

Revista de investigación e innovación en ciencias de la salud

ISSN: 2665-2056

Fundación Universitaria María Cano

Pérez Pereira, Juan Pablo; Cuartas Arias, Jorge Mauricio Impacto de la rehabilitación neuropsicológica computarizada en un paciente con anemia de células falciformes y TDAH. Estudio experimental de caso único Revista de investigación e innovación en ciencias de la salud, vol. 5, núm. 1, 2023, Enero-Junio, pp. 177-190 Fundación Universitaria María Cano

DOI: https://doi.org/10.46634/riics.186

Disponible en: https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=673275488012



Número completo

Más información del artículo

Página de la revista en redalyc.org



Sistema de Información Científica Redalyc

Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso

abierto

# ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN





# Impacto de la rehabilitación neuropsicológica computarizada en un paciente con anemia de células falciformes y TDAH. Estudio experimental de caso único

Impact of Computerized Neuropsychological Rehabilitation in a Patient with Sickle Cell Anemia and ADHD. Single-case Experimental Study

Juan Pablo Pérez Pereira<sup>1, 2</sup> 📵 🖾 , Jorge Mauricio Cuartas Arias³ 📵 🖾

- <sup>1</sup> Departamento de Pediatría y Puericultura; Facultad de Medicina; Universidad de Antioquia; Medellín; Colombia.
- <sup>2</sup> Universidad CES; Medellín; Colombia.
- <sup>3</sup> Departamento de Psicología; Escuela de Humanidades; Universidad EAFIT; Medellín; Colombia.



#### Correspondencia

Juan Pablo Pérez Pereira. Email: juan.ppereira@udea.edu.co

#### Citar así

Pérez Pereira, Juan Pablo; Cuartas Arias, Jorge Mauricio. (2023). Impacto de la rehabilitación neuropsicológica computarizada en un paciente con anemia de células falciformes y TDAH. Estudio experimental de caso único. Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud. 5(1), 177-190. https://doi.org/10.46634/riics.186

**Recibido:** 15/02/2023 **Revisado:** 24/03/2023 **Aceptado:** 14/06/2023

#### Editor:

Fraidy-Alonso Alzate-Pamplona, MSc.,



# Copyright

© 2023. Fundación Universitaria María Cano. La *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud* proporciona acceso abierto a todo su contenido bajo los términos de la licencia Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0).

#### Resumen

**Introducción.** La anemia de células falciformes (ACF) es una enfermedad genética que provoca una malformación en el glóbulo rojo, volviéndolo más frágil y desencadenando su lisis. Por su forma anómala predispone a eventos oclusivos en vasos de menor tamaño, incluyendo aquellos en el sistema nervioso central. La literatura documenta presencia de infartos cerebrales silentes y no silentes asociados a ACF, con sus respectivas alteraciones cognitivas. En los últimos años se ha reportado que existe compromiso cognitivo y mayor presencia de trastornos del neurodesarrollo, como el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en aquellos niños con ACF que aún no han tenido eventos cerebrales isquémicos.

**Método.** Se llevó a cabo un estudio experimental y prospectivo de caso único, que consistió en un programa de rehabilitación por medio de la plataforma de entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit. Durante 45 sesiones, se realizaron mediciones de respuestas en atención y control inhibitorio, utilizando la Batería de Evaluación Cognitiva para la Atención (CAB-AT).

**Resultados.** Se observó que la intervención tuvo un impacto significativo en el componente de atención, el cual se mantuvo por encima de la línea de base, incluso después de suspender la intervención. Sin embargo, no se encontró un impacto importante en el control inhibitorio.

**Conclusión.** Aunque la intervención mejoró la atención, no lo hizo con el control inhibitorio. Se recomienda complementar la rehabilitación con manejo farmacológico y diseñar nuevos estudios con poblaciones heterogéneas.



#### Declaración de intereses

Los autores han declarado que no hay conflicto de intereses.

#### Disponibilidad de datos

Todos los datos relevantes se encuentran en el artículo. Para más información, comunicarse con el autor de correspondencia.

#### **Financiamiento**

Ninguna. Esta investigación no recibió subvenciones específicas de agencias de financiación en los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

#### Descargo de responsabilidad

El contenido de este artículo es responsabilidad exclusiva de los autores y no representa una opinión oficial de sus instituciones ni de la Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud.

#### Contribución de los autores Juan Pablo Pérez Pereira:

Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, metodología, administración de proyecto, recursos, software, supervisión, validación, visualización, escritura: borrador original, escritura: revisión y edición.

#### Jorge Mauricio Cuartas Arias:

Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, metodología, administración de proyecto, recursos, supervisión, validación, visualización, escritura: borrador original, escritura: revisión y edición.

#### Palabras clave

Anemia de células falciformes; TDAH; neuropsicología; rehabilitación cognitiva.

