

Artículo especial

Guía SIAC 2024 sobre rehabilitación cardiorrespiratoria en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas



Paulo Valderrama^{a,*}, Romina Carugati^b, Angela Sardella^c, Sandra Flórez^d, Isabela de Carlos Back^e, Carlos Fernández^{f,g}, Inés T. Abella^c, Angelica Grullón^h, Aida Luiza Ribeiro Turquettoⁱ, Astrid Fajardo^j, Pedro Chiesa^k, Barbara Cifra^l, Luisa Garcia-Cuenllas^m, Michele Honickyⁿ, Luiz Rodrigo Augustemak De Lima^o, Yara María Franco Moreno^m, María Eugenia Salinas^o, Tales de Carvalho^p, Liane Hülle Catani^q, Manuel Huertas-Quiñones^r y Lucelli Yáñez-Gutiérrez^{s,t}, GT del Capítulo de Prevención CV en Niños y Adolescentes del Consejo de Cardiología Pediátrica y CC del Adulto de la SIAC[◇]

^a Facultad de Medicina, Universidad Finis Terrae, Santiago, Chile

^b División de Cardiología, Hospital de Niños Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina

^c División de Cardiología, Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina

^d Servicio de Cardiología Pediátrica, Clínica Medical Duarte, Cúcuta, Colombia

^e Departamento de Pediatría, Universidad Federal de Santa Catarina, Florianópolis, Brasil

^f Centro Cardiovascular Pediátrico, Clínica Santa María, Santiago, Chile

^g Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile

^h Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, República Dominicana

ⁱ Unidade de Cirurgia Cardíaca Pediátrica, Instituto de Coração, Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil

^j Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, División de Rehabilitación Cardíaca, Fundación Cardio Infantil, LaCardio, Bogotá, Colombia

^k Facultad de Medicina, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Instituto de Cardiología Integral, Montevideo, Uruguay

^l Department of Cardiology, The Hospital for Sick Children, Toronto, Canadá

^m Servicio de Pediatría, Hospital Álvaro Cunqueiro, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

ⁿ Programa de Pós-Graduação em Nutrição, Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, Brasil

^o Instituto de Educação Física e Desporto da Universidade Federal de Alagoas, Maceio, Brasil

^p Servicio de Cardiología, Hospital Juan Noe Crevani, Arica, Chile

^q Programa de Pós-graduação em Ciências do Movimento Humano, Universidade Estadual de Santa Catarina, Florianópolis, Brasil

^r Clínica Ambulatoria de Medicina Esportiva para Crianças e Adolescentes, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, Brasil

^s Instituto de Cardiopatías Congénitas, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Departamento de Pediatría, Universidad Nacional de Colombia y Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

^t Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Ciudad de México, México

Historia del artículo:

Recibido el 9 de febrero de 2024

Aceptado el 23 de febrero de 2024

On-line el 29 de febrero de 2024

Palabras clave:

Rehabilitación cardiorrespiratoria

Cardiopatías congénitas

Pacientes pediátricos

RESUMEN

La guía de la Sociedad Interamericana de Cardiología (SIAC) de 2024 sobre rehabilitación cardiorrespiratoria (RCR) en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas tiene como objetivo reunir y evaluar toda la evidencia relevante actualmente disponible con la finalidad de unificar criterios y alentar la implementación de programas de RCR para esta población en Latinoamérica y otras partes del mundo. Actualmente no existe un modelo unificado de RCR para la población pediátrica; por ello nuestro interés en desarrollar esta guía adaptada a las particularidades tanto de los pacientes con sus cardiopatías y fisiologías como a las realidades de nuestro continente. Esta guía pretende ser un apoyo para los profesionales de la salud involucrados en el cuidado de estos pacientes que deseen implementar un programa de RCR en su lugar de trabajo. La guía incluye un modelo de programa de RCR fácilmente reproducible para que esté al alcance de todos los centros. Los miembros del grupo de trabajo fueron seleccionados por la SIAC en representación de los profesionales de la salud dedicados a los cuidados de niños con cardiopatías congénitas. Los expertos seleccionados realizaron una revisión exhaustiva de la evidencia publicada para elaborar esta guía sobre RCR en pediatría.

© 2024 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paulovalderrazo@gmail.com (P. Valderrama).

✉ @drpaulovalderra

◇ Las entidades científicas a las que pertenecen los autores firmantes se detallan en el Anexo 1.

2024 SIAC guidelines on cardiorespiratory rehabilitation in pediatric patients with congenital heart disease

ABSTRACT

Keywords:

Cardiorespiratory rehabilitation
Congenital heart diseases
Pediatric patients.

The 2024 Interamerican Society of Cardiology (SIAC) guidelines on cardiorespiratory rehabilitation (CRR) in pediatric patients with congenital heart disease aim to gather and evaluate all relevant evidence available on the topic to unify criteria and promote the implementation of CRR programs in this population in Latin America and other parts of the world. Currently, there is no unified CRR model for the pediatric population. Consequently, our goal was to create these CRR guidelines adapted to the characteristics of congenital heart disease and the physiology of this population, as well as to the realities of Latin America. These guidelines are designed to serve as a support for health care workers involved in the care of this patient group who wish to implement a CRR program in their workplace. The guidelines include an easily reproducible program model that can be implemented in any center. The members of this Task Force were selected by the SIAC on behalf of health care workers dedicated to the care of pediatric patients with congenital heart disease. To draft the document, the selected experts performed a thorough review of the published evidence.

© 2024 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Abreviaturas

CC: cardiopatías congénitas
CF: capacidad funcional
EF: ejercicio físico
FC: frecuencia cardiaca
PRCR: programa de rehabilitación cardiorrespiratoria
RCR: rehabilitación cardiorrespiratoria

PREÁMBULO

Nuestra guía de rehabilitación cardiorrespiratoria (RCR) en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas (CC) pretende ser una orientación para implementar un programa de rehabilitación teniendo en cuenta las características especiales de esta población, tanto del paciente pediátrico con sus particularidades fisiológicas de desarrollo y crecimiento constante como de la enfermedad en evolución que los diferencian de los adultos. Para ello, la Sociedad Interamericana de Cardiología (SIAC) creó el Grupo de Trabajo sobre Rehabilitación Cardiorrespiratoria en Pacientes Pediátricos con Cardiopatías Congénitas del Capítulo de Prevención Cardiovascular en Niños y Adolescentes del Consejo de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto de la SIAC, entre cuyos miembros se incluyen representantes tanto de las diversas sociedades científicas y académicas del continente como expertos en distintas subespecialidades, tal y como se indica en el [anexo 1](#).

Se consideraron las características sociodemográficas de Latinoamérica para que este programa pueda ponerse en la práctica de muchos centros de atención y domiciliaria, independientemente de la infraestructura con la que se cuenta.

