

# Manejo neurocognitivo en cardiopatía congénita: revisión sistemática de recomendaciones de práctica clínica

## Neurocognitive management in congenital heart disease: a systematic review of clinical practice recommendations

Diego F. Rojas-Gualdrón<sup>1\*</sup>, Martha L. Russi-Navarrete<sup>2</sup>, María A. Génez-Leyva<sup>1</sup>, Sara Vallejo-Tamayo<sup>1</sup>, Margarita M. Zapata-Sánchez<sup>3</sup> y Marta Martínez-Zamora<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Facultad de Medicina, Universidad CES; <sup>2</sup>Facultad de Psicología, Universidad CES; <sup>3</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica, Clínica Cardio VID. Medellín, Colombia

### Resumen

**Objetivo:** Sintetizar y valorar críticamente las recomendaciones sobre manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita presentadas en guías de práctica clínica y declaraciones científicas. **Método:** Revisión sistemática de recomendaciones de práctica (PROSPERO CRD42020205202). Se realizó una búsqueda en PubMed, SCOPUS, Ovid/Cochrane, y LILACS y se revisaron repositorios de sociedades científicas y referencias de los documentos incluidos. La valoración crítica se hizo mediante el AGREE-II (escenario ideal) para las guías y declaraciones, y mediante el AGREE-REX para las recomendaciones (escenarios ideal y local). Se presentan la matriz de recomendaciones y el análisis de barreras potenciales para su implementación en Colombia. **Resultados:** Se incluyeron 18 recomendaciones relacionadas. La media en el AGREE-II fue 89.6. La media en el AGREE-REX fue 90.1 en el escenario ideal y 69.9 en el escenario local. Las recomendaciones incluidas se centran en vigilancia, tamizaje, evaluación y consejería; no se identificaron recomendaciones sobre intervención neurocognitiva. Las principales barreras de implementación en Colombia son la no disposición a pagar por parte del sistema de salud y la ausencia de oferta integral de atención para el manejo neurocognitivo en cardiopatía congénita. **Conclusión:** Las recomendaciones identificadas podrían ser adaptadas en una guía de práctica colombiana, realizando modificaciones en reconocimiento del contexto local.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita. Trastornos del neurodesarrollo. Guía de práctica clínica. Revisión sistemática.

### Abstract

**Objective:** To synthesize and critically assess the recommendations on neurocognitive management of patients with congenital heart disease presented in clinical practice guidelines and scientific statements. **Method:** A systematic review of practice recommendations (PROSPERO CRD42020205202). PubMed, SCOPUS, Ovid/Cochrane, and LILACS were searched, and repositories of scientific societies and references of included documents were reviewed. Critical appraisal was performed using the AGREE-II (ideal scenario) for the guidelines and statements, and recommendations were assessed using the

#### \*Correspondencia:

Diego F. Rojas-Gualdrón  
E-mail: dfrojas@ces.edu.co

Fecha de recepción: 02-09-2021

Fecha de aceptación: 18-08-2022

DOI: 10.24875/RCCAR.21000118

Disponible en internet: 09-02-2023

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(1):34-44

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2022 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

AGREE-REX (ideal and local scenarios). A matrix of recommendations and analysis of potential barriers for its implementation in Colombia is presented. **Results:** Eighteen related recommendations were included. The average AGREE-II was 89.6. The average AGREE-REX was 90.1 in the ideal setting and 69.9 in the local setting. The included recommendations focus on surveillance, screening, evaluation, and counseling; no recommendations on neurocognitive intervention were identified. The main implementation barriers in Colombia are the unwillingness to pay on the part of the health system and the absence of a comprehensive health care offer for neurocognitive management in congenital heart disease. **Conclusion:** The identified recommendations could be adapted into a Colombian practice guideline, making modifications that recognize the local context.

**Keywords:** Congenital heart disease. Neurodevelopmental disorders. Practice guideline. Systematic review.

## Introducción

El panorama de la cardiopatía congénita (CC) está cambiando en cuanto a la configuración de desafíos importantes para la atención, la investigación y la política pública<sup>1,2</sup>. En Estados Unidos se estima que el 85% sobrevive hasta la edad adulta y que poco más de la mitad de los pacientes corresponden a este segmento poblacional<sup>3,4</sup>. Según el estudio global de carga de enfermedad 2017, entre 1990 y 2017, las muertes causadas por CC disminuyeron en un 34.5%, y el porcentaje de personas en todos los grupos de edad que viven con CC aumentó en un 18.7%. Este mismo estudio estimó que la CC fue causa del 0.9% de los años de vida ajustados por discapacidad (AVAD) con tasas entre 7 y 14 AVAD por 100.000 personas, en países de alto y bajo índice sociodemográfico, respectivamente<sup>5</sup>.

Esta transición de la epidemiología de la CC ha puesto de manifiesto la necesidad de desarrollar rutas integrales de atención con enfoque de ciclo vital<sup>6</sup>, que cubran tanto los requerimientos directos por la condición congénita como otras necesidades de salud para las cuales estos pacientes son de alto riesgo. El manejo de las alteraciones neurocognitivas que se presentan a lo largo de la vida son factores clave para impactar positivamente la funcionalidad y calidad de vida del paciente con CC<sup>7</sup>. Durante la niñez y la adolescencia la CC implica alta carga en el neurodesarrollo, particularmente por mecanismos de daño de la lesión blanca e inmadurez cerebral. Durante la adultez y la vejez, los factores de riesgo cardiovascular implican alta carga tanto por enfermedad cardiovascular adquirida, como por daño cerebrovascular por mecanismos asociados a disminución del volumen y del flujo sanguíneo cerebral<sup>8</sup>.

El conocimiento del curso de vida del paciente con CC respecto a alteraciones neurocognitivas ha permitido detectar oportunidades de identificación, prevención e intervención. Estas alternativas han sido analizadas en diferentes revisiones<sup>9-11</sup>, llevadas a guías de práctica clínica (GPC) y declaraciones científicas (DC), entre las

que se destaca la guía de la Asociación Americana del Corazón/Academia Americana de Pediatría<sup>12</sup>; incluso algunos hospitales, principalmente en Estados Unidos, han implementado “*cardiac neurodevelopmental clinics*” conformadas por equipos interdisciplinarios de seguimiento del paciente con CC buscando optimizar desde la infancia sus resultados de neurodesarrollo y funcionalidad<sup>13,14</sup>. No obstante, no se ha realizado un proceso sistemático que identifique las recomendaciones de práctica y valore su calidad e implementabilidad en diferentes contextos y escenarios de práctica, y la calidad de la evidencia en la cual se basan las recomendaciones.

