



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
PROGRAMA DE MAESTRÍA Y DOCTORADO EN
PSICOLOGÍA
RESIDENCIA EN NEUROPSICOLOGÍA
CLÍNICA

"PROGRAMA DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LA
DISFUNCIÓN EJECUTIVA EN LA COREA DE HUNTINGTON".

REPORTE DE EXPERIENCIA PROFESIONAL
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
MAESTRA EN PSICOLOGÍA
P R E S E N T A:

ANA MARÍA HERNÁNDEZ ALCÁZAR

DIRECTOR DEL REPORTE: DRA. JUDITH SALVADOR CRUZ
COMITÉ TUTORIAL: DRA. IRMA YOLANDA DEL RÍO PORTILLA
MTRA. LILIA MESTAS HERNÁNDEZ
MTRO. LEONARDO REYNOSO ERAZO
MTRA. ALICIA GÓMEZ MORALES

MEXICO, D.F.

NOVIEMBRE 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Serena:

*Nada ha pasado...
digo con vehemencia
unos nacen, otros mueren cada día.
Es cierto unos parten primero
pero a todos nos llega la hora.*

Serena:

Las madres se mueren todos los días.

*No sé como pensarla muerta
ni cuando comenzar a soñarla
solo sé, que está todavía en mi corazón latente
y en mis dedos que escriben de su muerte
como el cataclismo de mi vida misma.*

Como llamarla...

*como pensar en las cosas
que tengo que contarle
y saber que piensa ella
de la vida y de la muerte.*

*Por hoy miro a la distancia
y te despido con un suspiro...
hasta que como siempre
regreses a mi corazón.*

*Gracias Profa. Macrina Arango Arellanes (q.e.d) por la maravillosa lección de vida
que me diste. Tu nieta esta en buenas manos; Te estaré agradecida eternamente.*

Con amor

Ana

Agradecimientos

Agradezco en primer lugar a la Universidad Nacional Autónoma de México, por la maravillosa oportunidad de formar parte de su comunidad, porque es un gran privilegio ser de sangre azul y piel dorada. Gracias porque tuve acceso a los mejores maestros, investigadores, servicios, cine, cultura, amigos. Porque no sólo me forme como profesionalista sino como un gran ser humano. Gracias infinitamente.

Agradezco el apoyo económico otorgado por el Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACyT). Se que soy una gran inversión.

Se agradece al comité tutorial: Dra. Judith Salvador Cruz, Dra. Irma Yolanda del Río Portilla, Mtra. Lilia Mestas Hernández, Dr. Leonardo Reynoso Erazo y la Mtra. Alicia Gómez Morales, por sus valiosos comentarios, acertadas correcciones y amables sugerencias acerca del presente trabajo.

Ofrezco mi agradecimiento a todos los pacientes que fueron los mejores libros, en especial a ER y BR de quienes recibí todo el apoyo para la conformación de este trabajo.

Gracias familia Arango por todo lo que me has dado.

Gracias “E” por encender cada rincón de mi alma, por devolverle el brillo a mis ojos y poner en mi cara una sonrisa cada día. Te quiero.

Finalmente agradezco a todas aquellas personas que he conocido y que por riesgo de omitir a alguien no puedo nombrar; que me han dejado una huella imborrable y han llegado a ser parte de mi historia.

Muchas Gracias

Dedicatorias

A mi hija Annel, quien ha sido mi mejor maestra y compañera.

A mi familia quien siempre ha estado conmigo y yo estaré con ellos.

A mi papá quien siempre estará en mi corazón.

A mi tutora la Dra. Judith Salvador Cruz, por haber contribuido a mi formación profesional, por todo el apoyo, comentarios y sugerencias.

A la Dra. Irma Yolanda del Río Portilla, a quien admiro por su honestidad, lealtad y compromiso con la Universidad y que además me otorgo un voto de confianza.

A mis maestros de la residencia: Dr. Miguel Ángel Villa, Mtro. Humberto Rosell y Mtra. Alicia Gómez, por todo su tiempo, su paciencia, sus enseñanzas y por haber contribuido a mi formación profesional.

A la Dra. Lilia Núñez Orozco jefa del servicio de Neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, por todas sus enseñanzas.

A mi querida amiga (y gemela) Marisol Reyes Nava, con quien he compartido tanto y espero seguirlo haciendo. Gracias por tu amistad.

A Diana López Lozano, porque puso la pimienta a esta gran aventura.

A mis compañeros de la residencia Judith Rugerio, Sergio Elorriaga, Leticia López, Denisse Rodríguez, Antonio González y Rebeca Meave de quienes atesoro momentos inolvidables y grandes aprendizajes.

A la psic. Isabel Ramírez Morfín, por su maravillosa forma de ver el mundo y por su amistad.

A la Profa. Erika Orozco León de quien siempre recibí una palabra de aliento y una sonrisa.

Al Mtro. David Hernández Bonilla, porque fue mi primer contacto con la Neuropsicología. Gracias por tu buen humor, tus enseñanzas y confianza (Atte. Tu pequeño saltamontes).

A la Mtra. Lilia Mestas Hernández, quien en tan poco tiempo me enseñó tanto.

A todos los residentes del servicio de Neurología, que me apoyaron en mi formación profesional.

A mis grandes amigos Azalea Reyes Aguilar y Enrique Aguilar Bustos, quiénes han seguido mis pasos: ¡Mucha suerte!

A Javier Gancedo por su amistad.

ÍNDICE GENERAL

Contenido	Página
Agradecimientos	
Dedicatorias	
Resumen/Abstract	
Programa de rehabilitación Neuropsicológica de la disfunción ejecutiva en la Corea de Huntington.....	I
I. Generalidades.....	1
II. Corea de Huntington.....	5
a) Concepto.....	5
b) Características clínicas de la Corea de Huntington.....	5
c) Patofisiología de las características clínicas de la Corea de Huntington.....	7
Función de los ganglios basales.....	12
1. <i>Función motora</i>	13
2. <i>Función reguladora</i>	14
3. <i>Función cognoscitiva</i>	14
4. <i>Función emotiva y motivacional</i>	15
d) Disfunción cognitiva en la enfermedad de Huntington.....	16
1. Trastornos de la memoria.....	19

