesarrollo y resonancia magnética cerebral en niños menores de 7 años con cardiopatía congénita [Internet] [Thesis]. Universidad Autónoma Metropolitana. Unidad Xochimilco; 2017 [citado 27 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://repositorio.xoc.uam.mx/jspui/handle/123456789/2733>
7. TEAreader [Internet]. [citado 27 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.teaediciones.net/portal/teareader/biblioteca/manual>
8. Esquivel-Hernández FJ, Pliego-Rivero FB, Mendieta-Alcántara GG, Ricardo-Garcell J. Alteraciones electroencefalográficas y del neurodesarrollo en niños portadores de cardiopatías congénitas severas. Estudio preliminar. *Gac Médica México*.
9. Cassidy AR, White MT, DeMaso DR, Newburger JW, Bellinger DC. Executive Function in Children and Adolescents with Critical Cyanotic Congenital Heart Disease. *J Int Neuropsychol Soc*. enero de 2015;21(1):34-49.
10. Feldmann M, Bataillard C, Ehrler M, Ullrich C, Knirsch W, Gosteli-Peter MA, et al. Cognitive and Executive Function in Congenital Heart Disease: A Meta-analysis. *Pediatrics*. 1 de octubre de 2021;148(4):e2021050875.
11. Historia – Fundación Corazoncitos [Internet]. [citado 27 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.corazoncitos.org.uy/historia/>
12. Kliegman RM, Stanton BMD, Geme JS, Schor NF. Nelson. Tratado de pediatría [Internet]. Elsevier Health Sciences Spain; 2016. Disponible en: <https://books.google.com.uy/books?id=j4CJDAAAQBAJ>
13. Belmonte MJM. Manual de aplicación, corrección e interpretación.

14. March A, Caramón-Arana MC. Impacto de las cardiopatías congénitas en el aprendizaje escolar. Acta Pediátrica México. 9 de agosto de 2022;43(4):241.

11. Anexos

Anexo 1

CONSENTIMIENTO INFORMADO

VÍA TELEFÓNICA

Sr./Sra. Buenos Días,

Soy [Nombre del entrevistador], Estudiante de medicina.

Lo/la estamos llamando para invitarlo a participar en una investigación en el marco de un curso de sexto año de la carrera Dr. en Medicina.

La investigación es denominada "Evaluación de las funciones ejecutivas en escolares portadores de cardiopatía congénita cianótica vinculados a la Fundación Corazoncitos, Uruguay 2023" que busca evaluar el desarrollo de niños con cardiopatías congénitas cianóticas. Nosotros obtuvimos sus datos por la Fundación Corazoncitos quienes le preguntaron si podíamos llamarlo.

Si acepta participar, se le pedirá que responda a una entrevista telefónica con una duración aproximada de 10 minutos sobre datos personales y de la enfermedad de su hijo/a.

Luego se le enviará un cuestionario vía WhatsApp o mail con 63 preguntas cortas donde se evaluará en los últimos seis meses la frecuencia con la que determinado comportamiento en el niño, niña u adolescente ha sido un problema, con las opciones "nunca" "a veces" "frecuentemente". Lleva aproximadamente 20 minutos. Los resultados de esa evaluación serán explicados a cada familia y en caso de ser necesario le ayudaremos a contactar a su médico tratante para que su hijo/a sea evaluado en mayor profundidad.

Toda la información será manejada de manera confidencial. En el caso de que alguna de las preguntas le produzca incomodidad, usted puede dejar de responder en cualquier momento.

Toda la información que usted entregue será usada exclusivamente para los propósitos de esta investigación. Los resultados obtenidos podrían ser publicados en revistas académicas o libros y/o ser presentados en conferencias, sin embargo, su identidad de los participantes no será revelada.

Su participación es completamente voluntaria. Usted tiene derecho a no aceptar participar y terminar su participación en cualquier momento, sin mediar explicación, y sin consecuencia para usted ni su hijo/a.