Así las cosas, con el propósito de aportar insumos para la adopción de GPC y DC este estudio tuvo como objetivo sintetizar y valorar críticamente las recomendaciones relacionadas con el manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita planteadas en guías de práctica clínica y declaraciones científicas.

## Métodos

Se hizo una revisión sistemática de guías de práctica clínica y declaraciones científicas. El protocolo de este estudio se construyó siguiendo la guía metodológica de Johnston et al.<sup>15</sup>, y fue registrado en el repositorio PROSPERO (CRD42020205202). Este artículo sigue las sugerencias de reporte de la declaración PRISMA (*Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and MetaAnalyses*)<sup>16</sup>.

Se empleó el formato PICAR para definir los criterios de inclusión: *población*: pacientes con cardiopatía congénita; *intervención*: cualquier técnica, método o estrategia de identificación temprana, estimulación, intervención o rehabilitación neurocognitiva, neuropsicológica o del neurodesarrollo; *comparador*: cualquier comparador; *atributo de la guía*: guía de práctica clínica o declaración científica de instituciones o sociedades científicas nacionales o internacionales publicadas en inglés o español. Únicamente se incluyó la versión más

actualizada de cada documento; *recomendación*: se incluyeron las GPC o DC que abordaran al menos una recomendación de interés. No se consideraron criterios de exclusión.

Se efectuó una búsqueda en las bases de datos PubMed, SCOPUS, Ovid/Cochrane, y LILACS y se revisaron manualmente las GPC y DC sobre CC publicadas en repositorios de las sociedades norteamericana y europea de cardiología. La búsqueda final en bases de datos se realizó el 27 de octubre de 2020 y la búsqueda final en repositorios se realizó el 30 de diciembre de 2020. Como fuentes adicionales se revisaron las referencias y citaciones de los documentos incluidos.

Para la búsqueda se emplearon los filtros de identificación de guías de práctica de la *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health* (CADTH), para la cual se ha establecido mayor sensibilidad<sup>17</sup>, y términos sobre CC (“congenital heart disease” OR “congenital heart abnormality” OR “congenital heart anomaly” OR “congenital heart malformation” OR “congenital heart defect” OR “congenital cardiovascular malformation”). No se emplearon restricciones de campo de búsqueda adicionales a las planteadas por el filtro de la CADTH.

Los registros fueron tamizados por dos revisores mediante lectura de título y resumen con el propósito de excluir aquellos irrelevantes para el objetivo de la revisión. Los registros restantes fueron leídos por dos revisores a texto completo para tomar la decisión final de inclusión. En los casos en los que hubo discordancia se tomó la decisión final en consenso.

La extracción de datos de los documentos incluidos fue realizada por dos revisores de forma independiente. Para esto se empleó un formato estandarizado en MS Excel. En los casos de discrepancia el documento fue revisado a texto completo y se tomó la decisión de modificación en consenso.

De cada GPC o DC incluida se extrajo información sobre su proceso de desarrollo tomando como referencia el AGREE (*Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation*) reporting checklist<sup>18</sup>. Las variables extraídas fueron: objetivo, población diana, usuarios a los que van dirigidas las recomendaciones, conformación del equipo desarrollador y manejo de conflictos de interés.

Las GPC y DC fueron valoradas mediante el instrumento AGREE-II considerando sus seis dimensiones: alcance y objetivo, participación de los implicados, rigor en la elaboración, claridad de la presentación, aplicabilidad, independencia editorial, evaluación global de la guía. Se consideraron como de alta calidad metodológica aquellas GPC con evaluación global mayor o igual a 70<sup>19</sup>. Para cada GPC y DC se presenta la valoración

global. Adicionalmente, se presenta el puntaje promedio por dimensiones.

Las recomendaciones de práctica fueron valoradas mediante el instrumento AGREE-REX considerando sus tres dominios: aplicabilidad clínica, valores y preferencias e implementabilidad, tomando como alta calidad valores mayores o iguales a 70<sup>20</sup>. Para cada recomendación se presenta la valoración global en el escenario ideal, entendido como Estados Unidos por ser el país de procedencia de las GPC y DC. Adicionalmente, se realizó valoración tomando el contexto colombiano como escenario local.

Cada guía fue valorada por dos revisores de forma independientes; todas las recomendaciones fueron valoradas por todo el grupo revisor. Las valoraciones presentadas corresponden al promedio de los evaluadores. No se excluyeron GPC o DC ni recomendaciones por calidad metodológica.

De cada GPC o DC se extrajeron las recomendaciones relevantes para los objetivos de esta revisión. Por protocolo de la revisión se consideró estandarizar la valoración de calidad y fuerza de la evidencia tomando como referencia el sistema de GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*)<sup>21</sup>. Sin embargo, esto no se realizó dado que todas las GPC y DC incluidas siguieron la metodología estandarizada de la Asociación Americana del Corazón. Se realizó síntesis narrativa con base en la construcción de una matriz de recomendaciones de práctica y análisis de barreras potenciales para su implementación en el contexto colombiano siguiendo el modelo propuesto por *Ciro-Correa et al.*<sup>22</sup>.

## Resultados

En las diferentes fuentes se identificaron un total de 74 registros no duplicados. De estos, 467 fueron excluidos durante la lectura de título y resumen; 107 documentos fueron revisados a texto completo. Se incluyeron en la síntesis narrativa 1 GPC y 5 DC. Se excluyeron en la lectura de texto completo 92 documentos por no ser GPC o DC, y 6 adicionales por no incluir recomendaciones relacionadas con el objetivo de la revisión sistemática (Fig. 1).

En la [Tabla 1](#) se presenta un resumen de las principales características de las GPC y DC incluidas.