### **Abstract**

**Introduction.** Sickle cell anemia (SCA) is a genetic disease that causes a malformation in red blood cells, making them more fragile and leading to their lysis. Due to their abnormal shape, they predispose to occlusive events in smaller blood vessels, including those in the central nervous system. Literature documents the presence of silent and non-silent cerebral infarctions associated with SCA, along with respective cognitive impairments. In recent years, cognitive impairment and a higher prevalence of neuro-developmental disorders such as attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) have been reported in children with SCA who have not experienced ischemic brain events.

**Method.** An experimental and prospective single-case study was conducted, consisting of a rehabilitation program using the CogniFit platform for cognitive training in attention and concentration. Measurements of attention and inhibitory control responses were taken during 45 sessions, using the Cognitive Assessment Battery for Attention (CAB-AT).

**Results.** It was observed that the intervention had a significant impact on the attention component, which remained above the baseline even after discontinuing the intervention. However, no significant impact was found on inhibitory control.

**Conclusion.** Although the intervention improved attention, it did not have the same effect on inhibitory control. Complementing rehabilitation with pharmacological management and designing new studies involving heterogeneous populations are recommended.

# Keywords

Sickle cell anemia; ADHD; neuropsychology; cognitive rehabilitation.

#### Introducción

La anemia de células falciformes (ACF) es una enfermedad genética, con herencia autosómica recesiva, caracterizada por mutaciones en el gen de la hemoglobina, lo que hace que se produzca de forma anormal y existan alteraciones en su morfología y en su capacidad de transportar oxígeno [1]. Es característica en ACF la forma curva de los eritrocitos, su fragilidad y su potencial para obstruir vasos de mediano y pequeño tamaño, desencadenando en eventos isquémicos, lisis eritrocitaria, crisis dolorosas por obstrucción, hipoxia grave y coagulopatías recurrentes [2,3].

En el mundo se estima que cada año aproximadamente 300000 recién nacidos sufren ACF. La prevalencia es variable, siendo mayor en África subsahariana e India (75% de los casos). También es prevalente en Oriente Medio, Mediterráneo y en población afroamericana. En Latinoamérica, entre el 1- 2% de la población tiene diagnóstico de ACF, siendo Jamaica y Trinidad y Tobago las regiones con más reportes [4,5]. En Colombia es considerada una enfermedad rara, con presencia en menos del 1% de la población y con una incidencia cercana a 1 en 5000 nacidos vivos. La mayor parte de los casos se encuentra en poblaciones afrodescendientes provenientes de la costa pacífica y caribe [6].



Las complicaciones de la anemia de células falciformes pueden comprometer diversos órganos y sistemas, incluyendo el sistema nervioso central. La disminución del flujo sanguíneo cerebral y la hipoxia recurrente aumentan el riesgo de infartos silentes, alteraciones del neurodesarrollo y trastornos neuropsicológicos predominantemente en atención, memoria y funcionamiento ejecutivo [4-8].

Incluso en niños y adolescentes con ACF, sin historia de infartos cerebrales silentes ni lesiones isquémicas demostradas por imagen, se ha documentado la disminución en el espesor cortical y subcortical de tipo asimétrica con predominio en áreas prefrontal orbitofrontal y dorsolateral [9-12], así como en región temporo-parietal izquierda [10], hallazgos muy similares a los encontrados en trastornos del neurodesarrollo como en el déficit de atención e hiperactividad (TDAH) [10-14].

El TDAH se considera un trastorno del neurodesarrollo, caracterizado por inatención, hiperactividad e impulsividad, que afecta su adaptación en las esferas familiares, personales y sociales. Se asocia a fallas en la organización y maduración de estructuras cerebrales corticales y subcorticales, asociadas al componente ejecutivo de la atención y al control ejecutivo. Este trastorno afecta significativamente su rendimiento escolar y calidad de vida en general [10-12].

Teniendo en cuenta lo anterior, algunos estudios han reportado que hasta un 38% de menores de 12 años con ACF cumplen criterios DSM-V para el diagnóstico de TDAH, siendo mayor al 20% que se ha evidenciado en población general [10]. Adicionalmente, aquellos pacientes ACF con mayor cantidad de hospitalizaciones por crisis anémicas han demostrado hallazgos significativamente bajos en la medición de procesos cognitivos como atención y control inhibitorio [11].

Teniendo en cuenta la alta frecuencia de TDAH coexistiendo con ACF, la literatura disponible resalta, como estrategia de detección temprana, la importancia de tener un perfil neuropsicológico y hacer seguimiento del mismo cada que se detecten cambios cognitivos, complicaciones en sistema nervioso central o incluso en aquellos con cambios asintomáticos en las velocidades Doppler de vasos cerebrales [12-14]. De igual forma, sugieren que se necesita diseñar estrategias de rehabilitación neuropsicológica como parte del abordaje de este tipo de pacientes [11,14].