Tabla 2

Niveles de evidencia

Nivel	Evidencia
Nivel de evidencia A	Datos procedentes de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o metanálisis
Nivel de evidencia B	Datos procedentes de un único ensayo clínico aleatorizado o de grandes estudios no aleatorizados
Nivel de evidencia C	Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios, estudios retrospectivos, registros

Se valoraron el nivel de evidencia y la fuerza de la recomendación de cada opción terapéutica particular de acuerdo con escalas predefinidas, tal como se indica en la [tabla 1](#) y la [tabla 2](#).

INTRODUCCIÓN

Las CC tienen una prevalencia del 1% de los recién nacidos vivos. Aproximadamente, el 70% requerirá cirugías o cateterismos cardíacos y solo el 30%, seguimiento y tratamiento médico¹. La actividad física en la infancia es crucial para un adecuado desarrollo social, intelectual y físico y prevenir enfermedades crónicas no transmisibles como obesidad, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, resistencia a la insulina, síndrome metabólico y enfermedades cardiovasculares².

Según las actuales recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud, la población pediátrica debe realizar actividad física de intensidad moderada a vigorosa 60 min al día todos los días y ejercicios de fuerza 3 veces por semana para lograr cambios metabólicos significativos³.

La mayoría de los niños con CC presentan una capacidad funcional (CF) disminuida con mayor riesgo de morbilidad a

Tabla 1

Clases de recomendación

Clase	Definición	Expresiones propuestas
I	Evidencia y/o acuerdo general de que determinado procedimiento diagnóstico/tratamiento es beneficioso, útil y efectivo	Se recomienda/está indicado
II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento	
Ila	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia	Se debe considerar
Ilb	La utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión	Se puede recomendar
III	Evidencia o acuerdo general de que el tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial	No se recomienda

mediano plazo⁴, atribuible a causas centrales (menor gasto cardiaco por disfunción miocárdica o incompetencia cronotrópica) y periféricas (afección del músculo esquelético⁵, inadecuada perfusión tisular⁶, defectos metabólicos intrínsecos con uso ineficiente de energía, metabolismo anaeróbico precoz con rápida acumulación de lactato y mayor proporción de fibras musculares tipo IIb⁷).

Además, existen alteraciones en la función y la perfusión pulmonar con patrón ventilatorio restrictivo debido a lesión del nervio frénico, plicaturas diafragmáticas, toracoesternotomías y deformidades torácicas, debilidad de músculos respiratorios, hipoplasia pulmonar por compresión y *shunts* intrapulmonares que contribuyen a reducir la CF y a un aumento exagerado de la ventilación/minuto en respuesta al ejercicio físico, independientemente del aumento del dióxido de carbono por alteración en la relación ventilación/perfusión⁸.

El ejercicio físico y los programas de rehabilitación cardiorespiratoria (PRCR) son útiles para mejorar: a) la CF; b) el VO₂ pico; c) la fracción de eyección del ventrículo izquierdo; d) la «bomba muscular periférica»; e) la «bomba ventilatoria»; f) la morbilidad de las CC complejas⁹; g) la saturación arterial de oxígeno (SatO₂); h) la autoestima y la independencia funcional; e i) la calidad de vida (CV), sin ningún efecto adverso reportado¹⁰ y de manera significativa y sostenida (6-9 meses)¹¹.

Los PRCR deben incluir ejercicios aeróbicos y de fuerza para potenciar los diferentes capacidades y sistemas metabólicos. En prepúberes debe ser lúdica, con juegos y desafíos, para que sea efectiva y duradera. Este grupo presenta menor fatiga muscular por mayor utilización del sistema oxidativo y mayor proporción de fibras musculares lentas tipo I con menores acumulación de lactato, acidosis y deuda de oxígeno y con una recuperación más rápida tras ejercicios de alta intensidad, a diferencia de los adultos¹². Por otro lado, los ejercicios de fuerza muscular aumentan la potencia y la densidad ósea, reducen el riesgo de lesiones y mejoran las habilidades motoras, el rendimiento deportivo, la composición corporal, la sensibilidad a la insulina, el perfil lipídico y la función cardiovascular¹³.

OBJETIVOS

El objetivo principal es desarrollar un PRCR, muscular y metabólico para niños y adolescentes con CC, centrado en la realidad de nuestro continente. Los objetivos secundarios son mejorar la CF, la CV y la autoestima de niños y adolescentes con CC y disminuir los factores de riesgo cardiovascular y la morbilidad.

PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN CARDIORRESPIRATORIA Y MUSCULAR

Se requiere un equipo multidisciplinario con cardiólogo pediatra, pediatra, nutrióloga y nutricionista pediátrica, enfermera, kinesiólogo, fisioterapeuta, asistente social y psicólogo. Todos deben conocer la fisiología del ejercicio, las CC, su reparación o paliación y la fisiopatología antes y después de la intervención y reconocer signos y síntomas de alarma (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C). Todo programa de rehabilitación consta de 3 fases (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (tabla 3)¹⁴.

La población objetivo consiste en quienes cumplan los criterios de inclusión y exclusión, que serán evaluados por el equipo de rehabilitación para iniciar el PRCR (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (tabla 4).

Tabla 3
Fase de la rehabilitación

Fase	Rehabilitación
Fase I	Hospitalizado Posoperatorio inicial Duración variable según gravedad Evaluar fuerza de músculos respiratorios y esqueléticos periféricos Los ejercicios serán respiratorios kinésicos, de movilización precoz y ejercicios de baja carga
Fase II	Al alta hospitalaria, con condiciones hemodinámicas, de analgesia y seguridad del paciente adecuadas No retrasar su inicio Lo ideal es realizar una prueba de esfuerzo para diseñar la intensidad del entrenamiento
Fase III	Al terminar la fase II y dura toda la vida Es la gran meta y el reto de la rehabilitación cardiorrespiratoria pediátrica debido a que el paciente debe mantener con independencia todos los cambios de estilo de vida saludable aprendidos

Tabla 4
Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
Edad entre 6 y 21 años, con CC o en espera de trasplante cardiaco o tras este	Incapaz de seguir o mantener órdenes simples para realizar evaluación o RCR
CF disminuida	Falta de motivación del paciente o los tutores
Estables desde el punto de vista clínico, rítmico y hemodinámico, sin descompensación o exacerbación aguda	Enfermedad inflamatoria o infecciosa aguda
Autorización del médico tratante para iniciar el programa de RCR	
Consentimiento informado de tutores y asentimiento del paciente para inicio y mantenimiento dentro del programa de RCR	Revocamiento del consentimiento informado

CC: cardiopatía congénita; CF: capacidad funcional; RCR: rehabilitación cardiorespiratoria.

FASES DE LA IMPLEMENTACIÓN DE PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN CARDIORRESPIRATORIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Los PRCR se basan en 3 pasos: realizar una adecuada evaluación inicial para una estratificación de riesgo, establecer límites de seguridad, minimizar efectos adversos y cuantificar el impacto positivo del programa finalizado (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (figura 1).

Paso 1

Anamnesis completa: cardiopatía subyacente, tipo de intervenciones quirúrgicas y cateterismos, comorbilidades no cardíacas, medicamentos, síntomas y signos gatillados por ejercicio físico (tabla 5).