2. Alteración de las funciones visuoespaciales.....	20
3. Disfunción ejecutiva.....	21
4. Lenguaje.....	23
Modelo cognitivo.....	24
e) Alteraciones psiquiátricas y conductuales.....	25
f) Genética.....	26
g) Estudios de imagen.....	29
III. Intervención Cognitiva en personas con Demencia.....	32
Características y métodos de intervención cognitiva.....	36
1. Rehabilitación cognitiva.....	38
2. Intervención en el área funcional.....	40
3. Intervención en el ámbito afectivo-emocional y conductual del paciente.....	42
IV. Metodología del diagnóstico e Intervención Neuropsicológica	
Presentación de caso clínico.....	45
a. Ficha de identificación.....	45
b. Padecimiento Actual.....	46
c. Antecedentes Heredo Familiares.....	47
d. Antecedentes Personales Patológicos.....	47
e. Medicamentos.....	48

f. Estudios realizados.....	49
g. Pruebas Neuropsicológicas e instrumentos realizados.....	49
1. Entrevista semiestructurada.....	50
2. Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica “Test Barcelona” (PIEN) versión abreviada.....	50
3. Token Test.....	50
4. Escala de Actividades de la Vida Diaria para mujeres.....	50
5. Escala de Depresión de Hamilton.....	50
6. Figura Compleja de Rey-Osterrieth.....	51
7. Escala sobre la carga del cuidador.....	51
8. Escala para Valoración de Trastornos de Conducta.....	51
g. Resumen de hallazgos Neuropsicológicos previos al programa de rehabilitación.....	51
h. Conclusión diagnóstica.....	53
V. Propuesta de Intervención.....	54
1. Ética.....	54
2. Papel o rol del Neuropsicólogo.....	55
3. Ecología.....	55
4. Generalidades del programa de Intervención.....	55
Contexto y escenarios.....	55

Participantes.....	55
Paciente.....	55
Cuidador primario.....	56
Familiares.....	56
Número de sesiones programadas.....	56
Número de sesiones realizadas.....	56
Fases del programa de rehabilitación.....	56
FASE I. Educación para el mejoramiento de la salud.....	56
FASE II. Estimulación y rehabilitación del Funcionamiento ejecutivo.....	56
FASE III. Consolidación de los efectos del programa de intervención en las Actividades de la Vida Diaria.....	56
FASE IV. Cierre y comunicación de resultados del programa de rehabilitación neuropsicológica al paciente y cuidador primario.....	56
Evaluación del desempeño.....	56
Materiales e Instrumentos.....	57
Presentación del plan de intervención.....	57
Programa de rehabilitación neuropsicológica de la disfunción ejecutiva en la corea de Huntington.....	57
Objetivos del programa de intervención	

Objetivo general.....	57
Objetivos específicos.....	58
Procedimiento.....	58
Primera fase: Educación para el mejoramiento de la salud.....	58
Objetivo general.....	59
Objetivos específicos.....	59
Actividades.....	59
Con los familiares y cuidador primario.....	59
Con la paciente.....	60
Evaluación y observaciones.....	60
Segunda fase: Estimulación y rehabilitación del Funcionamiento	
ejecutivo.....	61
Objetivo general.....	61
Objetivos específicos.....	61
Actividades.....	62
Tareas de atención-concentración.....	62
Objetivo.....	62
Componente cognitivo.....	63
Materiales.....	63
Procedimiento.....	63

Evaluación y observaciones.....	63
Tareas de aritmética.....	64
Objetivo.....	64
Componente cognitivo.....	64
Material.....	64
Procedimiento.....	64
Evaluación y observaciones.....	65
Tareas de función ejecutiva.....	65
Objetivo.....	65
Componente cognitivo.....	65
Material.....	65
Procedimiento.....	65
Evaluación y observaciones.....	66
Tercera fase: Consolidación de los efectos del programa de intervención en las Actividades de la Vida Diaria.....	66
Objetivo.....	66
Material.....	66
Procedimiento.....	66
Cuarta fase: Cierre y comunicación de resultados del programa de rehabilitación neuropsicológica al paciente y cuidador primario.....	66

Objetivo.....	67
Material.....	67
Procedimiento.....	67
Cuidador primario.....	67
Paciente.....	67
Evaluación y observaciones.....	68
VI. Resultados.....	69
VII. Discusión.....	79
VIII. Conclusiones.....	85
IX. Referencias.....	89

APÉNDICE

A. SPECT Cerebral.....	99
B. Muestra del Perfil Test Barcelona.....	100
C. Programación semanal de Actividades.....	102
D. Escala sobre la carga del cuidador.....	103
E. Escala para Valoración de Trastornos de Conducta.....	104
F. Formato de Calificación.....	105

G. Ejemplo de sesión de rehabilitación.....	106
G'. Tipo de estímulo presentado en la sesión (<i>continuación</i>).....	108
H. Ejemplo de sesión de rehabilitación.....	109
H'. Tipo de estímulo presentado en la sesión. (<i>continuación</i>).....	111
I. Ejemplo de sesión de rehabilitación.....	112

INDICE DE CUADROS, TABLAS, GRÁFICAS Y FIGURAS

CUADROS

Cuadro 1. Características clínicas y genéticas de la enfermedad de Huntington.....	16
Cuadro 2. Resumen de las principales características Neuropsicológicas en la Corea de Huntington.....	18

TABLAS

Tabla 1. Puntajes obtenidos en las diferentes subpruebas del Test Barcelona versión abreviada antes y después del programa de Rehabilitación.....	76
---	----

GRÁFICAS

Gráfica 1. Resultados de las pruebas administradas a la paciente antes y después del programa de rehabilitación neuropsicológica.....	69
Gráfica 2. Frecuencia de la realización de las actividades de la vida diaria de la paciente.....	75

FIGURAS

Figura 1. Estructuras de los ganglios basales y sus conexiones.....	10
Figura 2. Modelo de la conectividad de las vías directas e indirectas de los ganglios basales.....	11
Figura 3. Figura Compleja de Rey-Osterrieth a la copia pre-programa de rehabilitación.....	71
Figura 4. Figura Compleja de Rey-Osterrieth en la reproducción de memoria pre-programa de rehabilitación.....	72
Figura 5. Figura Compleja de Rey-Osterrieth a la copia post-programa de rehabilitación.....	73
Figura 6. Figura Compleja de Rey-Osterrieth en la reproducción de memoria post-programa de rehabilitación.....	74

Resumen

La Corea de Huntington es una enfermedad neurodegenerativa hereditaria causada por la mutación del gen de la huntingtina y está neuropatológicamente caracterizada por el deterioro progresivo del estriado, particularmente del núcleo caudado. Es considerada como paradigma de la demencia subcortical. Clínicamente se manifiesta por trastorno motor (corea) deterioro cognitivo (demencia) y alteraciones psiquiátricas. Dentro de las alteraciones cognitivas en la Corea de Huntington, se encuentran déficits en el funcionamiento ejecutivo que incluyen, dificultades en la planeación, la organización, la memoria de trabajo, la flexibilidad cognitiva y problemas atencionales. Es ampliamente aceptado que la disfunción ejecutiva representa el déficit central en este padecimiento. El objetivo del presente estudio fue analizar el efecto de un programa de rehabilitación sobre estado cognoscitivo y las actividades de la vida diaria en una persona con Corea de Huntington. Los resultados mostraron mejorías en la ejecución de las pruebas neuropsicológicas y se consiguió la reincorporación de la paciente a sus actividades cotidianas. Por tanto, se demostró la eficacia del programa de rehabilitación neuropsicológica basado en el funcionamiento ejecutivo.