Si tiene alguna pregunta se la podemos contestar

¿Quiere participar de la investigación?

SÍ, acepto participar _____

NO, no acepto participar _____

PLANILLA DE REGISTRO DE CONSENTIMIENTOS TELEFÓNICOS

Identificación del niño/a	Quién consiente	Relación de quién consiente con el niño	Nombre de quién recabó el consentimiento	Fecha

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Datos del niño:

Nombre del niño:	
Edad:	
Género:	

Cuidador principal:	
Parentesco:	
Género del cuidador	

Enfermedad de base:

Tipo de cardiopatía:	
Momento del diagnóstico: prenatal/ posnatal	
¿Cirugías cardiacas?, si o no ¿Cuántas?	
Fecha de la última:	
¿Tiene antecedentes de reanimación por paro cardio respiratorio o respiratorio?	
¿Ha tenido hospitalizaciones mayores a 15 días? ¿Cuántas?	
¿Alguien en la familia que haya tenido diagnóstico de cardiopatía?	

Neurodesarrollo:

¿Tiene diagnóstico de algún problema en el desarrollo, retrasos, desvíos en el desarrollo, por ej. discapacidad intelectual, autismo, problemas en el lenguaje entre otros?	
Cuál o cuáles	

Escolaridad:

¿Va a la escuela pública o privada?	
¿En qué año está?	
¿Repitió algún año? ¿cuántos?	
¿Concurre con algún maestro/profesor para apoyo?	

Nivel de mayor instrucción del cuidador principal:

¿Completó la escuela?	
Hasta que año cursó el liceo/UTU? ¿Lo completó?	
¿Realiza/ó alguna carrera terciaria?	

Anexo 2

Modelo del test BRIEF-2. Preguntas que realiza el entrevistador:

Durante los últimos seis meses, ¿Con qué frecuencia el siguiente comportamiento de niño, niña o adolescente ha sido un problema?

	<i>Nunca</i>	<i>A veces</i>	<i>Frecuentemente</i>
1. Es inquieto.			
2. Se resiste o le cuesta aceptar maneras alternativas de resolver un problema con los deberes, sus amigos, compañeros...			
3. Cuando se le pide que haga tres cosas, sólo se acuerda de la primera o de la última.			
4. Le cuesta darse cuenta de cómo su conducta afecta o molesta a los demás.			
5. Su trabajo es descuidado			
6. Tiene explosiones de ira.			
7. Hace sus deberes o tareas sin planificarse previamente			
8. No encuentra sus cosas en su habitación o en su mesa			
9. Le cuesta realizar actividades por sí mismo.			
10. Actúa sin haber pensado antes (es impulsivo)			
11. Le cuesta acostumbrarse a situaciones nuevas (Clases, grupos, amigos)			
12. Su capacidad para prestar atención tiene una duración breve.			
13. Le cuesta ser consciente de qué cosas se le da bien y cuáles mal.			
14. Explota y enfada o enoja por pequeñas cosas.			
15. Se pierde en detalles y no presta atención a lo global.			

16. Se descontrola mucho más que sus compañeros.			
17. Se queda “enganchado” a un tema o actividad.			
18. Se le olvida su nombre.			
19. Tiene problemas con tareas que requieren más de un paso.			
20. Le cuesta darse cuenta de que ciertas acciones molestan a los demás.			
21. Sus trabajos escritos están escasamente organizados.			
22. Pequeños detalles lo hacen reaccionar de forma desmesurada.			
23. Tiene buenas ideas, pero no las lleva a cabo adecuadamente (no las lleva a buen término)			
24. Habla cuando no le corresponde.			
25. Le cuesta terminar las tareas (Deberes...)			
26. Le cuesta darse cuenta cuando su conducta provoca reacciones negativas en los demás.			
27. Reacciona más intensamente que sus compañeros en las situaciones.			
28. Le cuesta recordar las cosas, incluso durante pocos minutos.			
29. Comete errores por descuidos.			
30. Se levanta de su silla cuando no debe.			
31. Las situaciones nuevas le incomodan y molestan.			
32. Le cuesta concentrarse para hacer sus tareas, deberes...			
33. Tiene mala caligrafía.			
34. Tiene cambios de humor frecuentes.			
35. Tiene buenas ideas, pero no es capaz de ponerlas por escrito.			
36. Le cuesta contar hasta cuatro.			