Paso 2

Los exámenes importantes para la estratificación del riesgo (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) son:

Paso 1	Historia clínica y examen físico	Antecedentes familiares Antecedentes personales quirúrgicos y/o hemodinámicos y médicos Medicamentos Familiarización y/o síntomas y/o signos con AF o EF CF subjetiva
Paso 2	Estratificación del riesgo	Bajo, moderado y alto
	a. Evaluación de 5 parámetros en reposo	Función ventricular Presión arterial pulmonar Aorta Arritmias Saturación arterial en reposo y en ejercicio
	b. Evaluación durante el ejercicio	CF objetiva Síntomas y/o arritmias y/o riesgo de isquemia y/o desaturación durante AF/EF Correlacionar con RPE
Paso 3	Programación AF/EF individual según FITT	1. Fisioterapia respiratoria 2. Calentamiento muscular y ejercicios de fortalecimiento 3. Entrenamiento aeróbico 4. Enfriamiento regresivo y estiramiento
Paso 4	Reevaluación/seguimiento	Avanzar o modificar según parámetros de control

Figura 1. Figura central. Pasos para una adecuada rehabilitación cardiorrespiratoria. Modificada de Budts et al.¹⁵ con permiso. AF: actividad física; CF: capacidad funcional, EF: ejercicio físico; FITT: frecuencia, intensidad, tiempo y tipo; RPE: escala subjetiva de esfuerzo.

- ECG en reposo y Holter de arritmias de 24 h.
- Ecocardiograma transtorácico.
- Prueba de los 6 minutos de marcha. Prueba de fácil acceso y bajo costo, submáxima, sencilla, bien tolerada y que no requiere equipamiento complejo: cinta métrica, 2 conos, corredor de 30 m, monitor de frecuencia cardíaca (FC), SatO₂ y protocolo estandarizado. De preferencia en menores de 8 años, junto con una escala subjetiva de esfuerzo, o RPE, para el inicio y posterior seguimiento.
- Prueba de esfuerzo convencional o prueba de esfuerzo con análisis de gases o cardiopulmonar (PECP). Estas pruebas evalúan la adaptación cardiovascular de la CC al ejercicio físico. La prueba de esfuerzo convencional evalúa el comportamiento de la presión arterial, la FC y la SatO₂ durante el EF y presencia de arritmias u otras alteraciones en el ECG en esfuerzo. La prueba de esfuerzo con análisis de gases es el estándar porque entrega VO₂ pico o máximo, eficiencia y reserva respiratoria, umbral anaeróbico, pulso de oxígeno y relación ventilación-perfusión, entre muchas otras variables obtenidas. El inconveniente es su alto costo y difícil acceso. Para prescribir entrenamiento a menores de 8 años, no se recomienda por su calidad insuficiente (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)¹⁵.

Se debe realizar una estratificación del riesgo (figura 2), ubicar al paciente en uno de los 3 niveles de intensidad de entrenamiento

Tabla 5
Principales aspectos para la prescripción individualizada del ejercicio

Examen físico	Evaluación biométrica Laboratorio*
Test de ejercicio	Evaluación de la capacidad funcional
Evaluación osteomuscular	Fuerza Equilibrio Flexibilidad Coordinación
Evaluación de la calidad de vida	Cuestionarios (PedsQL, ConQol)
Recomendaciones de estilo de vida saludable	Centrada en el paciente y su familia Sobre actividad física y cuestionarios de autoeficacia

* Monitoreo de parámetros de riesgo cardiovascular (perfil lipídico, glucemia, insulina, etc.).

descritos por Budts et al.¹⁵ y, posteriormente, incorporarlo al PRCR (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (figura 3 y figura 4).

Se recomienda la herramienta FORCE (acrónimo del análisis²¹ F: función ventricular; O: O₂, saturación; R: ritmo; C: compleja anatomía coronaria, E: elevada presión o elevado volumen ventricular).

Actualmente se realizan programas híbridos: primero entrenamiento y capacitación del paciente y tutores en el hospital, para luego continuar con actividades en casa, lo cual logra aceptación, adherencia y buenos resultados²². Los pacientes con valores en rojo deben realizar su RCR hospitalaria totalmente monitorizada por el riesgo que conlleva y solo aquellos en riesgo de bajo a moderado pueden terminar su RCR domiciliaria, como se explica más adelante (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Paso 3

Al inicio se mantendrá una reunión con el paciente y tutores para explicar el esquema de evaluación y entrenamiento. Se firmará un consentimiento informado local explicando posibles efectos adversos durante la RCR. Debe existir un registro de las actividades planificadas para el seguimiento y modificación.

Programación de la actividad física

Se recomienda utilizar el acrónimo FITT (frecuencia, intensidad, tiempo y tipo de ejercicio físico) para la prescripción del ejercicio (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (tabla 6)²³.

Las sesiones serán en grupos de 2 a 6 niños, 2 a 3 veces por semana durante 12 semanas, de 45 a 60 min por sesión, siempre bajo supervisión de un profesional. Los grupos se formarán según desarrollo puberal y familiarización con los ejercicios que se realicen y no por edad, sexo o tamaño corporal (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Un kinesiólogo, educador físico o médico deportivo realizará la evaluación funcional de fuerza, flexibilidad y coordinación. Todos los ejercicios deben ser supervisados para asegurar una técnica correcta en su ejecución y evitar lesiones (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

	NORMAL	LEVE	MODERADO	GRAVE
Función ventricular (FEVI)	≥ 55%	55-45%	45-30%	< 30%
PAP IT	≤ 36 mmHg < 2,8 m/s	≤ 36 mmHg < 2,8 m/s	> 36 mmHg sin signos de disfunción del VD > 2,8 m/s sin disfunción del VD	> 36 mmHg con signos de disfunción del VD > 2,8 m/s con disfunción del VD
Dilatación aórtica	≤ 30 mm o Z score < 2	< 35 mm o Z score en 2-2,5	35-45 mm, o Z score en 2,5-3,5	45-50 mm, o Z score > 3,5 (> 50 mm o crecimiento > 0,5 mm/año tiene indicación quirúrgica)
Aritmias	Sin arritmias o aisladas < 500/24 h		Frecuentes/duplas/FA/aleteo controlado que no empeora con esfuerzo	FA/aleteo no controlado que empeora con esfuerzo, arritmia ventricular sostenida o TV sostenida
Saturación	100-95%	100-95%	< 90%	< 90%
Sobrecarga de presión en ventrículos	Sin gradiente significativo en TSVD o TSVI	< 3 m/s para TSVD o TSVI CoAo < 20 mmHg entre MMSS y MMII	> 4 m/s en TSVD o TSVI CoAo > 20 mmHg entre MMSS y MMII	> 4 m/s en TSVD o TSVI CoAo > 20 mmHg entre MMSS y MMII
Sobrecarga de volumen de ventrículos	Sin dilatación ni insuficiencia	Dilatación leve de VD o VI con insuficiencia grave, pero función sistólica conservada	Dilatación moderada a grave con disfunción del VD o el VI o fisiología univentricular o VD sistémico	Dilatación moderada a grave con disfunción del VD o el VI o fisiología univentricular o VD sistémico
Ergometría	≥ 12 MET	≥ 12 MET	11-MET	≤ 6 MET
PECP %VO₂ predicho	+ 80%	79-75%	74-60%	< 6 0%
VO₂	45 ml/kg/min	45 ± 3 ml/kg/min	38,5-28 ml/kg/min	≤ 21 ml/kg/min
%FC máxima predicha	> 91%	> 91%	89-70%	< 69%