Con las consideraciones mencionadas, es pertinente desarrollar y aplicar protocolos de intervención neuropsicológica que permitan cuantificar su estado basal, identificar su progreso y evaluar su respuesta postintervención para evidenciar su impacto. Con esta finalidad se realizó un estudio de caso único en el que se hizo seguimiento y rehabilitación computarizada de la atención y control inhibitorio en un niño de 6 años con diagnóstico confirmado de ACF desde los 6 meses de vida, coexistiendo con TDAH presentación combinada. Se pretende que los resultados encontrados sirvan como punto de partida para una nueva línea de investigación en el área y la inclusión de protocolos de intervención neuropsicológica en el seguimiento estándar del niño con ACF.

# Metodología

## **Anamnesis**

Paciente masculino de 6 años, afrodescendiente, nacido en parto vértice espontáneo a las 38 semanas de gestación. Peso al nacer de 3220 gr, talla al nacer de 49 cm, sin complicaciones durante la gestación ni periparto. Los familiares del paciente provienen de la costa pacífica



colombiana. Reside en área urbana a 1500 metros sobre el nivel del mar. Tiene buen nivel socioeconómico, alta escolaridad de los padres, buen acceso y cobertura a servicios de salud desde el nacimiento. Tiene antecedente de anemia de células falciformes, cuyo diagnóstico se hizo a los 6 meses de vida, al tener primer valor críticamente bajo de hemoglobina que requirió manejo intrahospitalario y hemo-transfusión. Se reporta en su historia clínica múltiples hospitalizaciones durante su infancia por numerosos motivos, entre ellos, anemia grave, crisis dolorosas distales, priapismo, tórax agudo y neumonías. En algunas estancias hospitalarias ha requerido soporte ventilatorio, soporte vital avanzado y unidad de cuidados intensivos. No hay evidencia clínica ni radiológica de isquemia cerebral.

Se encuentra en manejo con ácido fólico e hidroxiurea con respuesta parcial, lo que reduce la frecuencia de crisis y su intensidad. Las neuroimágenes descartan hasta el momento infarto cerebral silente, Doppler cerebral en abril de 2022 con aumento de velocidades pico sistólicas y promedio máximas en ambas arterias cerebrales medias predominio izquierda. También hay asimetría entre velocidades de tiempo promedio máximo entre ambas arterias cerebrales posteriores, siendo sugerente de flujo estenótico cerebral media izquierda y cerebral posterior derecha y criterio de terapia transfusional por descompensación, aunque velocidades tiempo promedio máximas no superan el valor crítico de 200 cm/s. Se realizó posteriormente transfusión de hemoderivados con buena respuesta.

Sin haber reprobado años académicos hasta el momento, es persistente la queja por parte de familiares y docentes sobre fallas atencionales e hiperactividad, que lo afecta en el entorno académico, familiar y social. Desde el reporte subjetivo, llama la atención que las alteraciones conductuales reportadas se vienen presentando con mayor intensidad en el último año (donde ha tenido mayor número de hospitalizaciones y transfusiones) y que son más notorias en periodos posthospitalarios, según lo referido por familiares y docentes.

# Evaluación neuropsicológica inicial

Se realiza evaluación neuropsicológica completa en abril de 2022, encontrando escala abreviada de desarrollo (EAD-3) [15], que es lo esperado para la edad en lo relacionado con motricidad fina y gruesa y lenguaje. De igual manera, se miden habilidades adaptativas, usando la escala Behavior Assesment System for Children (BASC) [16] (referidas por madre y docente), en la que se encuentran alteraciones importantes, predominantemente en atipicidad, hiperactividad, atención y problemas de conducta (ver Tabla 1 y 2).

Se evalúan procesos cognitivos con mediciones adaptadas a su edad, usando las siguientes herramientas neuropsicológicas: la Escala de inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria – IV (WPPSI IV) [17], Evaluación Neuropsicológica Infantil, segunda edición (ENI-2) [18], y Batería de Evaluación Cognitiva para la Atención (CAB-AT), la cual incluye subpruebas como el Test Simultaneidad DIAT-SHIF (control inhibitorio) y Desatención FO-CU-SHIF (atención focalizada y sostenida) [19].

En la evaluación inicial, se encuentra índice de inteligencia de 86 (- 1 DS) y significativos fallos en pruebas de atención focalizada y alternante. También son evidentes fallas en pruebas viso-construccionales, principalmente aquellas cuya resolución implica tiempos superiores a los 45 segundos, en las que es clara la pérdida del foco atencional, y aquellas donde presenta múltiples estímulos de forma simultánea (- 2 DS) (ver Tabla 3 y Figura 1).



Tabla 1. Behavior Assesment System for Children (BASC).					
Escala clínica adaptativa ª	Percentil	Interpretación			
Atipicidad	93	Indicador Grave			
Fallos atencionales	93	Indicador Grave			
Hiperactividad	96	Indicador Grave			
Ansiedad	35	Sin alteración			
Aislamiento	75	Indicador leve			
Distimia	93	Indicador Grave			
Fallos conductuales	96	Indicador Grave			
Somatización	99	Indicador Grave			
Agresividad	89	Indicador moderado			
Escala social adaptativa <sup>b</sup>	Percentil	Interpretación			
Compañerismo	15	Indicador moderado			
Habilidades sociales	60	Sin alteración			
Adaptabilidad al cambio	40	Sin alteración			

Nota. Resumen esquemático de habilidades adaptativas referidas por madre del paciente. a. En escala clínica adaptativa <74: Sin Alteración, 75-79: leve, 80-89: Moderado, >89: Grave. b. En escala social adaptativa > 26: Sin Alteración, 25-20: leve, 19-11: Moderado, <11: Grave.