Palabras Clave: Demencia subcortical, Corea de Huntington, disfunción ejecutiva, rehabilitación neuropsicológica.

Abstract

The Huntington's Chorea is an inherited neurodegenerative disease caused by a mutation of the huntingtin gene and is neuropathologically characterized by a progressive deterioration in the striatum, particularly in the caudate nucleus. The Huntington's Chorea is considered as a subcortical dementia subtype. Motor impair (chorea) cognitive deterioration (dementia) and psychiatric symptoms are common clinical characteristics of Huntington Chorea. Cognitive deterioration in Huntington's Chorea comprise deficit in executive functions that includes difficulties in planning, organization, working memory, cognitive flexibility and attention problems. Is widespread accepted that the executive dysfunction represents the central deficit in this disease. The objective of this work was to analyze the effect of a rehabilitation program on the cognitive state and on the activities of daily living in a person with Huntington's Chorea. The results showed an improved performance in the neuropsychological evaluation and the reincorporation of the patient to their daily activities. Therefore, the efficacy of the rehabilitation program based on executive functions was demonstrated.

Key Words: Dementia, Huntington's Chorea, executive dysfunction, cognitive rehabilitation.

“PROGRAMA DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LA DISFUNCIÓN EJECUTIVA EN LA COREA DE HUNTINGTON”.

Debido al aumento en la expectativa de vida de la población general en las últimas décadas, la demencia se ha convertido en un problema de salud pública, ya que se ha producido un cambio en los patrones epidemiológicos. Cerca del 5 al 10% de las personas mayores de 65 años pueden presentar déficit cognitivo, el cual se incrementa del 20 al 25% arriba de los 85 años de edad (Arizaga, 2002). Sin embargo, el deterioro cognoscitivo puede incluso estar presente en personas más jóvenes.

En México se estima que el 6% de la población mayor de 60 años padece Alzheimer o algún otro tipo de demencia. En el Distrito Federal, se estima que hay 40 mil personas con demencia, cifra que se incrementará proporcionalmente al aumento de la población adulta. A pesar de la gran problemática que representa el incremento en el número de casos nuevos de personas con demencia y del impacto económico y social, no se han diseñado políticas sanitarias, sociales y económicas, para atender a un número significativo de enfermos (SERSAME, 2007).

Es importante señalar que pocas enfermedades repercuten tanto sobre la calidad de vida del enfermo y su familia como los padecimientos demenciales. Sin embargo, es importante recordar que si bien aún no hay nada para curar a estos padecimientos, sí es mucho lo que puede hacerse para facilitar la vida tanto de las personas encargadas de atender al enfermo, como del enfermo mismo (Mace y Rabins, 1988; Zanetti, Binetti, Magni, Rozzini, Bianchetti y Trabucchi, 1997; Peña-Casanova, 1999; Bondi y Kaszniak, 2001; Patterson, 2004; Drake, 2006).

La intervención neuropsicológica en la demencia hace referencia a todos aquellos métodos y estrategias que tienen como finalidad mejorar las funciones cognitivas de

los pacientes así como su estado afectivo-emocional, incrementando en última instancia su calidad de vida. Dicha intervención se nutre de los principios de plasticidad cerebral y de la rehabilitación cognitiva (Peña-Casanova, 1999^a).

La noción de que la Corea de Huntington representa alguna forma de síndrome disejecutivo, tiene cierta validez ecológica, dado que los hallazgos revelan dificultades en muchos pacientes para organizar su vida diaria y tener poca flexibilidad cognitiva, además de problemas en la memoria de trabajo, dificultades para alternar la atención y planeación (Redondo-Vergé, 2001).

Con base en lo anterior se diseñó el presente programa de intervención, el cual está basado en el marco del tratamiento de la disfunción ejecutiva en una persona con Corea de Huntington, en donde se analizaron las repercusiones de dicho tratamiento en sus actividades de la vida diaria. Considerando las limitaciones de este estudio, los resultados sugieren que un corto pero específico programa de rehabilitación cognoscitiva, promueve mejoras en algunos aspectos del funcionamiento ejecutivo.

Con base en las pruebas neuropsicológicas y escalas utilizadas en la evaluación y revaloración del estado cognitivo y emocional de la paciente, pudo demostrarse la eficiencia del programa de rehabilitación neuropsicológica basado en el funcionamiento ejecutivo, que de acuerdo a la literatura actual, propone que las demencias subcorticales son resultado de la disfunción ejecutiva. Se observó además que tras la estimulación de las funciones cognitivas se produjo una extensión de la ganancia a funciones no entrenadas, por lo que la utilización de las actividades cotidianas es un buen parámetro para evaluar la efectividad de la intervención.

La evidencia a favor de la rehabilitación cognitiva en la demencia, claramente muestra que está justificada si se cree que algo puede ser hecho. La intervención cognitiva, si bien no eliminará los problemas cognoscitivos, puede hacer una considerable diferencia en la calidad de vida de la persona y sus familiares.

I. GENERALIDADES

En años recientes el número de publicaciones relacionadas al estudio de pacientes con demencia ha crecido sustancialmente. Esto puede ser atribuido al incremento en el número de adultos mayores en la población mundial que al mismo tiempo, gran parte de ellas presentan deterioro cognitivo, relacionado con algún tipo de síndrome demencial (García-Pedroza, Rodríguez-Leyva y Peñalosa, 2005).

Debido al aumento en la expectativa de vida de la población general en las últimas décadas, la demencia se ha convertido en un problema de salud pública, debido a que se ha producido un cambio en los patrones epidemiológicos. Cerca del 5 al 10% de las personas mayores de 65 años pueden presentar déficit cognitivo, el cual se incrementa del 20 al 25% arriba de los 85 años de edad (Arizaga, 2002). Sin embargo, el deterioro cognoscitivo puede incluso estar presente en personas más jóvenes. Se estima que el 50% de pacientes con demencia tienen Enfermedad de Alzheimer (EA). Del 10 al 20% la demencia es provocada por Accidentes Cerebrales Vasculares (ACV). En otro 10% puede existir una combinación de EA y ACV, lo que se conoce como demencia mixta (Derix, 1994).