La declaración sobre evaluación y manejo de niños y adultos con circulación de Fontan<sup>23</sup> cuenta con una sección denominada “cerebro y función neurocognitiva” la cual contiene cuatro recomendaciones, con base principalmente en consensos de opinión de expertos y

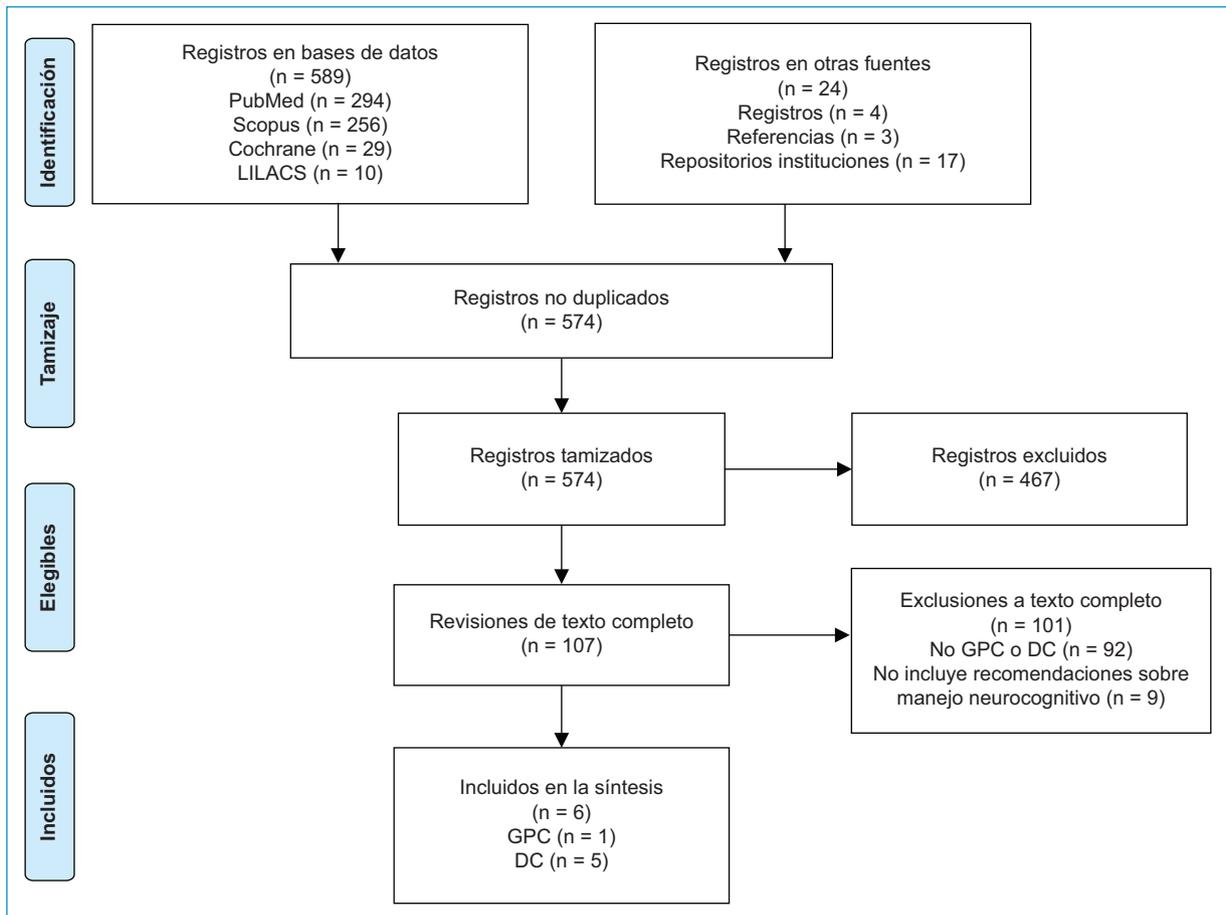


Figura 1. Flujograma PRISMA.

la GPC de Marino<sup>12</sup>. Según los estudios en los cuales se basan las recomendaciones, se ha reportado alta prevalencia de déficit cognitivo, neuropsicológico y comportamental en pacientes adolescentes con CC, incluyendo aquellos con circulación de Fontan. Específicamente, se ha identificado bajo coeficiente intelectual, bajo rendimiento académico, disminución en la memoria de trabajo y menor velocidad de procesamiento en comparación con la población general. Por lo anterior, las recomendaciones se orientan al seguimiento, la identificación y el reconocimiento de las posibles alteraciones neurocognitivas con el fin de realizar intervenciones tempranas que puedan impactar a largo plazo en el ámbito académico, comportamental, psicosocial y funcional de los niños y adultos con circulación de Fontan.

La declaración sobre el manejo de las cardiopatías congénitas del adulto<sup>24</sup> contiene un apartado denominado “salud mental y asuntos del neurodesarrollo” que considera tres recomendaciones basadas en estudios

no aleatorizados y una revisión sistemática en la que se evidenció que 50% de los pacientes estudiados con CC cumplían criterios diagnósticos y presentaban mayor riesgo de alteraciones en el neurodesarrollo, trastornos de ansiedad o del estado de ánimo en comparación con la población general. No obstante, plantea que algunos factores son modificables y, por ende, susceptibles de intervención temprana y oportuna.

La declaración sobre diagnóstico y manejo de complicaciones no cardíacas en adultos con CC<sup>7</sup>, incluye una sección de aspectos psicosociales la cual presenta una recomendación basada en opinión de experto sobre la importancia de una educación adecuada y de asesoramiento vocacional acorde con la funcionalidad del paciente, buscando impactar su calidad de vida y desempeño laboral.

La guía de práctica sobre evaluación y manejo del neurodesarrollo en niños con CC<sup>12</sup> es el único documento incluido directamente orientado al manejo neurocognitivo y del neurodesarrollo. Se hizo con el

**Tabla 1.** Caracterización y calidad metodológica (AGREE-II) de las guías de práctica clínica y declaraciones científicas que incluyen recomendaciones sobre manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita

Autor-año	Objetivo	Población diana	Usuarios	Equipo desarrollador <sup>1</sup>	AGREE-II
Rychik 2019 <sup>23</sup>	Resumir y generar recomendaciones basadas en la literatura actual disponible de la circulación de Fontan para, finalmente, llegar al consenso sobre el mejor seguimiento posible a realizar en este tipo de pacientes y el tratamiento de sus complicaciones	Niños y adultos con circulación de Fontan.	Cardiólogos pediatras y de adultos.	14 cardiólogos pediatras, 1 cardiólogo de adultos, 2 cirujanos cardiotorácicos pediatras, 1 enfermera especialista en salud familiar, 1 psicóloga, 1 uróloga pediatra	84.2
Stout 2019 <sup>24</sup>	Formular recomendaciones dirigidas hacia personal de la salud, médicos generales, pediatras y cardiólogos sobre unas directrices básicas para el manejo y abordaje de pacientes adultos con cardiopatías congénitas	Pacientes adultos con CC	Personal de la salud, médicos generales, pediatras y cardiólogos	9 cardiólogos de adultos, 2 cirujanos cardiotorácicos, 4 cardiólogos pediatras	97.9
Lui 2017 <sup>7</sup>	Presentar una actualización con lo más reciente en la literatura sobre complicaciones extracardiacas en adultos con CC	Pacientes adultos con CC.	Médicos generales y personal de salud en cuidado de pacientes con CC	5 cardiólogos pediatras, 4 cardiólogos de adultos, 1 pediatra, 2 psicólogos, 1 radiólogo cardiovascular	83.3
Marino 2012 <sup>12</sup>	Revisión de la literatura disponible en cuanto a estrategias de vigilancia, tamizaje, evaluación y manejo para posteriormente redactar esta declaración con recomendaciones que permitan tener los mejores resultados en el neurodesarrollo para la población pediátrica con CC.	Pacientes en la infancia- niñez con CC	Médicos de familia, pediatras, pediatras cardiólogos, pediatra neurólogo, familias y cuidadores de pacientes pediátricos con CC	8 cardiólogos pediátricos, 1 cardiólogo, 2 neurólogos pediátricos, 1 cirujano cardiotorácico pediátrico, 1 psicólogo, 1 pediatra	93.1
Bhatt 2011 <sup>25</sup>	Direccionar el diagnóstico y manejo de la CC en adultos mayores de 40 años, además de resumir recomendaciones ya conocidas y resaltar algunas áreas críticas en el manejo	Pacientes adultos con CC mayores de 40 años	Cardiólogos y personal salud en cuidado de pacientes adultos con CC	9 cardiólogos de adultos, 1 enfermero pediátrico, 1 radiólogo cardiovascular, 1 cirujana cardiovascular pediátrica, 1 cardiólogo electrofisiólogo	90.0
Sable 2011 <sup>26</sup>	Originar una serie de recomendaciones destinadas a orientar pediatras y cardiólogos de adultos, sobre cómo encaminar la transferencia del cuidado entre el adolescente con cardiopatía hacia la adultez no solo en el ámbito médico, sino en el físico, social, emocional y educacional.	Adolescentes y adultos jóvenes con CC	Pediatras y cardiólogos	5 cardiólogos pediatras, 6 cardiólogos, 1 especialista en desórdenes neuropsiquiátricos, 1 pediatra, 1 enfermera pediátrica, 2 psicólogos, 2 genetistas, 1 radióloga.	95.6

CC: cardiopatía congénita. 1: En todos los casos hubo declaración de interés y valoración del equipo desarrollador por comités independientes.

objetivo de revisar la literatura disponible en cuanto a estrategias de vigilancia, tamizaje, evaluación y manejo para, posteriormente, proponer recomendaciones que permitan tener los mejores resultados en el neurodesarrollo para la población pediátrica con CC. El aporte central de esta GP es un sistema de estratificación temprana del riesgo con el propósito de identificar

alteraciones y realizar intervenciones oportunas optimizando el rendimiento psicosocial, comportamental y académico.

La declaración sobre enfermedad cardíaca congénita en el adulto mayor<sup>25</sup> incluye una sección sobre asuntos psicosociales en pacientes de edad avanzada con CC, la cual presenta una recomendación relacionada

fundamentada en opiniones de expertos y estudios de casos. De acuerdo con la declaración, los adultos mayores con CC presentan un modelo denominado “enfermedad profesional” en el cual experimentan un proceso dinámico de ajuste psicosocial a través de toda la vida que es modulado por la salud, la enfermedad y las interacciones con profesionales de la salud. Aquellos que no reciban cuidados especializados de manera regular, serán más propensos a alguna alteración psicosocial. Por esta razón, se propone evaluación psicológica temprana con el fin de prepararlos para poder enfrentar problemas adecuadamente en el futuro.

Por último, la declaración sobre mejores prácticas para el manejo de la transición de la adolescencia a la adultez para pacientes con CC<sup>26</sup> incluye una sección sobre orientación profesional. En esta se exponen tres recomendaciones basadas en opiniones de expertos y estudios de casos y se concluye que los pacientes con cardiopatías deben tener planes educacionales y asesorías vocacionales estructuradas de manera temprana y ajustadas a sus habilidades y funcionalidad física y neurocognitiva, con el fin de obtener mejores resultados académicos, sociales y del neurodesarrollo que luego se traduzcan en la elección de un empleo seguro y de calidad.

En cuanto a la calidad metodológica de las GPC y DC, las cinco DC y la GPC incluidas fueron de alta calidad según la valoración con el AGREE-II (Tabla 1). Las principales limitaciones encontradas fueron dificultades en el reporte de procedimientos relacionados con su actualización, y en algunos aspectos metodológicos relacionados con la búsqueda y síntesis de evidencia. En menor medida, las DC no son lo suficientemente explícitas en establecer criterios claros, cualitativos o cuantitativos, para monitorizar el cumplimiento de las recomendaciones. De igual forma, cuentan con poca información sobre los recursos necesarios para implementar las recomendaciones en la práctica clínica y sobre barreras y facilitadores para este proceso. Estas particularidades llevan a que la puntuación media en las dimensiones aplicabilidad = 75.7, claridad de la presentación = 81.7 y rigor en la elaboración = 88.4 sean menores a la media de la valoración global = 89.6 (Fig. 2A). Por consenso, los evaluadores recomiendan sin modificaciones la GPC y las cinco DC en las condiciones de escenario ideal, y con modificaciones en el escenario local.

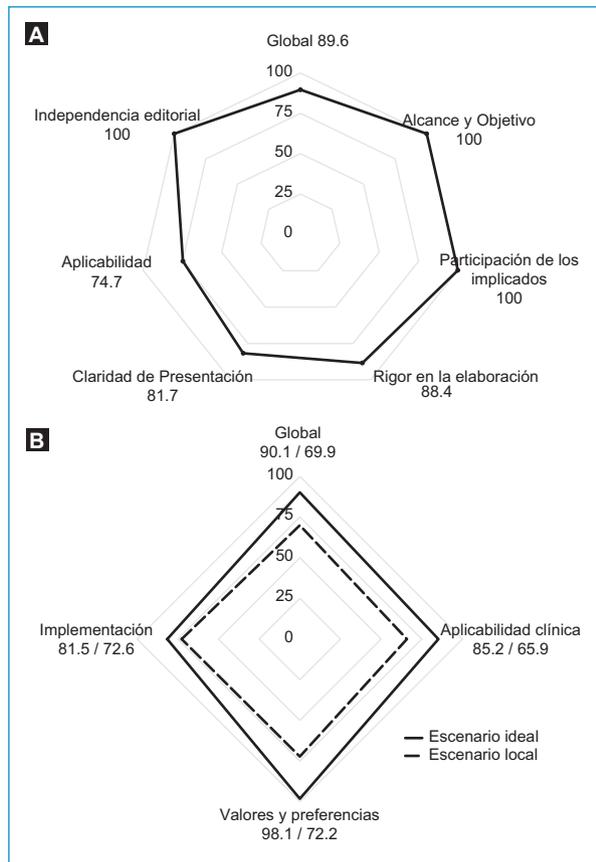
En lo que atañe a la síntesis narrativa: matriz de recomendaciones de práctica, las cinco DC y la GPC incluidas presentan un total de 18 recomendaciones