Tabla 2. Behavior Assesment System for Children (BASC).					
Escala clínica adaptativa ª	Percentil	Interpretación			
Ansiedad	45	Sin alteración			
Problemas Atencionales	80	Indicador Moderado			
Agresión	65	Sin alteración			
Atipicidad	95	Indicador Grave			
Aislamiento	95	Indicador Grave			
Depresión	55	Sin alteración			
Problemas de conducta	60	Sin alteración			
Problemas de aprendizaje	60	Sin alteración			
Somatización	45	Sin alteración			
Hiperactividad	85	Indicador moderado			
Escala social adaptativa <sup>b</sup>	Percentil	Interpretación			
Habilidades de estudio	13	Indicador moderado			
Compañerismo	11	Indicador moderado			
Habilidades sociales	15	Indicador moderado			
Adaptabilidad	15	Indicador moderado			

Nota. Resumen esquemático de habilidades adaptativas referidas por docente del paciente. a. En escala clínica adaptativa <74: Sin Alteración, 75-79: leve, 80-89: Moderado, >89: Grave. b. En escala social adaptativa > 26: Sin Alteración, 25-20: leve, 19-11: Moderado, <11: Grave.

Tabla 3. Resumen esquemático de pruebas de inteligencia.					
Escala	Índice compuesto	Percentil	95% intervalo de confianza		
Comprensión verbal	92	42	92 - 104		
Visoespacial	84	14	78 – 92		
Razonamiento fluido	82	12	73 - 90		
Velocidad de procesamiento	83	13	76 – 94		
Memoria de trabajo	85	14	78 – 92		
CI Total	86	19	82 – 92		

Nota. CI Total: cociente intelectual total. >120: Superior, 110-119: promedio alto, 90-109: promedio, 80-89: promedio bajo, 70-90: inferior, <70: deficiente. WPPSI: Escala de Inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria IV

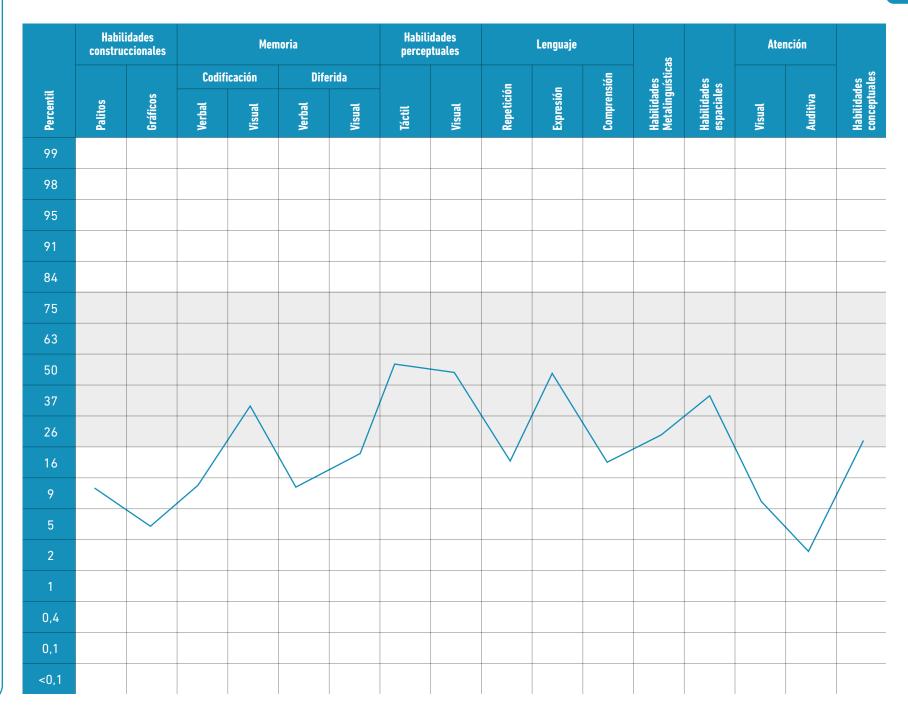


Figura 1. Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI).

Nota. Resumen esquemático de procesos mentales evaluados en perfil cognitivo general.





Dado los hallazgos clínicos subjetivos, sumados a la objetiva medición de escalas adaptativas, anamnesis y pruebas neuropsicológicas, se descarta discapacidad intelectual y se establece cumplimiento de criterios DSM-V para el diagnóstico de TDAH presentación combinada, al ser revisados los hallazgos por parte de pediatría, neuropediatría y neuropsicología clínica tratantes.