En México se estima que el 6% de la población mayor de 60 años padece Alzheimer o algún otro tipo de demencia. En el Distrito Federal, se estima que hay 40 mil personas con esta enfermedad, cifra que se incrementará proporcionalmente al aumento de la población adulta, calculándose que esta cifra puede duplicarse cada cinco años (SERSAME, 2007). A pesar de la gran problemática que representa el incremento en el número de casos nuevos de personas con demencia y del impacto económico y social, no se han diseñado políticas sanitarias, sociales y económicas, para atender a un número significativo de enfermos (Morales-Virgen y Gutiérrez-Robledo, 2006).

La demencia es un síndrome clínico caracterizado por el desarrollo de múltiples déficit cognoscitivos (incluyendo el deterioro de memoria) los cuales deben ser lo suficientemente severos para interferir en la esfera laboral, social y familiar, representando un déficit respecto al nivel de rendimiento previo (DSM IV, 1995) y hace referencia a un complejo sintomático que puede estar causado por diversos procesos patológicos diferentes. De acuerdo a Cacabelos (1991) los síntomas de la demencia pueden incluir pérdida de la memoria reciente, pérdida de funciones lingüísticas, incapacidad para el pensamiento abstracto, inhabilidad para el cuidado personal, trastornos de la personalidad, inestabilidad emocional y pérdida del sentido del tiempo y del espacio. Las enfermedades degenerativas cerebrales generalmente, afectan a las capacidades mentales, alterando progresivamente todo el conjunto de funciones necesarias para desarrollar una vida adaptada e independiente. Los trastornos cognoscitivos y del comportamiento constituyen una de las consecuencias más discapacitantes de las demencias y unas de las mayores amenazas para la convivencia y estabilidad de la familia (Leng, Woodward, Stokes, Swan, Wareing y Baker, 2003).

Las lesiones cerebrales son difíciles de sobrellevar. El cerebro es un órgano misterioso y complejo; es la base de nuestros pensamientos, emociones y personalidad, por lo que una lesión cerebral puede ocasionar cambios emocionales, de la personalidad y de la capacidad de razonar. En la mayoría de los padecimientos demenciales dicha sintomatología progresa gradualmente por lo que sus efectos no se aprecian súbitamente como los de un evento vascular cerebral o los de un traumatismo craneoencefálico (Junque, Bruna, Mataró y Puyuelo, 1998). Es importante señalar que pocas enfermedades repercuten tanto sobre la calidad de vida del enfermo y su familia como los padecimientos demenciales. Sin embargo, es importante recordar que si bien aún no existe nada para curar a estos padecimientos neurológicos, es mucho lo que puede hacerse para facilitar la vida tanto de las personas encargadas de atender al enfermo, como del enfermo mismo (Mace y Rabins, 1988; Mittelman, Ferris, Steinberg, Shulman, Mackell y Ambinder,

1993; Zanetti, Binetti, Magni, Rozzini, Bianchetti y Trabucchi, 1997; Peña-Casanova, 1999a; Bondi y Kaszniak, 2001; Patterson, 2004; Drake, 2006).

Los síndromes demenciales se asocian frecuentemente con enfermedades degenerativas de la corteza cerebral, las llamadas demencias corticales, el ejemplo más conocido es la Enfermedad de Alzheimer, en ellas se presentan trastornos neuropsicológicos focalizados como amnesias, agnosias, afasias y apraxias. El deterioro intelectual global, que es muy prominente, esta encubierto por un correcto manejo postural y buenas relaciones sociales (Ardila y Ostrosky-Solís, 1991).

Sin embargo, la demencia puede ser resultado de desórdenes que pueden afectar a estructuras subcorticales o condiciones que involucran a ambas, las denominadas demencias cortico-subcorticales (Cummings, 1990; Ser-Quijano y Peña-Casanova, 1994; Reich, 1997; Derix, 1994; Redondo-Vergé, 2001; Savage, 2004). Los prototipos más conocidos de demencias subcorticales son la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) la Enfermedad de Parkinson (EP) y la Corea de Huntington (CH).

El término demencia subcortical fue usado por primera vez en 1974 para describir un síndrome clínico en cinco pacientes con parálisis supranuclear progresiva (PSP). Albert, Feldman y Willis (1974 citado por Savage, 2004) describieron a las demencias subcorticales bajo una configuración de deficits que incluían: olvidos, enlentecimiento en los procesos de pensamiento (bradifrenia) cambios psiquiátricos (especialmente apatía, depresión e irritabilidad) e imposibilidad para manipular el conocimiento adquirido. Ellos distinguieron este patrón de deficits de las denominadas demencias corticales como la Enfermedad de Alzheimer, la cual incluye amnesia anterógrada, afasia, agnosia y apraxia.

La expresión de demencia subcortical ha sido utilizada para describir un amplio rango de alteraciones que comparten la patología de las estructuras

subcorticales, como los ganglios basales, el cerebro medio, tálamo y la materia blanca e incluyen desórdenes heterogéneos como la Enfermedad de Parkinson (EP) la Atrofia de Múltiples Sistemas (AMS) la calcificación idiopática de los ganglios basales, la demencia multiinfarto, la demencia por SIDA y la Corea de Huntington (CH) (Derix, 1994; Feigin, Zgaljardic, 2002; Savage, 2004). Esta última corresponde al tema del presente trabajo de intervención. A continuación se desarrollarán sus antecedentes, características clínicas y anatomopatológicas, así como las alteraciones cognoscitivas más representativas de este padecimiento.

