



CARTAS CIENTÍFICAS

Calidad de vida de niños cardiopatas que han sufrido un ictus arterial isquémico[☆]



Quality of life heart-disease children who have suffered from an arterial ischemic stroke

Sr. Editor:

El ictus arterial isquémico es poco frecuente en la infancia. Las secuelas aparecen en un 50-80% de los pacientes, y afectan a distintas esferas¹. Las cardiopatías son una de las causas más frecuentes de ictus en niños y suponen casi un tercio de los casos².

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se refiere al efecto de una enfermedad y su tratamiento en el bienestar físico, psicológico y social y a como es percibido por el propio paciente. En los últimos años hay un interés creciente por el estudio de la calidad de vida en los niños que han presentado un ictus^{3,4}.

Nuestro objetivo es determinar la CVRS de una muestra de niños con cardiopatía que han sufrido un ictus arterial isquémico.

Los pacientes fueron reclutados de una serie mayor en la que se estudiaba el pronóstico de los niños con cardiopatía que habían sufrido un ictus arterial isquémico entre enero de 2000 y diciembre de 2014⁵. El pronóstico de los pacientes fue evaluado mediante la escala Pediatric Stroke Outcome Measure (PSOM) y la escala Rankin modificada (mRS) al menos 6 meses después del ictus. La CVRS fue medida en ese momento en aquellos pacientes mayores de 5 años mediante el cuestionario Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL[®]) versión 4 formulario genérico, para el que se obtuvo autorización. El PedsQL[®] consta de 15 ítems, 5 de funcionamiento físico, 4 de funcionamiento emocional, 3 de funcionamiento social y 3 de funcionamiento escolar, así como una puntuación total. Los resultados de este score se expresan con una puntuación entre 0 y 100, siendo 0 la que implica peor calidad de vida y 100 la mejor.

Se realizó un análisis estadístico de los datos se usó el test de la *t* de Student para una muestra para comparar los

resultados de la escala PedsQL[®] de nuestros pacientes con los de controles sanos y los de niños con otras enfermedades, según datos publicados en la bibliografía.

Treinta y cuatro niños mayores de 5 años cumplimentaron la escala de calidad de vida. Las características demográficas y clínicas de la cardiopatía y del ictus se resumen en la [tabla 1](#). El tiempo medio transcurrido desde el ictus hasta la evaluación fue de $6,9 \pm 4,1$ años.

Los resultados de la escala global de calidad de vida PedsQL[®] ([tabla 2](#)) eran menores en los pacientes con peor pronóstico según la escala PSOM ($60,11 \pm 10,95$ vs. $69,44 \pm 14,16$; $p=0,038$) y según la escala de Rankin ($52,50 \pm 7,32$ vs. $66,10 \pm 13,09$; $p=0,052$), sobre todo en la subescala de funcionamiento físico.

Los pacientes con epilepsia presentaban unas puntuaciones significativamente inferiores en la subescala PedsQL[®] físico ($51,58 \pm 20,36$ vs. $74,18 \pm 16,77$; $p=0,001$). La hemiparesia significativa también mostró diferencias en la escala PedsQL[®] en funcionamiento físico ($55,38 \pm 20,01$ vs. $72,90 \pm 18,92$; $p=0,015$) y en puntuación total de la escala ($58,62 \pm 11,48$ vs. $68,14 \pm 13,18$; $p=0,039$). Un tamaño grande de ictus se relacionó con puntuaciones significativamente peores en PedsQL[®] físico ($55,13 \pm 20,37$ vs. $70,23 \pm 19,74$; $p=0,04$) en relación con un mayor déficit motor.

Los resultados de nuestros pacientes fueron significativamente inferiores a los de controles sanos recogidos en la bibliografía⁶ ([tabla 2](#)).

Además nuestros pacientes presentaban una CVRS peor que la de niños con cardiopatía sin ictus, salvo en funcionamiento emocional. Las puntuaciones de PedsQL[®] de nuestros pacientes fueron significativamente inferiores que las de niños con otras enfermedades crónicas (diabéticos) y similares a las de los asmáticos crónicos ([tabla 2](#)), salvo en funcionamiento escolar (peores en nuestros pacientes)⁶. Es llamativo, ya que los niños asmáticos crónicos son un grupo de pacientes en los que se han descrito peores índices de CVRS.

Los malos resultados de CVRS de nuestros pacientes pueden estar relacionados no solo con el ictus sino también con la gravedad de las cardiopatías. Así los pacientes con cardiopatías más graves, como el ventrículo izquierdo hipoplásico, presentaban puntuaciones significativamente peores en subescala escolar y social.