relacionadas con el manejo neurocognitivo del paciente con CC (Tabla 2). Entre estas, la mayoría de las recomendaciones (n = 8) son sobre evaluación neurocognitiva y del neurodesarrollo como base de toma de acciones para optimizar la funcionalidad del paciente; otras tres recomendaciones se orientan específicamente a la identificación temprana de posibles alteraciones y retrasos en el neurodesarrollo. Por otra parte, se plantean dos recomendaciones sobre intervenciones relacionadas con adecuaciones educativas, y tres sobre consejería vocacional. Adicionalmente, se identificaron dos recomendaciones sobre concientización de los requerimientos de estos pacientes para optimizar su funcionamiento académico, laboral y psicosocial. En la tabla 2 se presenta un resumen de la orientación y preferencia de manejo considerada en cada recomendación.

En lo concerniente a la fuerza de las recomendaciones, para todas se consideró que el beneficio supera al riesgo: seis recomendaciones son valoradas como clase I (fuerte), ocho como clase IIa (moderada) y cuatro como clase IIb (débil). Con relación al nivel de evidencia, 14 recomendaciones se basan en evidencia de baja calidad nivel C, cinco de las cuales están basadas en opinión de expertos (nivel C-EO). Tres recomendaciones se basan en evidencia nivel B y una en evidencia nivel A. Todas las recomendaciones obtuvieron valoración global en el AGREE-REX mayor a 70, lo que refleja alta aplicabilidad e implementabilidad clínica en el escenario ideal (Tabla 2).

La figura 2B presenta el promedio de puntuación global y por dimensiones en el AGREE-REX. El promedio de la valoración global en el escenario ideal fue de 90.9, mientras que el promedio de valoración global en el escenario local colombiano fue de 69.9. En el escenario ideal, la puntuación se ve afectada principalmente por implementación (81.5) y aplicabilidad clínica (85.2), dado un análisis insuficiente de los recursos involucrados en la implementación y baja calidad de la evidencia, respectivamente. En el escenario local, la puntuación global se ve afectada principalmente por falta de evidencia local (aplicabilidad clínica = 65.9), por baja disposición a pagar las acciones derivadas de las recomendaciones por parte del sistema de salud (valores y preferencias = 72.2), y por la necesidad de modificar las recomendaciones para hacer factible su implementación (implementación = 72.6).

Por consenso, los autores recomiendan las recomendaciones sin modificación en el escenario ideal. No obstante, en consenso se recomienda modificar las



**Figura 2. A y B:** promedio de puntuación de las guías de práctica clínica y declaraciones científicas en el AGREE-II (arriba) y de recomendaciones de práctica en el AGREE-REX (abajo).

recomendaciones para adaptarlas y posibilitar su implementación en el escenario local colombiano. Incluso, más allá de modificar las recomendaciones ante una potencial adopción en Colombia, se requiere solucionar asuntos relacionados con barreras para la implementación. La figura 3 presenta las principales barreras potenciales para la implementación identificadas por contextos. La principal consecuencia de estas barreras para la implementación se expresa en barreras administrativas y económicas para el acceso a servicios relacionados con el manejo neurocognitivo del paciente con CC y, por ende, inequidad y gasto de bolsillo.

## Discusión

Este estudio tuvo como objetivo sintetizar y valorar críticamente las recomendaciones relacionadas con el manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita planteadas en guías de práctica clínica y declaraciones

científicas. Se identificaron 18 recomendaciones en cuatro DC y una GPC. En general, el nivel de evidencia en el que se basan las recomendaciones es bajo. No obstante, la valoración del riesgo-beneficio es en todos los casos positiva. Las recomendaciones son sobre valoración neurocognitiva y consejería. No se encontraron recomendaciones específicas de intervención. En la mayoría de los casos las recomendaciones no son específicas, carecen de indicadores y no están contextualizadas en un análisis de los recursos, barreras y facilitadores para llevarlas a la práctica, lo cual afecta su aplicabilidad clínica y dificulta su implementación.

La literatura evidencia que los niños con CC tienen mayor riesgo de alteraciones cognitivas, deficiencias del lenguaje (expresivo y receptivo), disfunción ejecutiva, deficiencias motoras gruesas y finas, dificultades en el procesamiento visoespacial y de la integración visomotora, falta de atención e impulsividad, entre otros<sup>27</sup>. Estos déficits no desaparecen en la transición a la adolescencia y la edad adulta. En la medida en que se requiere dominar tareas más complejas, las dificultades se expresan en menor rendimiento académico y laboral, alta prevalencia de depresión, ansiedad y trastorno de estrés que dificultan el completo desarrollo psicosocial, afectando de esta manera negativamente su funcionalidad y calidad de vida<sup>28</sup>. En el adulto mayor, la evidencia sugiere mayor riesgo de demencia y demencia de inicio temprano<sup>29</sup>.

En este sentido, la literatura contenida en las DC y la GPC es afín al conocimiento actual sobre alteraciones neurocognitivas en personas con CC y su impacto en discapacidad y calidad de vida. No obstante, las recomendaciones no retoman literatura relacionada con la intervención en personas con alteraciones neurocognitivas secundarias a CC. En una revisión de literatura sobre intervención en niños y adolescentes con CC publicada en 2019, Phillips y Longoria establecieron que los estudios de eficacia son escasos y en su gran mayoría no están dirigidos a esta población en particular<sup>30</sup>. Recientemente se han publicado protocolos y reportes de ensayos clínicos aleatorizados sobre intervenciones neurocognitivas en personas con CC que servirán de base para recomendaciones específicas de rehabilitación<sup>31,32</sup>.