Los especialistas tratantes consideran pertinente no iniciar manejo farmacológico para TDAH, hasta que logre alcanzar 6 meses sin crisis anémicas severas, dado el potencial efecto adverso en función hepática, cardiaca o hematopoyética de las opciones terapéuticas disponibles. Por lo anterior, avalan el inicio de rehabilitación neuropsicológica como primera estrategia de intervención.

La Batería Computarizada de Evaluación Cognitiva para la Atención (CAB-AT) [19] cuenta con alta fiabilidad y consistencia, psicométricos cercanos a 0.9, como el coeficiente Alpha de Cronbach y test-retest, que la validan como herramienta de evaluación, y se ha demostrado un significativo correlato con test de referencia, como lo es la escala de inteligencia Wechsler. Por lo anterior, se decide usar como herramienta para múltiples mediciones de seguimiento, dado que el software cambia los estímulos de tal forma que minimiza el efecto aprendizaje, avalando su uso repetido. De esta batería se pueden extraer tres resultados importantes para la cuantificación objetiva de Porcentaje de aciertos totales (atención sostenida), Porcentaje de Errores de omisión (atencionales) y Porcentaje de perseveraciones (control inhibitorio) [19].

Como herramienta de rehabilitación se utilizó la plataforma de entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit [20,21]. La aplicación de esta herramienta toma en promedio 20 minutos en cada sesión de intervención y se aplica de forma computarizada y supervisada. Los ejercicios de entrenamiento incluyen juegos que piden anticipar respuestas basadas en la observación del movimiento de uno y luego varios estímulos simultáneos. De igual forma, demanda sostener el cursor de mouse en el centro de un estímulo en movimiento durante varios minutos continuos, evitando distractores. Además, proporciona estímulos para cancelación, sonidos para identificar, detectar secuencia adecuada de movimientos y de caracteres numéricos y alfanuméricos, así como actividades de control inhibitorio similares que piden adelantar o frenar según sea el caso. Para la participación en el estudio se explica por parte del investigador y se firma por parte de la madre del paciente el consentimiento informado. Asimismo, se cuenta con el asentimiento informado por parte del paciente. A nivel ético, y según la Resolución 8430 de 1993, se considera "Investigación prospectiva con riesgo ético mínimo".

# Momentos de la intervención

Línea de base inicial: Evaluación neuropsicológica completa y tres sesiones de medición iniciales sin intervención, usando CAB-AT para establecer estado basal del paciente antes de iniciar la rehabilitación.

Intervención: 20 sesiones de rehabilitación usando la plataforma de entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit. En cada sesión de intervención también se aplicaba el instrumento de medición CAB-AT.

Líneas de base postcrisis: tres mediciones adicionales que se establecieron usando CAB-AT sin intervención cada vez que se documentaron hospitalizaciones por crisis severas de ACF, para establecer si hay alteraciones atencionales como secuela aguda de la crisis.



Intervención postcrisis: cinco sesiones de rehabilitación adicionales usando la plataforma de entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit posteriores a cada línea de base postcrisis que se haya realizado, buscando respuesta aguda a la intervención. En cada sesión de intervención también se aplicaba el instrumento de medición CAB-AT.

Línea final: seis sesiones de medición usando CAB-AT, sin intervención para establecer el estado final del paciente al completar la intervención.

Se realizaron en promedio dos sesiones cada semana. Teniendo en cuenta que el paciente presentó dos hospitalizaciones durante el estudio, se realizó un total de 45 sesiones. De las cuales quince fueron líneas de base y treinta de intervención.

En cada medición se recogieron los datos correspondientes a la atención sostenida, porcentaje de errores atencionales y fallos en control inhibitorio.

### Resultados

Las escalas de habilidades adaptativas BASC [16], tanto en el componente reportado por la madre del paciente como por la docente, confirman los hallazgos referidos previamente en la anamnesis, expresando indicadores moderados y graves, principalmente en atipicidad del comportamiento, hiperactividad, fallos atencionales y conductuales.

En la Escala de Inteligencia de WPPSI IV [17] obtuvo un puntaje de inteligencia de 86 puntos, el cual se interpreta como promedio bajo. Descartando discapacidad intelectual, en la batería ENI [18] se encontraron resultados entre 0 y -1 derivadas estándar en todos los componentes excepto en atención, en la que sus hallazgos estaban por debajo de -2 derivadas estándar, considerándose estadísticamente significativa.

En el puntaje de aciertos de las pruebas de medición CAB-AT [19] (línea negra de la Figura 2) se calcula un porcentaje de datos no solapados (PND) de 91%, indicando que 41/45 datos superan los datos de la línea de base y llama la atención que se mantiene elevado en momentos sin intervención. El porcentaje de aciertos conserva una línea predominantemente ascendente con algunos descensos en los periodos posthospitalización sin alcanzar puntajes encontrados en línea de base.