Los resultados de la PedsQL[®] de nuestros pacientes fueron peores que los publicados en la literatura de los niños con ictus de cualquier etiología y similares a las de aquellos con peor pronóstico⁴.

La CVRS de los niños con cardiopatías que habían sufrido un ictus de nuestra serie fue menor que la de pacientes sanos

[☆] Los resultados de este trabajo fueron presentados en el Congreso de Sociedad Española de Neurología Pediátrica (SENEP) en Toledo 19-21 de mayo de 2016 como parte de la presentación «Pronóstico del ictus arterial isquémico en niños con cardiopatía», que fue ganador de uno de los premios a la mejor presentación SENEP 2016.

Tabla 1 Características de la cardiopatía y del ictus

Variables demográficas y de la cardiopatía		Características del ictus	
<i>Edad ictus, meses; mediana (IRC)</i>	32,3 (5,0-67,4)	<i>Clínica al inicio:</i>	
<i>Sexo varón</i>	22/34 (65%)	Déficit motor	23/34 (68%)
<i>VI hipoplásico</i>	10/34 (29%)	Crisis convulsivas	11/34 (32%)
<i>Cardiopatía congénita</i>	30/34 (88%)	Déficit sensitivo	4/34 (12%)
<i>Otros factores cardiológicos asociados:</i>		Afasia	7/34 (21%)
Valvulopatía izda.	7/34 (20%)	Asintomático	3/34 (9%)
Arritmia	11/34 (32%)	<i>Hallazgos radiológicos:</i>	
Shunt D-I	21/34 (62%)	Ictus múltiple	12/34 (35%)
Dilatación cavidades izquierdas	6/34 (18%)	Ictus bilateral	10/34 (29%)
Trombo en cavidades izquierdas	2/34 (6%)	Ictus unilateral: izdo./dcho.	33/67%
Trombo en arterias/venas	2/34 (6%)		
Dispositivos endocárdicos	10/34 (29%)		
<i>Ictus relacionado temporalmente con algún procedimiento:</i>			
Cateterismo diagnóstico 72 h antes	0/34 (0%)	Circulación anterior/posterior/ambas	79/6/15%
Cateterismo terapéutico 72 h antes	7/34 (21%)	Tamaño ictus: lacunar/medio/grande	6/50/44%
Cirugía cardiaca 72 h antes	5/34 (15%)	Componente hemorrágico	10/34 (29%)
Cirugía cardiaca 72 h-1 mes antes	14/34 (41%)		
ECMO o dispositivo de asistencia ventricular	5/34 (15%)	<i>Recurrencia ictus</i>	2/34 (6%)

Tabla 2 Resultados de la escala de calidad de vida (PedsQL[®]) de nuestros pacientes y comparación con la de niños sanos y niños con otras enfermedades crónicas

Escala	Niños cardiopatas con ictus (nuestra serie)	Niños sanos ⁶	Niños con cardiopatía ⁶	Niños asmáticos ⁶	Niños diabéticos ⁶
N.º	34	5.480	344	157	300
PedsQL [®] físico	66,2 ± 20,9	87,5 ± 13,5; p < 0,001	83,1 ± 18,7; p < 0,001	72,6 ± 18,3; p = 0,080	85,8 ± 13,3; p < 0,001
PedsQL [®] psicosocial	63,8 ± 13,3	81,9 ± 14,1; p < 0,001	77,3 ± 17,2; p < 0,001	66,8 ± 16,6; p = 0,170	77,3 ± 14,6; p < 0,001
PedsQL [®] emocional	68,3 ± 17,7	79,3 ± 18,2; p = 0,001	74,6 ± 20,4; p = 0,040	64,8 ± 20,2; p = 0,200	72,3 ± 19,5; p < 0,001
PedsQL [®] social	69,2 ± 19,2	85,2 ± 16,8; p < 0,001	82,5 ± 20,1; p < 0,001	73,4 ± 18,6; p = 0,210	85,6 ± 16,2; p < 0,001
PedsQL [®] escolar	53,5 ± 16,3	81,1 ± 16,5; p < 0,001	73,0 ± 20,3; p < 0,001	62,3 ± 20,6; p = 0,003	74,2 ± 18,0; p < 0,001
PedsQL [®] total	64,5 ± 13,2	83,8 ± 12,7; p < 0,001	79,4 ± 16,5; p < 0,001	68,7 ± 15,9; p = 0,680	80,3 ± 12,8; p < 0,001

Datos expresados como media ± DE.

y peor también que la de niños con ictus o niños con cardiopatía. Además los pacientes con peor pronóstico funcional, con hemiparesia significativa o epilepsia, tenían una peor calidad de vida, sobre todo en funcionamiento físico.