Con relación a la ambigüedad de las recomendaciones, principal factor que afecta su aplicabilidad clínica, es necesario aumentar el nivel de evidencia de los estudios sobre resultados neurocognitivos y del neurodesarrollo en personas con CC. Particularmente, con el propósito de establecer los mejores métodos de evaluación y tamizaje y las edades más apropiadas para identificar

**Tabla 2.** Matriz de recomendaciones para el manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita y valoración AGREE-REX

Recomendación*	FdR	NdE	Orientación	Preferencia de manejo	AGREE REX
<b>Rychick 2019: Niños y adultos con circulación de Fontan<sup>23</sup></b>					
En muchos pacientes, las alteraciones neurocognitivas impiden el rendimiento académico y se necesita una evaluación en los primeros años escolares para identificar a aquellos que pueden beneficiarse de intervenciones específicas.	II-a	B	Evaluación	Evaluación neurocognitiva	90.7
La caracterización de las anomalías de la estructura cerebral, la capacidad cognitiva y neuropsicológica y el comportamiento brindan una oportunidad no solo para dilucidar mejor las causas de la discapacidad, sino también para desarrollar e implementar estrategias para optimizar los resultados a largo plazo.	II-a	C-EO	Evaluación	Neuroimagen y evaluación neuropsicológica	85.2
La conciencia y el reconocimiento de las alteraciones neuropsicológicas y conductuales en pacientes con circulación de Fontan pueden facilitar el asesoramiento y aumentar el acceso a pruebas de diagnóstico y recursos educativos.	II-b	C-EO	Concientización	Concientización	85.2
La identificación de los déficits permite intervención y educación apropiadas y crea oportunidades para mejorar el funcionamiento académico, conductual, psicosocial y adaptativo, lo que permite que cada individuo alcance su potencial óptimo.	II-b	C-EO	Evaluación	Evaluación neuropsicológica	87.0
<b>Stout 2019: Adulto con CC<sup>24</sup></b>					
Los médicos que atienden a pacientes con TDAH deben apoyar el acceso a la atención mediante la promoción de la conciencia de la necesidad de atención especializada a lo largo de la vida a través de programas educativos y en comunidad.	I	C-EO	Concientización	Acceso al cuidado	81.5
La evaluación del neurodesarrollo o neuropsicológica se puede considerar en algunos pacientes con CC del adulto para guiar intervenciones que mejoran el funcionamiento académico, conductual, psicosocial y adaptativo.	II-b	B-NR	Evaluación	Evaluación neuropsicológica o del neurodesarrollo	85.2
<b>Lui 2017: Complicaciones no cardíacas en adultos con CC<sup>7</sup></b>					
Actualmente, las oportunidades para una evaluación neurocognitiva integral son mucho más raras en el entorno del cuidado de adultos. Lo que probablemente sea más factible, pero es cierto que requiere tiempo adicional en las visitas clínicas que ya están ocupadas, es indagar sobre el historial académico del paciente (por ejemplo, diagnóstico previo con un trastorno del aprendizaje o trastorno por déficit de atención/hiperactividad, historial de clases de educación especial) y antecedentes laborales (por ejemplo, dificultad para obtener o mantener un empleo).	II-b	C-EO	Evaluación	Indagar historial educativo y de empleo	75.9
<b>Marino 2012: Resultados en el neurodesarrollo<sup>12</sup></b>					
Los siguientes grupos deben considerarse en alto riesgo de TND: 1) Recién nacidos o lactantes que requieren cirugía a corazón abierto (tipos cianóticos y acianóticos), 2) niños con otras lesiones cardíacas cianóticas que no requieren cirugía a corazón abierto en el período neonatal o infantil, 3) niños con cualquier combinación de cardiopatía coronaria y otras comorbilidades, 4) otras condiciones determinadas a discreción de los proveedores de cuidado médico.	I	A	Identificación temprana	Focalización del riesgo	98.1
La estratificación del riesgo en cada visita médica para TND de los pacientes con CC en categorías de riesgo bajo y alto puede ser útil y beneficiosa.	II-a	C	Identificación temprana	Estratificación del riesgo	92.6
El tamizaje comportamental de los pacientes con CC que se someten a un tamizaje del desarrollo basado en la edad (9, 18, 30, 48 meses) o por inquietudes detectadas en la vigilancia (desde la primera infancia hasta la adolescencia) puede ser útil y beneficioso.	II-a	C	Identificación temprana	Tamizaje comportamental	92.6

(Continúa)

**Tabla 2.** Matriz de recomendaciones para el manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita y valoración AGREE-REX (*continuación*)

Recomendación*	FdR	NdE	Orientación	Preferencia de manejo	AGREE REX
<b>Marino 2012: Resultados en el neurodesarrollo<sup>12</sup></b>					
La remisión para una evaluación formal médica y del desarrollo puede ser útil y beneficiosa.**	II-a	C	Evaluación	Evaluación médica o del desarrollo	96.3
La remisión a servicios de intervención temprana o servicios de educación especial para la primera infancia antes de la confirmación de un diagnóstico específico del desarrollo puede ser útil y beneficiosa.**	II-a	B	Intervención	Educación especial	94.4
Las reevaluaciones periódicas de los TND y los retrasos en el desarrollo entre los 12 y los 24 meses, entre los 3 y los 5 años y entre los 11 y los 12 años de edad pueden ser útiles y beneficiosos.**	II-a	C	Evaluación	Evaluaciones periódicas del neurodesarrollo	94.4
La remisión de adultos jóvenes a orientación vocacional y/o para la educación superior puede ser útil y beneficiosa.**	II-a	C	Consejería	Consejería vocacional	92.6
<b>Bhatt 2011: Adulto mayor con CC<sup>25</sup></b>					
Se debe obtener una evaluación psicológica si se cuestiona la capacidad mental de un adulto, si no hay necesidad de atención de urgencia y no se dispone de un adulto sustituto designado.	I	C	Evaluación	Evaluación psicológica	92.6
<b>Sable 2011: Transición a la adultez<sup>26</sup></b>					
Desarrollar un plan estructurado educativo/de enseñanza basado en las habilidades académicas individuales, el nivel educativo y la madurez del desarrollo del adolescente.	I	C	Intervención	Adecuación educativa	92.6
Iniciar consejería en la adolescencia temprana para identificar intereses, así como la necesidad de orientación y capacitación educativa o vocacional adicional.	I	C	Consejería	Consejería vocacional	92.6
Considerar a cada paciente como empleable y adaptar el asesoramiento profesional/laboral a la capacidad física del adolescente, así como a su disposición mental y psicológica.	I	C	Consejería	Consejería laboral	92.6

\*Traducida al español.