En el puntaje de errores de omisión (línea naranja de la Figura 2) que evalúa el porcentaje de "no respuesta" que tuvo el paciente, se encuentra un porcentaje de datos no solapados (PND) de 93%, indicando que 42/45 datos están por debajo de la línea de base, incluso en fases de seguimiento, y muestran una tendencia constante a la reducción de este tipo de errores. Los resultados expuestos indican que existe una mejoría significativa y persistente en componente de atención sostenida y alternante, y confirma la efectividad de la intervención en componentes atencionales.

En el puntaje de errores de comisión (línea morada de la Figura 2), que evalúa el porcentaje de perseveraciones que tuvo el paciente, se encuentra un porcentaje de datos no solapados (PND) de 26%, indicando que 12/45 datos están por debajo de la línea de base. En el análisis de la tendencia se encuentra variabilidad del dato y aplanamiento de su gráfica, lo cual indica que a pesar de la intervención no hay una mejoría significativa de este indicador. Se puede inferir que la intervención no tiene el suficiente impacto para reducir los errores perseverativos ni en mejoría de control inhibitorio, al ser similares los resultados encontrados en línea de base y los del seguimiento final.

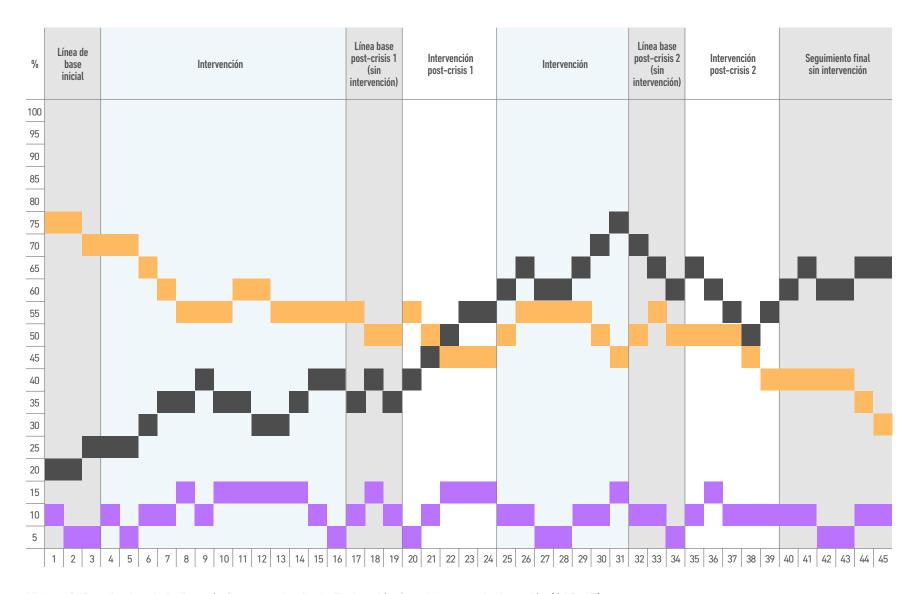


Figura 2. Resultados de la Batería Computarizada de Evaluación Cognitiva para la Atención (CAB-AT).

Nota. Se expone el comportamiento del paciente en periodos de evaluación sin intervención (gris), en comparación con periodos de intervención planeada (Azul Claro) e intervención postcrisis (blanco). Atención: Porcentaje de aciertos (Negro) y Errores de omisión (Naranja). Control inhibitorio: Errores de comisión (morado).





## **Discusión**

El presente estudio tuvo como objetivo explorar el impacto de la rehabilitación neuropsicológica con la herramienta computarizada de entrenamiento de atención y concentración de la plataforma Cognifit [20,21], en el contexto de un paciente con diagnóstico temprano de anemia de células falciformes concomitante con TDAH.

En pacientes con esta patología se presentan importantes complicaciones neuroisquémicas agudas [6,10,22,23] o infartos silentes, que se asocian con gran deterioro cognitivo y mal pronóstico [2,4,10]. El paciente incluido en el estudio hasta el momento no ha presentado eventos cerebrovasculares y tiene seguimiento adecuado de su perfusión cerebral. Sin embargo, su perfil neuropsicológico presenta significativo compromiso atencional y ejecutivo, principalmente en control inhibitorio, que lo afecta en ámbito familiar, personal y social, cumpliendo criterios para diagnóstico concomitante de TDAH [15-19].

La asociación entre anemia crónica de diversas etiologías con trastornos del neurodesarrollo ha sido documentada en la última década [22], y en los últimos años se ha tenido evidencia del mismo fenómeno, específicamente en pacientes con ACF [23]. De igual forma, la literatura disponible sugiere que eventos hipoxemicos agudos, como los presentes en las crisis falciformes, tienen repercusión cognitiva, incluso sin documentarse necrosis o isquemia durante las crisis [6,10,22,23].