Bibliografía

1. Castro de Castro P, Vázquez López M, Miranda Herrero MC. Ictus infantil: conceptos peculiaridades y epidemiología. En: Castro de Castro P, Vázquez López M, editores. Ictus en la infancia. 1.ª edición Barcelona: Viguera; 2012. p. 1-14.
2. Vázquez López M, Castro de Castro P, Verdú Pérez A, Miranda Herrero MC. Ictus infantil y cardiopatías. En: Castro de Castro P, Vázquez López M, editores. Ictus en la infancia. 1.ª edición Barcelona: Viguera; 2012. p. 125-36.
3. Friefeld SJ, Westmacott R, Macgregor D, Deveber GA. Predictors of quality of life in pediatric survivors of arterial ischemic stroke and cerebral sinovenous thrombosis. J Child Neurol. 2011;26:1186-92.
4. Friefeld S, Yeboah O, Jones JE, deVeber G. Health-related quality of life and its relationship to neurological outcome in child survivors of stroke. CNS Spectr. 2004;9:465-75.
5. Vazquez-Lopez M, Castro-de Castro P, Barredo-Valderrama E, Miranda-Herrero MC, Gil-Villanueva N, Alcaraz-Romero AJ, et al.

Ischaemic stroke in children with cardiopathy: An epidemiological study. *Neurologia*. 2016, pii: S0213-4853(16)30055-X. rticle in English, Spanish].

6. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: A comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:43.

María Vázquez López^{a,*}, Pedro Castro de Castro^a, Nuria Gil Villanueva^b, Andrés José Alcaraz Romero^c y Samuel Ignacio Pascual Pascual^d

^a Sección de Neuropediatría, Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Sección de Cardiología Infantil, Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, Madrid, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital de Getafe, Getafe, Madrid, España

^d Servicio de Neuropediatría, Hospital La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vazquezlopezmaria@gmail.com

(M. Vázquez López).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.04.001>

1695-4033/

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndromes de Jarcho-Levin y Rokitansky. Una excepcional asociación



Jarcho-Levin and Rokitansky syndromes. An exceptional association

Sr. Editor:

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) se caracteriza por la aplasia congénita del útero y los dos tercios superiores de la vagina en mujeres con un desarrollo adecuado de los caracteres sexuales secundarios y un cariotipo normal 46,XX¹. La incidencia se estima entre 1:4.000-5.000 mujeres nacidas vivas². El síndrome de Jarcho-Levin (SJL) o disostosis espondilocostal se define por la asociación de malformaciones costales y vertebrales, condicionando acortamiento troncular y talla baja³. Afecta a 1:4.000 nacidos vivos⁴. A continuación presentamos el caso de una paciente con diagnóstico neonatal de SJL que consulta por amenorrea primaria, poniendo de manifiesto una agenesia útero-vaginal.

Niña de 15 años con amenorrea primaria. Sin antecedentes prenatales de interés, diagnosticada al nacimiento de SJL por presentar tronco corto y malformaciones toracolumbares. Asocia también comunicación interventricular perimembranosa, comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y hernia inguinal derecha con inclusión de ovario.

En el momento de su valoración presenta un desarrollo puberal completo (estadio de Tanner v), genitales externos femeninos normales. No se objetivan signos de hiperandrogenismo. Para estudiar la amenorrea primaria se solicita ecografía pélvica, edad ósea (EO) y estudio hormonal. En la ecografía no se evidencian útero ni ovarios. La EO es acorde a su edad cronológica. La analítica muestra estradiol (92 ng/ml) y gonadotropinas (LH 13,1 mUI/ml y FSH 4,6 mUI/ml) en rango normal. Se realiza una resonancia magnética abdomino-pélvica (fig. 1) en la que no se identifica útero ni tercio superior de vagina. Los ovarios están

en posición normal y en el derecho se demuestra un quiste. Los riñones tienen morfología y posición normal.

Ante tales hallazgos la paciente es diagnosticada de SMRKH, el cual puede ser de 2 tipos: el tipo I (OMIM 277000) o aplasia útero-vaginal aislada y el tipo II (OMIM 601076), que como corresponde con el caso que presentamos se asocia a otras anomalías congénitas, principalmente renales, cardíacas, auditivas y esqueléticas. A nivel esquelético se describen defectos vertebrales



Figura 1 Resonancia magnética pélvica. Imagen sagital potenciada en T2 en la que se identifica un quiste de ovario improntando el techo de la vejiga y se puede identificar que la pared posterior de la vejiga y la anterior del recto están en contacto por la ausencia de útero y tercio superior de vagina.