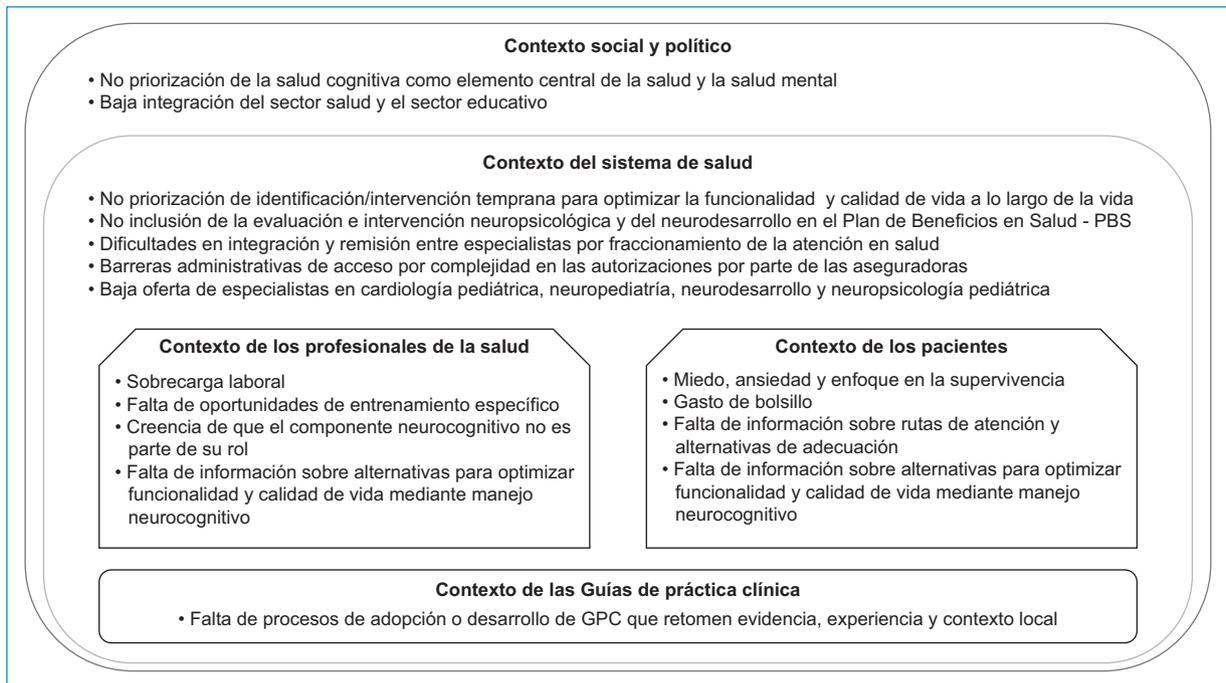
\*\*Este grupo de recomendaciones se dirigen específicamente a pacientes con CC estratificados como de alto riesgo de TN.

FdR: fuerza de la recomendación; NdE: nivel de evidencia; CC: cardiopatía congénita; TDAH: trastorno por déficit de atención e hiperactividad; TND: trastornos del neurodesarrollo.

retrasos o trastornos del neurodesarrollo. En este sentido, el *cardiac neurodevelopmental outcome collaborative* (CNOOC), publicó recomendaciones sobre instrumentos para la evaluación del neurodesarrollo para niños desde el nacimiento hasta los cinco años<sup>33</sup> y para escolares entre 5 y 18 años<sup>34</sup>. Estos dos documentos no fueron incluidos en el presente estudio por tratarse de revisiones narrativas. No obstante, las conclusiones y propuestas pueden tomarse como base para la construcción de recomendaciones de práctica en el marco de un proceso formal de GPC o DC.

Las GPC y DC incluidas no presentaron análisis suficientes sobre los recursos requeridos, barreras y facilitadores para la implementación. Incluso en Estados Unidos, un estudio del año 2016 estableció que el 70%

de los pediatras y el 92% de los médicos de familia no conocían las recomendaciones de la GPC de 2012 sobre neurodesarrollo en niños con CC de la Asociación Americana del Corazón/Academia Americana de Pediatría<sup>35</sup>. Por otra parte, un análisis unicéntrico en Estados Unidos estableció que solo el 4% de los niños elegibles para evaluación del neurodesarrollo fue efectivamente valorado, siendo el incumplimiento de las citas significativamente mayor cuando implicaba gasto de bolsillo (78%) que cuando estaba cubierto por la aseguradora (27%)<sup>36</sup>. Si bien no se cuenta con estudios similares por fuera de los Estados Unidos, estas potenciales barreras estarán presentes en contextos latinoamericanos como el colombiano y deberán ser



**Figura 3.** Barreras potenciales para la implementación de las recomendaciones para el manejo neurocognitivo del paciente con cardiopatía congénita en Colombia. Basada en el modelo propuesto por Ciro-Correa et al.<sup>22</sup>

consideradas en procesos de adopción de las recomendaciones de práctica.

Esta revisión de recomendaciones de práctica para el manejo neurocognitivo de pacientes con CC puede servir como base para el desarrollo o adopción de una GPC o DC colombiana o en contextos similares. No obstante, se deben considerar algunas limitaciones. Con relación a la búsqueda sistemática se debe considerar el sesgo de selección por idioma por restricción a inglés y español. Adicionalmente, sólo se revisaron los repositorios de sociedades médicas y científicas de referencia. Es posible que documentos publicados por otras sociedades como literatura gris hayan escapado a la estrategia de búsqueda empleada. Por otra parte, los análisis de barreras potenciales de implementación son producto de las valoraciones del grupo revisor. Un análisis formal deberá ser realizado por un panel desarrollador de GPC o DC involucrando no solo la perspectiva del clínico, sino también la de los pacientes, las aseguradoras, el sistema de salud y la sociedad.

## Conclusión

Las recomendaciones identificadas podrían ser adaptadas en una guía de práctica colombiana, realizando modificaciones en reconocimiento del contexto

local. Se requieren estrategias para superar las barreras administrativas y un análisis de los recursos necesarios para su implementación.

## Financiamiento

Los autores declaran que este estudio no recibió financiamiento.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en relación con este estudio.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Bibliografía