II. COREA DE HUNTINGTON

En su descripción original Huntington subrayó las características que diferenciaban a este síndrome de la entonces conocida Corea de Sydenham, en la cual advertía sobre 3 rasgos distintivos: “su naturaleza hereditaria, la tendencia a la insania y al suicidio y su manifestación como enfermedad severa recién en la adultez” (Huntington, 1872 en Reich, 1997 p. 62). De esta forma se iniciaba la historia de esta enfermedad, cuya comprensión más íntegra ocurriría un siglo más tarde, cuando en 1983 se identificó el *locus* cromosómico de la Corea de Huntington.

a) Concepto

La Corea de Huntington es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica-dominante, causada por una expansión de tripletes *CAG* (poliglutaminas) en el gen *HTT* del cromosoma 4. Clínicamente se manifiesta como un trastorno motor, deterioro cognitivo y alteraciones psiquiátricas-comportamentales que aparecen en edades medias de la vida (Andrews y Brooks, 2005; Gómez y Barquero, 2000). Su prevalencia se estima en 5 a 10 casos por 100.000 habitantes (Reich, 1997).

b) Características clínicas de la Corea de Huntington

La enfermedad de Huntington es una enfermedad lentamente progresiva que da como resultado la muerte tras 10 o 20 años después del establecimiento de los síntomas. Generalmente se presenta en la mitad de la edad adulta, pero puede ser evidente a cualquier edad desde la infancia hasta la vejez. Clásicamente, los desórdenes del movimiento comienzan con corea y distonía, más tarde la

bradicinesia (enlentecimiento de los movimientos) y la rigidez llegan a ser las características dominantes. La depresión y déficit sutiles en tareas neuropsicológicas como las funciones ejecutivas, memoria y velocidad de procesamiento, pueden estar presentes muchos años antes de la emergencia de las alteraciones del movimiento (Derix, 1994; Hersch y Ferrante, 1997; Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002; Hemachandra, Williams y Tagle, 2003; Lawrence, *in press*).

El inicio de la corea es insidioso y la evolución progresiva, afectando a individuos con un estado de salud normal. Los primeros síntomas detectados en individuos presintomáticos son pérdida de movimientos oculares sacádicos, seguimiento ocular irregular y dificultad de los movimientos alternantes. La alteración de la motilidad ocular es un rasgo precoz de la enfermedad. Se caracteriza por un enlentecimiento del inicio de las sácadas voluntarias sin el uso del empuje cefálico o parpadeo frecuente. Estas alteraciones se han atribuido a la disfunción de los ganglios basales y de los lóbulos frontales (Brown, Schneider y Lidsky, 1999). Se presenta alrededor de los 35 a 42 años de edad y progresa con una esperanza media de vida de 17 años tras el inicio de la enfermedad. La mortandad edad-específica de los enfermos con Corea de Huntington alcanza su máximo alrededor de los 60 años como consecuencia de la afagia, la pérdida de peso es casi constante, produciéndose incluso la existencia de un estado hipermetabólico. Es importante mencionar que se ha observado que la tasa de suicidio en este tipo de padecimiento es del doble (Schoefeld, Myers y Cupples, 1984; Hemachandra, Williams y Tagle, 2003; Savage, 2004).

Se diagnóstica en vida por la presencia de movimientos coreicos y la historia familiar positiva. Hay presencia de movimientos voluntarios e involuntarios; los movimientos involuntarios incluyen los típicos movimientos coreiformes del tronco, extremidades y de la cara impredecibles y espasmos que se inician con el reposo y cesan con el inicio de otra actividad. Los trastornos voluntarios del movimiento se

caracterizan por el retraso en la iniciación del movimiento, enlentecimiento de los movimientos oculares, de los movimientos de las extremidades y torpeza generalizada (Andrews y Brooks, 2005).

Es la patología más pura de demencia subcortical, ya que principalmente y de forma casi exclusiva en sus fases iniciales afecta al núcleo caudado. Este degenera más que cualquier otra estructura y se inicia en la región medial paraventricular, la degeneración de este núcleo puede llevar a la incapacidad de ejecución correcta de las funciones intelectuales del lóbulo frontal. Se ha observado que se daña más precozmente la división externa del globo pálido. Otras regiones encefálicas en las que se detectan cambios degenerativos son: el núcleo pálido, el núcleo subtalámico, la sustancia *nigra*, el núcleo *acumbens*, cerebelo y corteza (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002).

La Tomografía Axial computarizada (TAC) muestra atrofia bilateral de la cabeza del núcleo caudado, que resulta desproporcionada en relación al grado de atrofia cortical. En la Resonancia Magnética Funcional (IRM) se observan alteraciones en la señal de la resonancia del neostriado, mientras que en la Tomografía por Emisión de Positrones (siglas en inglés PET) es evidente el hipometabolismo del estriado, el metabolismo del núcleo caudado se correlaciona con el grado de deterioro cognoscitivo, mientras que el hipometabolismo del putamen se correlaciona con el inicio del cuadro motor (Kuwert, 1990; Kuwert, 1993).

c) Patofisiología de las características clínicas de la Corea de Huntington

El hallazgo característico es la atrofia progresiva y bilateral del estriado (núcleos caudados y putamen). En las fases iniciales de la enfermedad se afectan las zonas dorsomediales del estriado, progresando la lesión hacia zonas ventrales y

laterales del núcleo caudado. Microscópicamente se produce una pérdida selectiva y precoz de pequeñas interneuronas espinosas gabaérgicas (tipo Golgi II) y astrocitosis. El proceso patológico predominantemente se localiza en la salida de las proyecciones de las neuronas GABAérgicas desde el estriado al globo pálido. Más tarde en el curso de la enfermedad, el proceso patológico involucra otras regiones cerebrales y al momento de la muerte el cerebro puede haber perdido el 25% de todo su volumen (Andrews y Brooks, 2005).

Debido a la pérdida de neuronas gabaérgicas, se observa en el estriado una disminución importante del GABA (ácido gammaaminobutírico) y de la actividad de la enzima descarboxilasa del ácido glutámico (GAD) responsable inmediata de su síntesis. Las neuronas gabaérgicas estriatales pueden diferenciarse según los neuropéptidos que contienen y sus regiones de proyección. En la enfermedad de Huntington se observa una pérdida selectiva de las neuronas productoras de encefalina (que es el sistema neurotransmisor de afectación más precoz) sustancia P, enzima transformadora de angiotensina colecistocinina. Por el contrario, las neuronas que contienen somatostatina, neuropéptido Y y NADPH diaforasa están relativamente conservadas (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002).

La mutación genética causante de la enfermedad de Huntington es una expansión inestable del triplete CAG situado en el gen IT15 del 4p16.3 que codifica una proteína denominada huntingtina. Aunque los mecanismos patogénicos permanecen en la actualidad desconocidos, se sabe que los cambios neuropatológicos más específicos se encuentran en la pérdida de las células espinosas de tamaño medio que transportan al ácido GABA como principal neurotransmisor. Estas neuronas constituyen aproximadamente al 70% de la población celular del estriado, son neuronas de proyección al pálido y a la *pars reticulata* de la sustancia *nigra* principalmente y forman parte de los circuitos corticoestriatales (Redondo-Vergé, 2001).