37. Deja todo hecho un desastre que los demás tienen que arreglar.			
38. Hay que decirle que empiece una tarea, incluso aunque tenga buena disposición a realizarla.			
39. Actúa de modo "alocado" o fuera de control.			
40. Le da muchas vueltas a un mismo tema.			
41. Se olvida de lo que estaba haciendo.			
42. Se olvida de repasar su trabajo para ver si cometió errores.			
43. Sus rabietas, enfados y lloros son intensos, pero ceden rápidamente.			
44. Se pierde o se agobia con tareas extensas			
45. Pierde el bocadillo, los deberes, papeles con recados...			
46. Necesita la ayuda de un adulto para no distraerse de su tarea.			
47. Se le olvida entregar los deberes, incluso aunque los haya hecho.			
48. Le cuesta poner freno a su comportamiento.			
49. Se resiste a cambiar las rutinas, las comidas, los lugares habituales...			
50. Le cuesta ponerse a hacer sus tareas o a estudiar.			
51. Las situaciones hacen variar su humor fácilmente.			
52. Infraestima el tiempo que necesita para terminar una tarea.			
53. Se le olvida traer a casa los deberes, la libreta, los materiales que necesitaba...			
54. No puede encontrar la puerta de la casa.			
55. Le cuesta tomar la iniciativa.			
56. Se molesta con mucha facilidad.			
57. Hace sus tareas o deberes a última hora.			

58. Tiene problemas para cambiar de una actividad a otra.			
59. Le cuesta ir haciendo las acciones necesarias para alcanzar una meta (por ejemplo, ahorrar para comprar algo, estudiar cada día para sacar una buena nota...)			
60. Le altera un cambio de profesor o de clase.			
61. Le cuesta organizar actividades con sus amigos.			
62. Se pone "tonto" con facilidad.			
63. Va dejando un rastro de cosas por donde va.			

Anexo 3

Modelo BREF-2 para Evaluación Conductual de Función Ejecutiva

BRIEF-2:

Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva

Corrección y resultados

Informe del test: Perfil gráfico escuela

Perfil gráfico familia

Autor: Gerard A. Gioia

Editor: TEA

Finalidad: Evaluación de las funciones ejecutivas por parte de padres, madres y profesores. Permite evaluar los aspectos más cotidianos y conductuales de las funciones ejecutivas con una satisfactoria validez ecológica. Dispone de dos formas del cuadernillo (BRIEF®-2 Familia y BRIEF-2 Escuela) que pueden aplicarse por separado o conjuntamente y que requieren indicar el grado de frecuencia con que aparecen una serie de conductas en el niño o adolescente.

Variables: ESCALAS CLÍNICAS:

- Inhibición
- Supervisión de sí mismo
- Flexibilidad
- Control emocional
- Iniciativa
- Memoria de trabajo
- Planificación y organización
- Supervisión de la tarea
- Organización de materiales

ÍNDICES GENERALES:

- Índice de regulación conductual
- Índice de regulación emocional
- Índice de regulación cognitiva

ÍNDICE GLOBAL:

- De función ejecutiva

ESCALA DE VALIDEZ

- Influencia
- Inconsciencia
- Negatividad

Descripción: El BRIEF-2 es una prueba de referencia a nivel internacional. A partir de su aplicación proporciona puntuaciones en distintos índices y escalas relacionados con las funciones