Figura 2. Aspectos cardiovasculares que evaluar y su estratificación de riesgo. CoAo: coartación de la aorta; FA: fibrilación auricular; FC: frecuencia cardiaca; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; IT: insuficiencia tricuspídea; MET: *metabolic equivalent of task*; MMII: miembros inferiores; MMSS: miembros superiores; PAP: presión arterial pulmonar; PECP: prueba de esfuerzo cardiopulmonar; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo; TV: taquicardia ventricular; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VO₂: consumo de O₂.

Complejidad	VO ₂ (ml/kg/min)	%VO ₂ predicho
Leve (CIA, CIV, CoAo EP)	43-37	95-80
Moderada (EAO, TdF, TGV, anomalía de Ebstein)	36-31	79-70
Grave (TCGV, corazón univentricular)	30-25	69-55

Figura 3. Capacidad aeróbica esperada para niños y adolescentes con CC hasta 16 años. Elaborada con datos de Amedro et al.¹⁶ y Ten Harkel et al.¹⁷. CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación de aorta; EAO: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; TCGV: transposición corregida de grandes vasos; TdF: tetralogía de Fallot; TGV: transposición de grandes vasos; VO₂: consumo de oxígeno.

Complejidad	VO ₂ (ml/kg/min)	%VO ₂ predicho
Leve (CIA, CIV, CoAo, EP)	42-28	85-75
Moderada (EAO, TdF, TGV, anomalía de Ebstein)	35-21	74-65
Grave (TCGV, corazón univentricular)	25-18	64-53

Figura 4. Capacidad aeróbica esperada para niños con CC mayores de 17 años y adultos. Elaborada con datos de Abella et al.¹⁸, Rhodes et al.¹⁹ y Kempny et al.²⁰. CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación de aorta; EAO: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; TCGV: transposición corregida de grandes vasos; TdF: tetralogía de Fallot; TGV: transposición de grandes vasos; VO₂: consumo de oxígeno.

Cada sesión de RCR consta de 4 etapas: a) fisioterapia respiratoria; b) calentamiento muscular y ejercicios de fortalecimiento; c) entrenamiento aeróbico, y d) enfriamiento regresivo y estiramiento (tabla 7).

Fisioterapia respiratoria

Se debe medir la fuerza de los músculos inspiratorios²⁴ a través de la presión inspiratoria máxima²⁵ o presión inspiratoria máxima

nasal²⁶ (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (tabla 8). Existe buena correlación entre la presión inspiratoria máxima y la presión inspiratoria máxima nasal, pero disminuye con la obstrucción de las vías respiratorias²⁶.

La musculatura inspiratoria debe entrenarse con válvulas inspiratorias como Threshold IMT (Philips Respironics, Estados Unidos) o POWERbreathe (POWERbreathe Intl. Ltd., Reino Unido). Para trabajar la fuerza muscular, se deben aumentar las presiones con menos repeticiones por vez. Estos ejercicios aumentan la

Tabla 6
Prescripción de ejercicio aeróbico y de resistencia

Prescripción	Aeróbico	Resistencia
Frecuencia (a la semana)	5-7 días	3 días
Intensidad (carga)	Moderada	Leve a moderada
Tiempo (min)	60	30
Tipo de ejercicio	Trote Saltar la cuerda Salto como tijera Sentadilla con salto Ciclismo Natación	Peso corporal: flexión de brazos. Sentadillas. Plancha estática y dinámica

FITT: frecuencia, intensidad, tiempo y tipo.

Tabla 7

Prescripción de entrenamiento para una sesión de rehabilitación cardiorrespiratoria

Etapas	Prescripción de entrenamiento
Fisioterapia respiratoria (10 min; 5 veces a la semana)	Al menos 2 series de 30 repeticiones al día, al menos 5 veces a la semana A un 30-60% del PIMáx obtenido Siempre utilizar pinza nasal Mantener una frecuencia respiratoria de 12 a 16 respiraciones por minuto (evitar la hiperventilación) y con patrón respiratorio diafragmático
Calentamiento muscular y ejercicios de fortalecimiento (20min; 3/sem)	Ejercicios iniciales con propio peso corporal: <ul style="list-style-type: none"> • Sentadillas, zancadas, saltos para trabajar miembros inferiores • Flexiones de brazos en la pared o suelo, flexiones de tríceps para trabajar miembros superiores • Plancha estática, dinámica, lateral o sobre un balón suizo para trabajar el core • Ajustar carga mediante RPE o prueba de repetición máxima (1 RM). Comenzar con intensidad baja e ir aumentando progresivamente hasta el nivel recomendado • Incrementar número de series según capacidad (3 series de 8 a 12 repeticiones) Descansos mayores de 60 s entre series permiten que la PA y la FC vuelvan a valores de reposo No realizar maniobras de Valsalva durante el esfuerzo para evitar una caída del GC y síncope
Entrenamiento aeróbico (20 min 3 veces por semana)	Iniciar entrenamiento a baja intensidad y progresar a moderado a vigoroso según tolerancia, generalmente dentro de 8 a 10 semanas de comenzado el entrenamiento MICT (\pm 30 min): 5 min de calentamiento, 20 min a la FC objetivo y 5 min de enfriamiento HIIT (\pm 20 min): 5 min de calentamiento, 15 min de alta intensidad (intercalando 1 min a alta intensidad con 1 min de descanso a baja intensidad) y 5 min de enfriamiento
Enfriamiento regresivo y estiramiento (5-10 min)	Ejercicios de baja intensidad que permiten recuperar gradualmente la FC y la PA

FC: frecuencia cardiaca; GC: gasto cardiaco; HIIT: entrenamiento continuo de alta intensidad, MICT: entrenamiento continuo de moderada intensidad; PA: presión arterial; PIMáx: presión inspiratoria máxima; RM: repetición máxima; RPE: escala subjetiva de esfuerzo.