- Halfon N, Wise PH, Forrest CB. The changing nature of children's health development: new challenges require major policy solutions. *Health Aff (Millwood)*. 2014;33(12):2116-24.
- Bouma BJ, Mulder BJM. Changing landscape of congenital heart disease. *Circ Res*. 2017;120(6):908-22.
- Benziger CP, Stout K, Zaragoza-Macias E, Bertozzi-Villa A, Flaxman AD. Projected growth of the adult congenital heart disease population in the United States to 2050: an integrative systems modeling approach. *Popul Health Metr*. 2015;13(1):29.
- Jenkins KJ, Botto LD, Correa A, Foster E, Kupiec JK, Marino BS, et al. Public health approach to improve outcomes for congenital heart disease across the life span. *J Am Heart Assoc [Internet]*. 2019 Apr 16 [cited 31 Jul 2020];8(8). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/JAHA.118.009450>.
- Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health [Internet]*. 2020 Jan [cited 27 Jan 2020]; Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S235246421930402X>.
- Said SM, Driscoll DJ, Dearani JA. Transition of care in congenital heart disease from pediatrics to adulthood. *Semin Pediatr Surg*. 2015;24(2):69-72.
- Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, et al. Diagnosis and Management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation [Internet]*. 2017 Nov 14 [cited 12 Aug 2020];136(20). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000535>.
- Marelli A, Miller SP, Marino BS, Jefferson AL, Newburger JW. Brain in congenital heart disease across the lifespan: the cumulative burden of injury. *Circulation*. 2016;133(20):1951-62.
- Ryan KR, Jones MB, Allen KY, Marino BS, Casey F, Wernovsky G, et al. Neurodevelopmental outcomes among children with congenital heart disease: at-risk populations and modifiable risk factors. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2019;10(6):750-8.
- Harrison TM. Improving neurodevelopment in infants with complex congenital heart disease. *Birth Defects Res*. 2019;111(15):1128-40.
- Mebius MJ, Kooi EMW, Bilardo CM, Bos AF. Brain injury and neurodevelopmental outcome in congenital heart disease: a systematic review. *Pediatrics*. 2017;140(1):e20164055.
- Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: Evaluation and management a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;126(9):1143-72.
- Cassidy AR, Ilardi D, Bowen SR, Hampton LE, Heinrich KP, Loman MM, et al. Congenital heart disease: A primer for the pediatric neuropsychologist. *Child Neuropsychol*. 2018;24(7):859-902.
- Chorna O, Baldwin HS, Neumaier J, Gogliotti S, Powers D, Mouvery A, et al. Feasibility of a team approach to complex congenital heart defect neurodevelopmental follow-up: early experience of a combined cardiology/neonatal intensive care unit follow-up program. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2016;9(4):432-40.
- Johnston A, Kelly SE, Hsieh S-C, Skidmore B, Wells GA. Systematic reviews of clinical practice guidelines: a methodological guide. *J Clin Epidemiol*. 2019;108:64-76.
- Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: The PRISMA Statement. *J Clin Epidemiol*. 2009;62(10):1006-12.
- Lunny C, Salzwedel DM, Liu T, Ramasubbu C, Gerrish S, Puil L, et al. Validation of five search filters for retrieval of clinical practice guidelines produced low precision. *J Clin Epidemiol*. 2020;117:109-16.
- Brouwers MC, Kerkvliet K, Spithoff K, AGREE Next Steps Consortium. The AGREE Reporting Checklist: a tool to improve reporting of clinical practice guidelines. *BMJ*. 2016;8:i1152.
- Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, Burgers JS, Cluzeau F, Feder G, et al. AGREE II: Advancing guideline development, reporting and evaluation in health care. *J Clin Epidemiol*. 2010;63(12):1308-11.
- Brouwers MC, Spithoff K, Kerkvliet K, Alonso-Coello P, Burgers J, Cluzeau F, et al. Development and validation of a tool to assess the quality of clinical practice guideline recommendations. *JAMA Netw Open*. 2020;3(5):e205535.
- Schünemann H, Brożek J, Guyatt GH, Oxman AD. GRADE handbook for grading quality of evidence and strength of recommendations. [Internet]. The GRADE Working Group, 2013; 2013. Disponible en: <https://gdt.grade.org/app/handbook/handbook.html>
- Correa VC, Lugo-Agudelo LH, Aguirre-Acededo DC, Contreras JAP, Borrero AMP, Patiño-Lugo DF, et al. Individual, health system, and contextual barriers and facilitators for the implementation of clinical practice guidelines: a systematic metareview. *Health Res Policy Syst*. 2020;18(1):74.
- Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and management of the child and adult with fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation [Internet]*. 2019 Aug 6 [cited 6 Feb 2021];140(6). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000696>.
- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation [Internet]*. 2019 Apr 2 [cited 6 Feb 2021];139(14). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000603>.
- Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, Alpert J, Brabeck S, Crumb S, et al. Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2015;131(21):1884-931.
- Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(13):1454-85.
- Wilson WM, Smith-Parrish M, Marino BS, Kovacs AH. Neurodevelopmental and psychosocial outcomes across the congenital heart disease lifespan. *Prog Pediatr Cardiol*. 2015;39(2):113-8.
- White BR, Rogers LS, Kirschen MP. Recent advances in our understanding of neurodevelopmental outcomes in congenital heart disease: *Curr Opin Pediatr*. 2019;31(6):783-8.
- Bagge CN, Henderson VW, Laursen HB, Adelborg K, Olsen M, Madsen NL. Risk of dementia in adults with congenital heart disease: population-based cohort study. *Circulation*. 2018;137(18):1912-20.
- Phillips JM, Longoria JN. Addressing the neurodevelopmental needs of children and adolescents with congenital heart disease: A review of the existing intervention literature. *Child Neuropsychol J Norm Abnorm Dev Child Adolesc*. 2019;1-27.
- Calderon J, Wypij D, Rofeberg V, Stopp C, Roseman A, Albers D, et al. Randomized Controlled Trial of Working Memory Intervention in Congenital Heart Disease. *J Pediatr*. 2020.
- Jordan LC, Siciliano RE, Cole DA, Lee CA, Patel NJ, Murphy LK, et al. Cognitive training in children with hypoplastic left heart syndrome: A pilot randomized trial. *Prog Pediatr Cardiol [Internet]*. 2019; Disponible en: <https://www.scopus.com/inward/record.uri?eid=s-2.0-85076460530&doi=10.1016%2fj.ppedcard.2019.101185&partnerID=40&md5=cbcbfa7173a91e2eb1a5b4de15f3f4b5>.
- Ware J, Butcher JL, Latal B, Sadhwani A, Rollins CK, Brosig Soto CL, et al. Neurodevelopmental evaluation strategies for children with congenital heart disease aged birth through 5 years: recommendations from the cardiac neurodevelopmental outcome collaborative. *Cardiol Young*. 2020;30(11):1609-22.
- Ilardi D, Sanz JH, Cassidy AR, Sananes R, Rollins CK, Ullman Shade C, et al. Neurodevelopmental evaluation for school-age children with congenital heart disease: recommendations from the cardiac neurodevelopmental outcome collaborative. *Cardiol Young*. 2020;30(11):1623-36.
- Knutson S, Kelleman MS, Kochilas L. Implementation of Developmental Screening Guidelines for Children with Congenital Heart Disease. *J Pediatr*. 2016;176:135-141.e2.
- Glotzbach KL, Ward JJ, Marietta J, Eckhauser AW, Winter S, Puchalski MD, et al. The Benefits and bias in neurodevelopmental evaluation for children with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2019;10.1007/s00246-019-02260-7.