En la corteza cerebral se observa moderada atrofia de lóbulos frontales y temporales con grados variables de estrechamiento cortical, pérdida neuronal, distorsión de la arquitectura y gliosis reactiva. La principal pérdida neuronal tiene lugar en las láminas III, V y VI. La intensidad de los cambios histológicos parece relacionarse directamente con la gravedad del daño molecular. En los pacientes con inicio juvenil (que suelen tener el mayor número de tripletes CAG) los cambios histológicos son más graves y se extienden a tálamo, cerebelo e incluso a los tractos corticoespinales (Weeks, 2006).

El deterioro cognitivo que aparece en esta enfermedad junto con la enfermedad de Parkinson, se ha considerado como paradigma de la demencia subcortical. Sin embargo, muchos de los déficit cognitivos que aparecen en las demencias subcorticales y en la enfermedad de Huntington son similares a los consecutivos por lesiones de la corteza prefrontal. La reciente demostración anatómica de los circuitos corticoestriatales puede explicar las semejanzas entre el deterioro cognitivo de las lesiones focales prefrontales y de la Corea de Huntington, por lo que se ha propuesto el término demencia frontoestriatal como el más apropiado para esta enfermedad (Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001).

Un hallazgo neuropatológico común con otras enfermedades por expansión de tripletes es la presencia de inclusiones neuronales intranucleares que contienen ubiquitina y en el caso de la enfermedad de Huntington, huntingtina. Sin embargo, la distribución de estas inclusiones (más abundantes en corteza que en estriado) no coincide claramente con las regiones cerebrales más afectadas por la pérdida neuronal.

Se cree que el cuerpo estriado puede ser el blanco de la patología en las etapas iniciales de la enfermedad de Huntington. El estriado es núcleo del conjunto de grupo de núcleos que incluyen el globo pálido, el núcleo subtalámico y la sustancia negra, que en conjunto son llamados los ganglios basales. Los ganglios

basales actúan como centros de relevos, los cuales envían información hacia la corteza, la cual regresa nuevamente a través de los ganglios basales y el tálamo y es reenviada nuevamente a la corteza. Alexander, DeLong y Strick (2006) propusieron la existencia de cinco módulos que incluyen, el sensoriomotor (motor y oculomotor) asociativo (dorsal prefrontal y lateral orbital) y límbico (cingulado anterior). La disrupción de esos módulos podrían ser resultado de las características motoras, cognitivas y psiquiátricas en los estadios iniciales de la Corea de Huntington.

Los núcleos basales son grupos celulares que se encuentran en el interior del hemisferio cerebral. Aunque no se consideran estrictamente como tales, el núcleo subtalámico, la sustancia negra y el núcleo segmentario pedunculopontino forman parte de las vías que recorren estos grupos celulares postencefálicos. En conjunto, los núcleos basales y sus núcleos asociados actúan principalmente como componentes de una serie de circuitos paralelos que nacen en la corteza cerebral, pasan por los núcleos basales hacia el tálamo y regresan nuevamente a la corteza cerebral (*ver figura 1*).

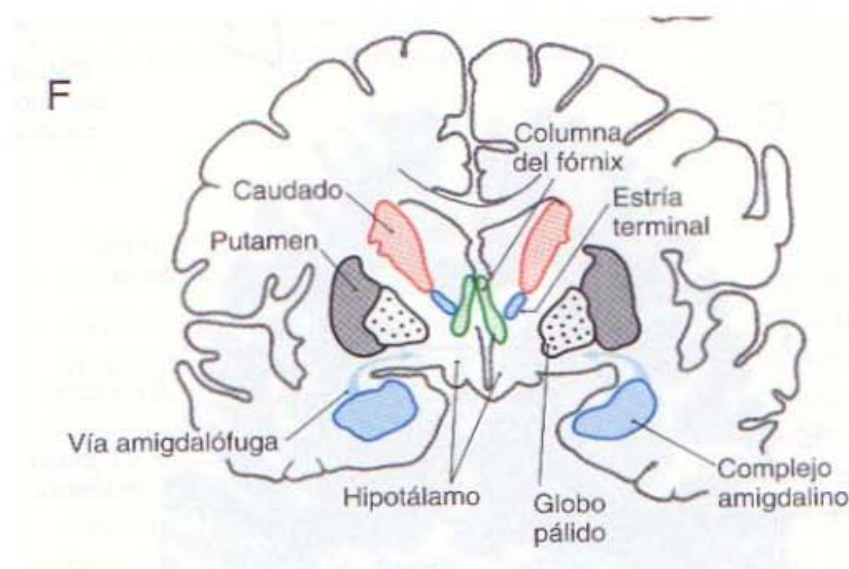


Figura 1. Corte coronal del cerebro que muestra las estructuras de los ganglios basales y sus conexiones. Tomado de Rains (2004).

La patofisiología y la distonía asociada a la Corea de Huntington es desconocida. Los ganglios basales conectan diferentes módulos lo cual sugiere que es la principal vía de salida del estriado, que puede ser dividido en vías directas que proyectan a la sustancia negra *pars reticulata* (SNpr) y al segmento interno del globo pálido (GPi) y una vía indirecta que proyecta al globo pálido interno vía el segmento externo del globo pálido (GPe) y el núcleo subtalámico (NST). (Alexander, DeLong y Strick, 2006). Tanto el complejo estriado GPi y GPe, contienen proyecciones de GABA su principal neurotransmisor, sin embargo, las proyecciones de la vía directa estriatal GPi también poseen neuropéptidos (sustancia P) y dinorfina como co-transmisor; mientras que la vía indirecta estriatal GPe solo tiene proyecciones de encefalina. Por tanto, la actividad de la vía directa posee un efecto inhibitorio del tálamo sobre el núcleo pálido e incrementa la salida excitatoria hacia la corteza; la actividad indirecta resulta en un incremento de la inhibición del tálamo y reduce la excitación de la salida desde la corteza. Por ende, se ha postulado que la Corea es resultado de la reducción en la actividad de la vía indirecta. (Ver figura 2) (Hedreen y Folstein, 2000).