Tabla 8

Formas de medir la fuerza de los músculos inspiratorios

Presión	Medición de la fuerza de músculos inspiratorios
Presión inspiratoria máxima (PIMáx)	Desde los 6 años, en posición sentada, con pinza nasal y luego de una espiración máxima Realizar al menos 3 mediciones con una diferencia < 10% entre ellas Considerar el mayor valor obtenido
Presión inspiratoria máxima nasal (SNIP)	Medir la presión inspiratoria en una fosa nasal durante una inspiración rápida y profunda Realizar 10 maniobras de olfateo rápidas y cortas, con la boca cerrada y después de respiraciones tranquilas de capacidad residual funcional, separadas por 30 s Considerar el mayor valor obtenido

presión inspiratoria máxima, la capacidad vital y pulmonar total, la resistencia a la fatiga, el VO_2 pico en pacientes con fallo cardiaco²⁷ y el grosor diafragmático²⁸, genera mayor retorno venoso sistémico durante la inspiración²⁹ y mejora la bomba ventilatoria (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)³⁰. Además, cuando se asocia con respiración abdominal o abdómino-diafragmática, ayuda a reducir la disnea y mejora la CF al ejercicio y la CV³¹.

Calentamiento muscular y ejercicios de fortalecimiento

Deben entrenarse los grandes grupos musculares como deltoides, bíceps y tríceps braquiales, músculos del centro o core, cuádriceps, isquiotibiales y tríceps sural. Estos ejercicios mejoran y aumentan la bomba muscular periférica, con lo que aumenta la CF por mayores retorno venoso y gasto cardiaco tanto en reposo como en ejercicio (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

En la fase prepuberal, el entrenamiento está dirigido a promover mayores agilidad, equilibrio, coordinación, flexibilidad y fuerza (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)^{15,25}.

Entrenamiento aeróbico

Puede realizarse sobre la cinta de correr o treadmill, bicicleta estática, máquina de remo o bicicleta de brazos. Tanto el entrenamiento continuo de intensidad moderada, conocido como MICT, como en el ejercicio interválico de alta intensidad, o HIIT, promueven una mayor CF³². El MICT lo toleran mejor los pacientes

mayores con limitaciones pulmonares o cardíacas, pero se dedica más tiempo. El HIIT es más atractivo para prepúberes e induce más estrés metabólico que el MICT, además de que requiere una mejor adaptación cardiorrespiratoria, porque se alcanza rápidamente el pico de esfuerzo máximo. Podrían realizarlo pacientes con CC, pero solo después de un periodo de entrenamiento a intensidad baja-moderada para construir tolerancia³³. La estratificación del riesgo adquiere aún mayor importancia en estas actividades de alta intensidad. En pospúberes, los programas pueden estructurarse similares a los de adultos, centrándose en el entrenamiento aeróbico y de fuerza muscular (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

La intensidad del ejercicio se puede ajustar con: a) FC de reserva; b) FC máxima obtenida por prueba de esfuerzo convencional o calculada, según las fórmulas de Tanaka ($208 - [0,7 \times \text{edad}]$) o de Karvonen ($220 - \text{edad}$); c) VO_2 máximo o pico; d) escala subjetiva de esfuerzo, y e) una repetición máxima (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) (tabla 9).

Siempre debe monitorizarse la escala subjetiva de esfuerzo, la $SatO_2$, la presión arterial y la FC antes, durante y después del ejercicio y estar atentos a los signos o síntomas de alarma (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Enfriamiento regresivo y estiramiento

Son ejercicios de baja intensidad que deben durar de 5 a 10 minutos. Omitir esta etapa podría generar una disminución transitoria del retorno venoso y del flujo coronario cuando la FC y el

Tabla 9

Intensidad de ejercicio basado en varios métodos de prescripción

Intensidad	Entrenamiento aeróbico objetivo (%)	Entrenamiento aeróbico subjetivo	Umbral ventilatorio de PECP	Entrenamiento de resistencia (%)
Baja (leve)	20-39 FCR 40-54 FCMáx 20-39 VO ₂ máx/pico	RPE: 2-3		30-49 1 RM
Moderada	40-59 FCR 55-69 FCMáx 40-59 VO ₂ máx/pico	RPE: 4-5	Bajo VT ₁	50-69 1 RM
Vigorosa	60-84 FCR 70-89 FCMáx 60-84 VO ₂ máx/pico	RPE: 6-7	Entre VT ₁ y VT ₂	70-79 1 RM
Alta (intensa)	≥ 85 FCR ≥ 90 FCMáx ≥ 85 VO ₂ máx/pico	RPE: ≥ 8	Sobre VT ₂	≥ 80 1 RM

FCMáx: frecuencia cardíaca máxima; FCR: frecuencia cardíaca en reposo; PECP: prueba de esfuerzo cardiopulmonar; RPE: escala subjetiva de esfuerzo - EPI Infant-Ex (1-10); VO₂máx: consumo oxígeno máximo o pico; VT₁: umbral ventilatorio 1; VT₂: umbral ventilatorio 2; 1 RM: 1 repetición máxima. Tabla elaborada con datos tomados de Tran et al.³³.

consumo miocárdico son aún elevados y generar hipotensión, angina, cambios en el segmento ST y arritmias ventriculares³⁴.

Paso 4

Realizar periódicamente (cada semana o cada mes) una reevaluación del tipo de entrenamiento, la técnica y la carga de trabajo para ajustar según las modificaciones (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Al finalizar el PRCR, se realiza un seguimiento para evaluar que los beneficios alcanzados al alta se mantienen. Se sugiere controlar a los 3, 6 y 12 meses desde el alta (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

REHABILITACIÓN DOMICILIARIA Y TELERREHABILITACIÓN

La RCR a distancia (RCRD) en pacientes con CC es factible, segura y eficaz y brinda beneficios similares a los descritos (grado de recomendación IIb, nivel de evidencia B)³⁵. Debe realizarse con supervisión presencial de un familiar y con un profesional al cargo a distancia.

Deben utilizarse los mismos 4 pasos de la RCR hospitalaria (figura 1). Sin embargo, solo las personas con una estratificación del riesgo baja o moderada podrán realizar esta modalidad. La evaluación y la prescripción individual inicial deben ser presenciales para enseñar la correcta técnica del ejercicio y los signos y síntomas de alarma, y luego puede ser a distancia (grado de recomendación IIa; nivel de evidencia C)^{36,37}.

En la RCRD, se sugiere entregar un manual impreso o digital con las recomendaciones, los cuidados y los detalles de las actividades para evaluar el cumplimiento y las modificaciones (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)¹⁴. Para aumentar la adherencia y el cumplimiento, se sugiere usar manuales de actividades y contactos (vía WhatsApp o correo electrónico) semanales y alternar sesiones sincrónicas con asincrónicas con videotutoriales (grado de recomendación I, nivel de evidencia B)³⁶. Se consigue más adherencia con el contacto telefónico semanal para resolver dudas y fomentar actividades y monitoreos y valorar la CV³⁶ (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia B). Se recomienda una entrevista motivacional (presencial o virtual) centrada en el paciente y su familia para informar y educar sobre hábitos de vida saludable y mejoría de la CF (grado de recomendación I, nivel de evidencia B)³⁷. La RCRD genera más adherencia y autocuidado en un entorno familiar, cotidiano y sin costos, y es útil en atención primaria por limitaciones laborales, escolares y geográficas (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

El número de sesiones semanales, su duración y la del programa, así como el intervalo entre evaluaciones, son similares a los de la RCR ya descrita. Se mantiene el acrónimo FITT para ejercicios aeróbicos y de resistencia. Los ejercicios pueden realizarse en cinta sin fin, en bicicleta, mediante actividades lúdicas que utilicen el propio peso corporal o materiales domésticos para peso extra (grado de recomendación I, nivel de evidencia B)³⁸.