El diagnóstico temprano y la rehabilitación neuropsicológica individualizada se convierten entonces en enfoques novedosos pero necesarios en el abordaje multidisciplinario de estos pacientes. En la literatura no se encuentran documentados protocolos de intervención neuropsicológica para pacientes con diagnóstico de ACF sin infartos cerebrales, y si 38% de los niños cumplirán criterios para TDAH [10,11], es importante que la neuropsicología clínica haga parte del equipo multidisciplinario que evalúa al paciente con ACF, para su adecuada detección y manejo.

Se ejecutó un cronograma de evaluación e intervención computarizada e individualizada en el paciente de tipo A-B-A, en el que se creó una línea de base sin intervención. Luego, se aplicó la herramienta de intervención y se retiró la misma para determinar su impacto y la persistencia de la mejoría esperada, incluso retirarla. Buscando identificar alteraciones asociadas a crisis agudas, se incluyó un periodo de seguimiento sin intervención y un periodo de rehabilitación posterior a cada crisis. Se tuvo entonces un esquema final A-B-A-B-A, en el que se evidenció un aumento progresivo del porcentaje de aciertos atencionales asociados a la intervención, con mesetas en momentos de crisis agudas.

A pesar de retirar la intervención, el porcentaje alcanzado persistió. Un fenómeno similar se presentó con el porcentaje de errores de omisión, el cual disminuye progresivamente con ligeros aumentos en las crisis agudas y persistiendo luego de retirar la intervención en el mínimo alcanzado. Lo anterior se confirmó objetivamente, calculando el porcentaje de datos no solapados mayor al 90%. Los resultados sugieren que el paciente sometido a intervención computarizada se beneficia de la misma y la respuesta favorable tiene tendencia a sostenerse en el tiempo.

Finalmente, se demuestra que en este caso el control inhibitorio determinado por el porcentaje de errores de comisión no tuvo cambios significativos asociados a la intervención, midiéndose con un porcentaje de datos no solados menor al 30 % y manteniéndose estable en las fases A y B del estudio. Se entiende entonces que se necesita incluir estrategias complementarias



para impactar en el componente impulsivo e hiperactivo del paciente, dado que la herramienta de entrenamiento computarizado usada en el estudio no demuestra suficiente utilidad para este componente, que depende del control inhibitorio. Se propone usar en futuros estudios estímulos tipo Stroop, go-no go, herramientas ecológicas con componente motor en los entornos que frecuente el paciente, el uso de elementos como semáforos que sirvan de refuerzo visual, para inhibir la conducta en conjunto con manejo farmacológico para mejorar control inhibitorio. Se necesitan otros estudios de seguimiento longitudinal que permitan evaluar la respuesta a este tipo de rehabilitación en pacientes con tratamiento farmacológico concomitante.

De igual manera, se recomiendan futuros estudios con muestras mayores que representen la heterogeneidad de la población con ACF y TDAH y que permitan dimensionar el impacto de la rehabilitación y las necesidades de los afectados.

# Limitaciones del estudio

Aunque la plataforma de entrenamiento de atención y concentración computarizada de la plataforma Cognifit presenta ejercicios orientados a control inhibitorio, su mayor aporte lo hace al componente atencional, representando una limitante en su impacto inhibitorio.

El paciente no se encontraba en tratamiento farmacológico para TDAH durante el estudio, lo cual pudo disminuir la respuesta a la rehabilitación neuropsicológica.

# **Conclusiones**

Se implementó un protocolo de rehabilitación atencional usando la plataforma de entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit, que permitió ver la curva de evolución del paciente frente al entrenamiento propuesto. Se identificaron disminuciones y aplanamientos en las curvas de respuesta atencional, posterior a crisis de anemia, que requirieron hospitalización. No es claro si estos cambios se deben a la anemia, al TDAH o a la falta de entrenamiento durante la hospitalización.

El entrenamiento de atención y concentración computarizada de la plataforma Cognifit ha demostrado ser una herramienta útil para intervenir las alteraciones atencionales de un paciente escolar con anemia de células falciformes sin infarto cerebral y TDAH concomitante. Se encuentra mejoría significativa, progresiva y consistente, incluso después de eventos críticos. La mejoría encontrada persiste aun al retirar la intervención, lo que indica su efectividad.

El impacto en control inhibitorio del uso de la plataforma de entrenamiento de atención y concentración computarizada de la plataforma Cognifit no fue significativo. Se necesita desarrollar y probar intervenciones terapéuticas computarizadas, manuales, ecológicas y farmacológicas dirigidas a control inhibitorio para lograr impactos concretos en este ámbito.

Se necesita desarrollar estudios experimentales de seguimiento longitudinal con muestras heterogéneas y representativas, que ayuden a estandarizar las intervenciones y su impacto.