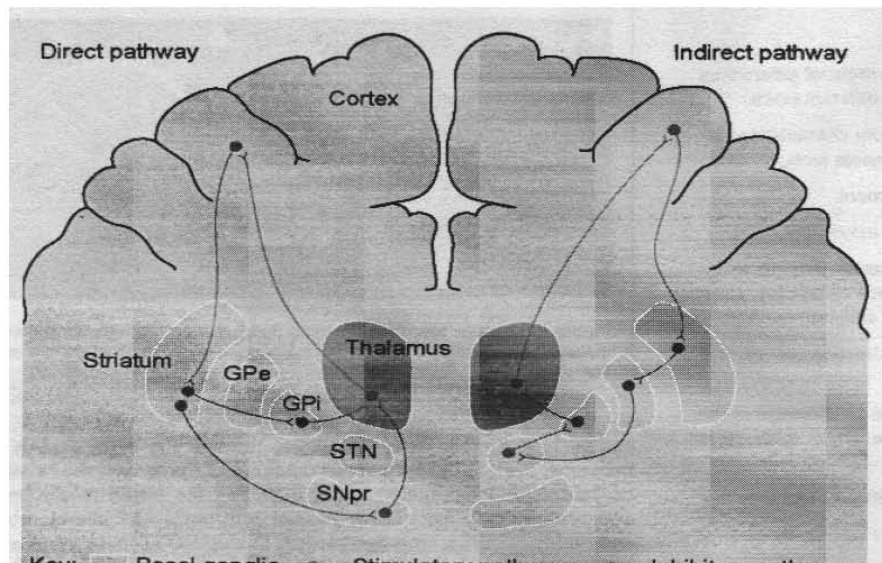


Fig. 2. Modelo de la conectividad de las vías directas e indirectas de los ganglios basales. Tomado de Andrews y Brooks (2005). Sustancia negra pars reticulata (SNpr) globo pálido interno (GPi) globo pálido externo (GPe) núcleo subtalámico (NST).

Para comprender los núcleos basales es imprescindible tener en cuenta cuatro conceptos fundamentales. Primero, su lesión o sus afecciones provocan una desorganización de los movimientos y también pueden ocasionar defectos importantes en otras actividades nerviosas, como las funciones cognitivas, la percepción y el razonamiento. Segundo, los núcleos basales se dividen anatómicamente y funcionalmente en circuitos paralelos que procesan tipos diferentes de información importantes para la conducta. Tercero, sus funciones se llevan a cabo básicamente a través de desinhibiciones. Cuarto, sus enfermedades pueden describirse como perturbaciones de las interacciones neuroquímicas entre los diferentes elementos que componen los núcleos basales. Estas relaciones no dependen solamente de los neurotransmisores sino también de las características de sus receptores, de la localización de la sinapsis y de las demás señales recibidas por estas células (Alexander, DeLong y Strick, 2006).

Los núcleos basales se dividen clásicamente en una porción dorsal y otra ventral. Los núcleos dorsales son el caudado y el putamen (forman juntos el neostriado) y el globo pálido (que constituye el paleostriado). A ellos se asocian la sustancia negra, el núcleo subtalámico y la formación reticular parabranchial de la protuberancia (que contiene el núcleo segmentario pedunculopontino). Los núcleos ventrales se encuentran debajo de la comisura anterior y están formados por la sustancia *innominata*, el núcleo basal de Meynert, el núcleo accumbens y el tubérculo olfatorio. Esta región ventral está relacionada íntimamente con parte de la amígdala y el área tegmental ventral (Rains, 2004).

Función de los ganglios basales.

Gran parte de las evidencias disponibles sugiere que los ganglios basales participan en el control motor. Por otro lado, cierta información reciente señala posibles contribuciones en las funciones cognitivas y emocionales. Se ha postulado que la función motora es desarrollada por los circuitos motores y

oculomotores, la función cognoscitiva por los circuitos prefrontales y las emociones por el circuito límbico (Savage, 2004).

El conocimiento del papel que juegan los ganglios basales en los humanos se ha estudiado por medio de los síntomas conductuales y cognitivos que se presentan en dos tipos de padecimientos neurodegenerativos: la enfermedad de Parkinson y la Corea de Huntington, las cuales afectan a dichas estructuras. Las anomalías motoras que presentan estos dos tipos de enfermedades, llevaron a concluir que los ganglios basales son estructuras importantes para el control del movimiento. Sin embargo, es evidente que la enfermedad se acompaña más que simplemente de déficit motores, con alteraciones en los dominios cognoscitivos y psiquiátricos (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002).

Los ganglios basales, juegan un papel importante en diversas funciones como el control del movimiento, el *feedback* sensorial, atención, percepción visual y aprendizaje. Los hallazgos anatómicos confirman que dichos núcleos proyectan a diversas regiones corticales, en especial las áreas las cuales nuevamente envían la información de regreso. Recientemente, se ha propuesto que realizan funciones de control ejecutivo como la toma de decisiones, selección de movimientos, flexibilidad cognitiva y memoria de trabajo (Brown, Schneider y Lidsky, 1999; Rains, 2004). Las lesiones a los ganglios basales invariablemente resultan en cambios del funcionamiento prefrontal en virtud de la eliminación de un importante recurso aferente de información, mientras que el daño prefrontal produce dificultades similares en los ganglios basales por la pérdida de los *inputs* corticoestriatales. A continuación se describen las funciones más importantes.

1. Función motora.

Los estudios en animales incluyen la estimulación, ablación y registro de unidad simple. Los efectos de la estimulación varían de acuerdo con la velocidad,

intensidad y patrón de estimulación. Las anomalías comprenden movimientos circulares y de rotación de la cabeza en dirección opuesta, flexión contralateral de las extremidades, suspensión abrupta de la conducta motora, movimiento de chupeteo, masticación o deglución y modificación de los movimientos inducidos por la corteza cerebral (Rains, 2004).

Los efectos del daño al estriado sugieren afección en la orientación a los estímulos y la iniciación y control de movimiento. Las lesiones bilaterales en el núcleo lenticular en los seres humanos se relacionan con conducta motora obsesiva-compulsiva y movimientos elementales estereotipados. La ablación palidal unilateral no tiene efectos motores o conductuales o son muy discretos.

2. Función reguladora

Otra función de los ganglios basales es la regulación del procesamiento sensoriomotriz. De acuerdo con la hipótesis de la regulación, en sujetos normales las aferencias dopaminérgicas (inhibitorias) y corticales sensoriomotrices (excitatorias) al estriado están en equilibrio fisiológico. De esta manera, las eferencias inhibitorias del pálido regulan el acceso sensoriomotriz (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002). Por ejemplo en la enfermedad de Parkinson, la pérdida de dopamina (inhibitoria) permitirá la facilitación cortical para estimular con libertad las eferencias inhibitorias de los ganglios basales. Esto limita el acceso de la información sensorial al sistema motor y disminuye la actividad motora (hipocinesia).