Papel del fisioterapeuta

El fisioterapeuta debe estar presente durante todas las fases del PRCR. Se inicia en el posoperatorio inmediato para el destete de la ventilación mecánica, la fisioterapia respiratoria, la movilización precoz y el EF ligero, según las condiciones clínicas y hemodinámicas del paciente. El objetivo es prevenir complicaciones respiratorias y tromboembólicas, disminuir los días de ventilación mecánica y de estadía en la unidad de cuidados intensivos y hospitalización, conseguir el alta en las mejores condiciones físicas y promover la educación para el inicio precoz de la RCR (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)³⁹.

El fisioterapeuta indicará el programa de entrenamiento luego de la evaluación física inicial e identificará déficit neuromusculares que dificulten el logro de objetivos o el entrenamiento aeróbico (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Papel del nutricionista y hábitos saludables

Los niños con CC tienen prevalencias de sobrepeso de entre el 9,5 y el 31,5% y de obesidad de entre el 9,5 y el 26%⁴⁰, por lo cual debe promoverse una alimentación saludable para evitar la mala nutrición por exceso, disminuir la presión arterial, mejorar el VO₂ pico, el tiempo de resistencia⁴¹ y la enfermedad cardiovascular precoz. La evaluación del estado nutricional (tabla 10) debe ser continua y personalizada e incluir a la familia (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Se debe evitar la exposición activa o pasiva al tabaco y a los cigarrillos electrónicos, así como al consumo de alcohol (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)⁴².

Papel del psicólogo

Las intervenciones psicológicas disminuyen la sensación de angustia, mejoran la presión arterial y las concentraciones de colesterol⁴³. Una comunicación eficaz con el personal de salud es una pieza fundamental en los PRCR, así como un abordaje y

Tabla 10
Evaluación del estado nutricional

Evaluación del estado nutricional
Antropometría Peso y talla para edad y sexo, índice de masa corporal para edad y sexo y circunferencia de cintura Puntos de corte para diagnóstico de mala nutrición por exceso: IMC / edad: sobrepeso, > +1 y < +2DE; obesidad, > +2DE Circunferencia de cintura: exceso de adiposidad central ≥ percentil 90 o índice cintura/estatura > 0,5
Alimentación saludable Rutinas de alimentación (cuestionario de frecuencia alimentaria y consumo de 24 h)
Laboratorio Hemograma, perfil bioquímico y lipídico, glucemia, insulina, TSH, T4 libre y vitamina D

DE: desviación estándar; IMC: índice de masa corporal.

tratamiento de la salud mental que fomente la aceptación y el compromiso del paciente y su familia, motivando los comportamientos saludables (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)¹⁰.

Al inicio y el final del PRCR, se deben realizar cuestionarios de CV como PedsQL⁴⁴ o ConQol⁴⁵ (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia B; tabla 11).

Equipamiento necesario, mínimo e ideal

El equipamiento necesario dependerá del tipo de paciente, la infraestructura local y la modalidad, bien sea presencial o a distancia.

Tabla 11
Recomendación de cuestionarios validados

Evaluación	Cuestionario
Evaluación de la calidad de vida	<i>Pediatric Quality of Life Inventory</i> (PedsQL), validado para español, versión 4.0 ⁴⁴ <i>Congenital Quality of Life</i> (ConQol), validado para español ⁴⁵ (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia B)
Evaluación de actitud hacia estilo de vida activo	<i>The Children's Self-perceptions for Adequacy in and Predilection for Physical Activity</i> (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) ⁴⁶
Nivel de actividad física	<i>Physical Activity Questionnaire for Children</i> (PAQ-C). Versiones en español y portugués-brasileño (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C) ⁴⁷

Equipo profesional

Es ideal un equipo multidisciplinario. Sin embargo, como mínimo, se requiere un médico para la estratificación del riesgo y un profesional calificado para prescribir y realizar el entrenamiento.

Estructura física

Pueden ser ambientes cerrados y climatizados o espacios abiertos como plazas o canchas deportivas⁴⁸. Los ambientes

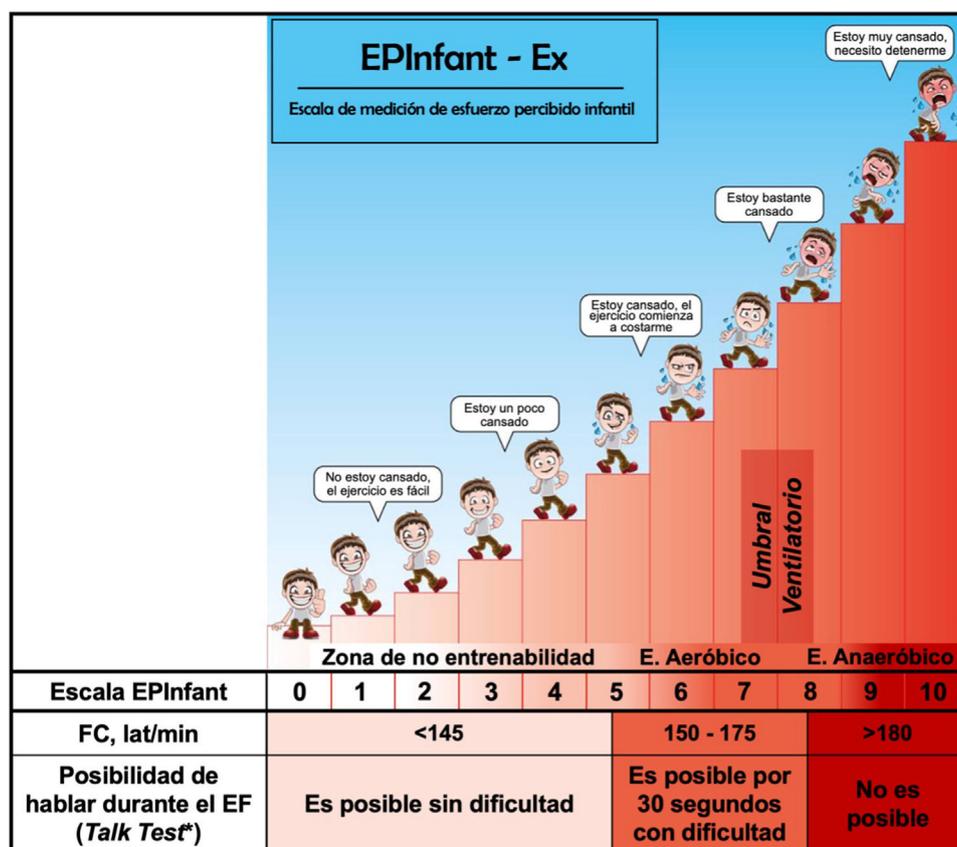


Figura 5. Escala subjetiva de esfuerzo EPIInfant-Ex. EF: ejercicio físico; FC: frecuencia cardiaca. Reproducida con permiso de Rodríguez-Núñez⁵⁰.

cerrados necesitan un área de al menos 24 m², estar ventilados e iluminados, con una altura del techo > 2,5 m, una temperatura entre 22 y 25 °C y suelo antideslizante (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)⁴⁸.