# Referencias

 National Institutes of Health. National Heart, Lung and Blood Institute. Division of Blood Diseases and Resources. The management of sickle cell disease. Bethesda: NIH Publication; 2002. Available from: https://www.nhlbi.nih.gov/files/docs/guidelines/sc\_mngt.pdf



- Figueiredo SV, Moreira TMM, Mota CS, Oliveira RS de, Gomes ILV. Creation and validation of a health guidance booklet for family members of children with sickle cell disease. Escola Anna Nery [Internet]. 2019;23(1). doi: http://dx.doi.org/10.1590/2177-9465-ean-2018-0231
- 3. Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. New England Journal of Medicine [Internet]. 2017 Apr 20;376(16):1561-73. doi: http://dx.doi.org/10.1056/nejmra1510865
- 4. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease [Internet]. 2019 Jan 24;14(1):263–92. doi: http://dx.doi.org/10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838
- Onimoe G, Rotz S. Sickle cell disease: A primary care update. Cleveland Clinic Journal of Medicine [Internet]. 2020 Jan;87(1):19–27. doi: http://dx.doi.org/10.3949/cc-jm.87a.18051
- Misnaza Castrillón SP. Drepanocitosis en Colombia: análisis de la notificación como enfermedad huérfana o rara al sistema de vigilancia en salud pública, 2016 y 2017. Informe epidemiológico nacional [Internet]. 2018 Jan 15;1–14. doi: http://dx.doi. org/10.33610/01229907.v23n1
- 7. El Hoss S, El Nemer W, Rees DC. Precision Medicine and Sickle Cell Disease. HemaSphere [Internet]. 2022 Aug 18;6(9):e762. doi: http://dx.doi.org/10.1097/hs9.0000000000000762
- Paredes Arturo YV, Zapata Zabala ME, Martínez Pérez JF, Germán Wilmot LJ, Cuartas Arias JM. Capacidad intelectual en niños con desnutrición crónica. Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud [Internet]. 2019 Dec 18;1(2):87–95. doi: http://dx.doi.org/10.46634/riics.27
- 9. Hirtz D, Kirkham FJ. Sickle Cell Disease and Stroke. Pediatric Neurology [Internet]. 2019 Jun;95:34–41. doi: http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2019.02.018
- Farooq S, Testai FD. Neurologic Complications of Sickle Cell Disease. Current Neurology and Neuroscience Reports [Internet]. 2019 Feb 28;19(4). doi: http://dx.doi.org/10.1007/s11910-019-0932-0
- 11. Neumayr LD, Hoppe CC, Brown C. Sickle cell disease: current treatment and emerging therapies. Am J Manag Care. 2019;25(18 Suppl):S335-43. Available from: https://tin-yurl.com/2my5kvnc
- 12. Lee L, Smith-Whitley K, Banks S, Puckrein G. Reducing Health Care Disparities in Sickle Cell Disease: A Review. Public Health Reports [Internet]. 2019 Oct 10;134(6):599–607. doi: http://dx.doi.org/10.1177/0033354919881438
- 13. Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T. Sickle Cell Disease. JAMA [Internet]. 2022 Jul 5;328(1):57. doi: http://dx.doi.org/10.1001/jama.2022.10233
- 14. Brandow AM, Liem RI. Advances in the diagnosis and treatment of sickle cell disease. Journal of Hematology & amp; Oncology [Internet]. 2022 Mar 3;15(1). doi: http://dx.doi.org/10.1186/s13045-022-01237-z



- 15. Pontificia Universidad Javeriana. Escala Abreviada del Desarrollo 3 (EAD-3). Bogotá: Pontificia Universidad Javeriana; 2016. Disponible en: https://tinyurl.com/ycxllhh8
- Reynolds CR, Kamphaus RW. BASC: Sistema de Evaluación de la Conducta en Niños y Adolescentes. Madrid, Spain: TEA; 2004.
- 17. Wechsler D, de la Cruz López MV. WPPSI: Escala de Inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria IV. Madrid, Spain: TEA; 2012.
- 18. Matute E, Rosselli M, Ardila A, Ostrosky-Solís F. Evaluación neuropsicológica infantil. México: Manual Moderno; 2007.
- 19. Rodríguez CA. Batería online de evaluación cognitiva para la Concentración (CAB-AT) CogniFit; 2023. Disponible en: https://tinyurl.com/2q8rbhqv
- 20. Guerrero Pertíñez G, García Linares A. Plataformas de rehabilitación neuropsicológica: estado actual y líneas de trabajo. Neurología [Internet]. 2015 Jul;30(6):359–66. doi: http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.015
- 21. Rodriguez CA. Entrenamiento cognitivo para la atención y concentración de CogniFit. [Citado el 01 de abril de 2022]. Cognifit; 2023. Disponible en: https://www.cognifit.com/cognifit/training/index/t/concentration
- 22. McWilliams S, Singh I, Leung W, Stockler S, Ipsiroglu OS. Iron deficiency and common neurodevelopmental disorders—A scoping review. PLOS ONE [Internet]. 2022 Sep 29;17(9):e0273819. doi: http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0273819
- 23. Hardy SJ, Forman S, Hardy KK, Schatz J. Sluggish Cognitive Tempo in Pediatric Sickle Cell Disease. Frontiers in Neurology [Internet]. 2022 Jul 7;13. doi: http://dx.doi.org/10.3389/fneur.2022.867437