Equipamiento

En un ambiente cerrado, se contará con: a) cinta sin fin con soporte frontal, lateral y traba de seguridad, con ajuste de velocidad e inclinación, o los cicloergómetros con lectura de cadencia o velocidad, así como la potencia en vatios^{10,49}; b) cuerdas o bandas suspendidas, mancuernas, pesas o bandas elásticas de diferentes grados de resistencia para el fortalecimiento muscular⁴⁸, y c) otros materiales, como pelotas, trampolines o materiales lúdicos (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C).

Vigilancia

A nivel básico, se contará con: a) estetoscopio, oxímetro digital, esfigmomanómetro y equipos para antropometría⁴⁸; b) escala subjetiva de esfuerzo, como la EPInfant-Ex⁵⁰ (figura 5), OMNI o Borg (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C); c) monitorización con ECG y saturación continua para pacientes en alto riesgo⁴⁸; d) reloj inteligente (*smart watch*) para RCRD (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C), y e) plataforma de comunicación para RCRD entre el centro responsable y los pacientes y tutores, con formato intuitivo, capaz de realizar videollamadas para responder dudas sobre ejercicios, vigilar una correcta ejecución o para realizar estimulación periódica (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia B)^{48,49}.

Seguridad

Todo paciente puede presentar algún evento adverso grave, por lo tanto, es imprescindible un protocolo de urgencia y que tanto los tutores como el equipo de salud sepan reanimación cardiorrespiratoria básica y avanzada y que estén entrenados en la utilización del desfibrilador externo automático con un carro de paradas completo y suministro de oxigenoterapia suplementaria (grado de recomendación IIa, nivel de evidencia C)⁴⁸.

PALABRAS FINALES

La RCR en niños y adolescentes con CC es una herramienta aún desconocida, infrutilizada pero absolutamente indispensable para que tanto ellos como su familia expresen su máximo potencial en todas las diferentes áreas del individuo y mejorar la integración a la escuela, la universidad y la sociedad en general. El trabajo y la motivación multidisciplinarios y entre nuestros países debe ser el eje central para realizar una correcta RCR en pediatría.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

DECLARACIÓN SOBRE EL USO DE INTELIGENCIA ARTIFICIAL

No se ha usado inteligencia artificial.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores miembros del grupo de trabajo han contribuido por igual y han revisado y aprobado la versión final del artículo.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

ANEXO 1. MIEMBROS DEL GRUPO DE TRABAJO SOBRE REHABILITACIÓN CARDIORRESPIRATORIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL CAPÍTULO DE PREVENCIÓN CARDIOVASCULAR EN NIÑOS Y ADOLESCENTES DEL CONSEJO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO DE LA SOCIEDAD INTERAMERICANA DE CARDIOLOGÍA Y ENTIDADES CIENTÍFICAS A LAS QUE PERTENECEN

Chile: Sociedad Chilena de Cardiología (SOCHICAR); Sociedad Chilena de Pediatría (SOCHIPE): Paulo Valderrama Erazo, Carlos Fernández, María Eugenia Salinas Cisternas.

Argentina: Sociedad Argentina de Cardiología (SAC); Sociedad de Cardiología Buenos Aires (SOCABA): Romina Carugati, Angela Sardella, Inés Teresa Abella.

Colombia: Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (SCCCC): Sandra Flórez Muñoz, Manuel Huertas-Quiñones. Asociación Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación (ACMF); Asociación Colombiana de Medicina Interna (ACMI): Astrid Fajardo.

Brasil: Sociedad Brasileña de Cardiología (SBC); Sociedad Brasileña de Pediatría (SBP): Isabela de Carlos Back, Aida Luiza Ribeiro Turquetto, Michele Honicky, Luiz Rodrigo Augustemak de Lima, Yara María Franco Moreno, Tales de Carvalho, Liane Hulle Catani.

República Dominicana: Sociedad Dominicana de Cardiología (SDC): Angelica Grullón.

Uruguay: Sociedad Uruguaya de Pediatría (SUP); Sociedad Uruguaya de Cardiología (SUC): Pedro Chiesa Corrados.

España: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC); Sociedad Española de Cardiología (SEC); Asociación Española de Pediatría (AEP): Luisa García-Cuenllas Álvarez.

México: Asociación Nacional de Cardiólogos de México (ANCAM): Lucelli Yáñez-Gutiérrez.

BIBLIOGRAFÍA

- van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58:2241-2247.
- Dimitri P, Joshi K, Jones N; Moving Medicine for Children Working Group. Moving more: physical activity and its positive effects on long term conditions in children and young people. *Arch Dis Child.* 2020;105:1035-1040.
- Takken T, Giardini A, Reybrouck T, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol.* 2012;19:1034-1065.
- Fernandes SM, Alexander ME, Graham DA, et al. Exercise testing identifies patients at increased risk for morbidity and mortality following Fontan surgery. *Congenit Heart Dis.* 2011;6:294-203.
- Clark A, Poole-Wilson P, Coats A. Exercise limitation in chronic heart failure: central role of the periphery. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:1092-1102.
- Duscha BD, Kraus WE, Keteyian SJ, et al. Capillary density of skeletal muscle: a contributing mechanism for exercise intolerance in class II-III chronic heart failure independent of other peripheral alterations. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1956-1963.

7. Mancini DM, Coyle E, Coggan A, et al. Contribution of intrinsic skeletal muscle changes to 31P NMR skeletal muscle metabolic abnormalities in patients with chronic heart failure. *Circulation*. 1989;80:1338–1346.
8. Buller NP, Poole-Wilson PA. Mechanism of the increased ventilatory response to exercise in patients with chronic heart failure. *Br Heart J*. 1990;63:281–283.
9. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics*. 2005;116:1339–1345.
10. Tikkanen AU, Oyaga AR, Riaño OA, et al. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review. *Cardiol Young*. 2012;22:241–250.
11. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, et al. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease. *Pediatrics*. 2006;118:e586–e593.
12. Birat A, Bourdier P, Piponnier E, et al. Metabolic and Fatigue Profiles Are Comparable Between Prepubertal Children and Well-trained Adult Endurance Athletes. *Front Physiol*. 2018;9:387.
13. Stricker PR, Faigenbaum AD, McCambridge TM. Council on Sports Medicine and Fitness. Resistance Training for Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2020;145:e20201011.
14. Duppen N, Takken T, Hopman MT, et al. Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013;168:1779–1787.
15. Budts W, Pieles GE, Roos-Hesselink JW, et al. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC). *Eur Heart J*. 2020;41:4191–4199.
16. Amedro P, Gavotto A, Guillaumont S, et al. Cardiopulmonary fitness in children with congenital heart diseases versus healthy children. *Heart*. 2018;104:1026–1036.
17. Ten Harkel AD, Takken T, Van Osch-Gevers M, Helbing WA. Normal values for cardiopulmonary exercise testing in children. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2011;18:48–54.
18. Abella I, Tocci A, Morós C, Grippo M. Prueba de ejercicio cardiopulmonar: valores de referencia en pacientes adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas. *Rev Argent Cardiol*. 2020;88:98–103.
19. Rhodes J, Alexander M, Opatowsky A. *Exercise physiology for the pediatric and congenital cardiologist*. Berna: Springer Nature; 2019.
20. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data. *Eur Heart J*. 2012;33:1386–1396.
21. Gauthier N, Reynolds L, Curran T, et al. FORCE Risk Stratification Tool for Pediatric Cardiac Rehabilitation and Fitness Programs. *Pediatr Cardiol*. 2023;44:1302–1310.
22. Amedro P, Gavotto A, Legendre A, et al. Impact of a centre and home-based cardiac rehabilitation program on the quality of life of teenagers and young adults with congenital heart disease: The QUALI-REHAB study rationale, design and methods. *Int J Cardiol*. 2019;283:112–118.
23. Caterini JE, Campisi ES, Cifra B. Physical Activity Promotion in Pediatric Congenital Heart Disease: Are We Running Late? *Can J Cardiol*. 2020;36:1406–1416.
24. Caruso P, Albuquerque AL, Santana PV, et al. Diagnostic methods to assess inspiratory and expiratory muscle strength. *J Bras Pneumol*. 2015;41:110–123.
25. Hulzebos E, Takken T, Reijneveld EA, et al. Reference Values for Respiratory Muscle Strength in Children and Adolescents. *Respiration*. 2018;95:235–243.
26. Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax*. 1995;50:371–375.
27. Plentz RD, Sbruzzi G, Ribeiro RA, et al. Inspiratory muscle training in patients with heart failure: meta-analysis of randomized trials. *Arq Bras Cardiol*. 2012;99:762–771.
28. Enright SJ, Unnithan VB, Heward C, et al. Effect of high-intensity inspiratory muscle training on lung volumes, diaphragm thickness, and exercise capacity in subjects who are healthy. *Phys Ther*. 2006;86:345–354.
29. Hjørtedal VE, Emmertsen K, Stenbø E, et al. Effects of exercise and respiration on blood flow in total cavopulmonary connection: a real-time magnetic resonance flow study. *Circulation*. 2003;108:1227–1231.
30. Shafer KM, Garcia JA, Babb TG, et al. The importance of the muscle and ventilatory blood pumps during exercise in patients without a subpulmonary ventricle (Fontan operation). *J Am Coll Cardiol*. 2012;60:2115–2121.
31. Yamaguti WP, Claudino RC, Neto AP, et al. Diaphragmatic breathing training program improves abdominal motion during natural breathing in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil*. 2012;93:571–577.
32. Amir NH, Dorobantu DM, Wadey CA, et al. Exercise training in paediatric congenital heart disease: fit for purpose? *Arch Dis Child*. 2022;107:525–534.
33. Tran D, Maiorana A, Ayer J, et al. Recommendations for exercise in adolescents and adults with congenital heart disease. *Prog Cardiovasc Dis*. 2020;63:350–366.
34. Dimsdale JE, Hartley LH, Guiney T, et al. Plasma catecholamines and exercise. *JAMA*. 1984;251:630–632.
35. Balady GJ, Williams MA, Ades PA, et al. Core components of cardiac rehabilitation/secondary prevention programs: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention Committee, the Council on Clinical Cardiology; the Councils on Cardiovascular Nursing, Epidemiology and Prevention, and Nutrition, Physical Activity, and Metabolism; and the American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation. *Circulation*. 2007;115:2675–2682.
36. Meyer M, Brudy L, García-Cuénllas L, et al. Current state of home-based exercise interventions in patients with congenital heart disease: a systematic review. *Heart*. 2020;106:333–341.
37. Longmuir PE, Tyrrell PN, Corey M, et al. Home-based rehabilitation enhances daily physical activity and motor skill in children who have undergone the Fontan procedure. *Pediatr Cardiol*. 2013;34:1130–1151.
38. Stieber NA, Gilmour S, Morra A, et al. Feasibility of improving the motor development of toddlers with congenital heart defects using a home-based intervention. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:521–542.
39. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021;42:17–96.
40. Willinger L, Brudy L, Meyer M, et al. Overweight and Obesity in Patients with Congenital Heart Disease: A Systematic Review. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18:9931.
41. Balfour IC, Drimmer AM, Nouri S, et al. Pediatric cardiac rehabilitation. *Am J Dis Child*. 1991;145:627–630.
42. The WHO cross-national study of health behavior in school-aged children from 35 countries: findings from 2001–2002. *J Sch Health*. 2004;74:204–206.
43. Linden W, Stossel C, Maurice J. Psychosocial interventions for patients with coronary artery disease: a meta-analysis. *Arch Intern Med*. 1996;156:745–752.
44. González-Gil T, Mendoza-Soto A, Alonso-Lloret F, et al. The Spanish version of the health-related quality of life questionnaire for children and adolescents with heart disease (PedsQL™). *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:249–257.
45. Toledo M, Alarcón A, Bustos L, et al. Validación del cuestionario de calidad de vida Con-Qol, en niños chilenos portadores de cardiopatías congénitas. *Rev Med Chil*. 2012;140:1548–1553.
46. Grant-Beuttler M, Jennings J, McCauley C, et al. Development of an Electronic Version of The Children's Self-Perceptions of Adequacy in and Predisposition for Physical Activity (CSAPPA) Scale. *Pediatr Exerc Sci*. 2017;29:153–160.
47. Benítez-Porres J, Alvero-Cruz JR, Sardinha LB, et al. Cut-off values for classifying active children and adolescents using the Physical Activity Questionnaire: PAQ-C and PAQ-A Cut-off values for classifying active children and adolescents using the Physical Activity Questionnaire: PAQ-C and PAQ-A. *Nutr Hosp*. 2016;33:564.
48. McBride MG, Burstein DS, Edelson JB, et al. Cardiopulmonary Rehabilitation in Pediatric Patients with Congenital and Acquired Heart Disease. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2020;40:370–377.
49. Williams CA, Wadey C, Pieles G, et al. Physical activity interventions for people with congenital heart disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020;CD013400.
50. Rodríguez-Núñez I. Prescribiendo ejercicio físico en períodos de cuarentena por COVID-19: ¿Es útil la autorregulación perceptual en niños? *Rev Chil Pediatr*. 2020;91:304–305.