3. Función cognoscitiva

Además de su participación en el control motor, los ganglios basales sirven a las funciones cognoscitivas. Las lesiones del circuito prefrontal dorsolateral resultan en deficiencias en pruebas que requieren memoria espacial. Estudios recientes

sugieren que los ganglios basales desempeñan una función en la memoria diferente de la mediada por el hipocampo y el diencéfalo. Por otro lado, las lesiones del circuito orbitofrontal lateral interfieren con la capacidad para realizar cambios apropiados en la conducta. Otras alteraciones Neuropsicológicas observadas en lesiones de estos núcleos pueden relacionarse, de manera esquemática con la afectación de cada uno de los tres grandes circuitos. Pueden provocar trastornos del control ejecutivo y de la programación de actos motores, un estado de irritabilidad-agitación-desinhibición o incluso, un estado de apatía-abulia. Los trastornos cognoscitivos afectan a las funciones del control ejecutivo, independientemente de la localización de la lesión en el interior del núcleo caudado. Un síndrome frontal con apatía-abulia puede asociarse a lesiones bilaterales localizadas en el globo pálido (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002).

Las lesiones en el circuito prefrontal ipsilateral en seres humanos se vincula con trastornos cognoscitivos en la esquizofrenia, corea de Huntington y enfermedad de Parkinson. Lesiones en el circuito orbitofrontal lateral se relacionan con conducta obsesivo-compulsiva. En la enfermedad de Huntington (en la que la lesión se encuentra en el núcleo caudado) pueden observarse manifestaciones que corresponden a la implicación de los tres circuitos cognoscitivo-emocionales frontosubcorticales. Así, convergen algunos argumentos para relacionar los trastornos comportamentales de las lesiones de los núcleos grises centrales con una disfunción de los circuitos frontosubcorticales, tal como sugieren los estudios isotópicos cuando puntualizan un hipometabolismo prefrontal asemeja al concepto de diasquisis (Savage, 2004).

Función emotiva y motivacional

El papel de los ganglios basales en la emoción y motivación no esta bien definido como en las funciones motoras y cognoscitivas (Rains, 2004). Se cree que

el circuito límbico puede participar en los procesos emocionales y motivacionales y la génesis del síndrome de Tourette.

d) Disfunción cognitiva en la enfermedad de Huntington

En el caso de la Corea de Huntington, la progresión de las lesiones condiciona un patrón más o menos característico de síntomas, muy resumidamente podrían describirse los siguientes: trastorno motor, deterioro cognitivo y alteraciones del comportamiento. Estos trastornos se van haciendo cada vez más graves de forma tal que llegan a discapacitar al paciente. Con mayor frecuencia los síntomas aparecen en el adulto joven, entre la tercera y la cuarta década y progresan durante 10 o 25 años. Sin embargo, una cuarta parte de los casos son de inicio juvenil (antes de los 20 años) o de inicio senil (después de los 50 años). En los casos de inicio juvenil y de inicio senil existen peculiaridades clínicas genéticas y anatomopatológicas (Reich, 1997). (Ver cuadro 1).

*Cuadro 1. Características clínicas y genéticas del inicio juvenil y tardío de la enfermedad de Huntington. *CAG: poliglutaminas.*

	<i>Inicio juvenil</i>	<i>Inicio tardío</i>
Epidemiología	Predominio herencia paterna	Predominio herencia materna
Genética	Expansiones *CAG en rango alto	Expansiones rango *CAG en rango bajo
Trastorno motor	Síndrome rígido-acinético Escasa corea	Corea leve o moderada
	Otros	Sin otros trastornos al inicio
Deterioro cognitivo	Retraso intelectual	Alteración cognitiva
Discapacidad funcional	Grave	Ligera
Evolución	Deterioro rápido	Poca progresión
Neuropatología	Cambios intensos	Cambios leves

El deterioro cognitivo puede comenzar en paralelo con los síntomas motores o precederlos en el tiempo. Las alteraciones cognitivas suelen ser leves en estadios tempranos y sólo en fases avanzadas producen discapacidad funcional suficiente como para caracterizar un síndrome demencial (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002; Andrews y Brooks, 2005).

Las alteraciones cognoscitivas que más consistentemente se han encontrado son los problemas visuoespaciales, de memoria y de funcionamiento ejecutivo. Las alteraciones visuoespaciales pueden aparecer en las etapas tempranas y afectar la ejecución de pruebas con y sin requerimientos motores y test verbales como la denominación por confrontación (Redondo-Vergé, 2001). En general están más afectadas las funciones manipulativas que las verbales (ver más adelante cuadro 2).

La demencia se caracteriza por un perfil subcortical en el que destacan una disfunción prefrontal precoz, el cual exhibe déficit en tareas como memoria de trabajo, la atención dividida y planeación (llamado síndrome disejecutivo) y alteraciones visuoespaciales. Se observan además bradifrenia, defectos de atención, planificación y secuenciación, perseveración, deterioro de la memoria. El lenguaje suele estar conservado, excepto por dificultades en la articulación. Hay controversia acerca de si esas características cognitivas tempranas son resultado de la deafferentación del caudado hacia las áreas prefrontales o si constituyen una patología cortical *per se*. La extensión de la patología prefrontal en la Corea de Huntington es desconocida, debido a la falta de datos *postmortem* (Hersch y Ferrante, 1997).

Con la progresión de la enfermedad aparecen alteraciones en el ámbito de la formación de conceptos y capacidad de abstracción, en la planificación, organización y ejecución de actividades complejas, así como dificultad para iniciar actividades espontáneamente y para comprender situaciones sociales sutiles o

complejas. A la acentuación de los problemas de atención, de la indiferencia de la inactividad y de la pérdida de interés se añade la disartria y la dificultad de la comunicación se hace cada vez mas evidente (Redondo-Vergé, L. 2001; Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001).

Cuadro 2. Resumen de las principales características Neuropsicológicas en la Corea de Huntington.

<i>Función cognoscitiva</i>	
<i>Lenguaje</i>	
Aspecto motor	Alterado, marcada disartria.
Comprensión	Normal
Denominación	Relativamente normal, discretas dificultades para acceder al almacén lexical.
Fluencia verbal	Alterada
<i>Habilidades visuoespaciales</i>	
<i>Función ejecutiva</i>	
	Alterada, impacta otras funciones cognitivas.
<i>Memoria</i>	
Aprendizaje	Alterado
Recuerdo libre	Alterado
Recuerdo diferido	Medianamente alterado
Retención	Normal/medianamente alterado
Reconocimiento	Normal
Recuerdo con claves semánticas	Normal

1. Trastornos de la memoria

La memoria es probablemente el dominio cognitivo más caracterizado en la enfermedad de Huntington e incluye: dificultades para aprender, alteración en la evocación de información por recuerdo libre, el cual mejora desproporcionadamente con claves o por reconocimiento, conservación de la información y decremento en el uso de estrategias organizacionales (p.e. organización semántica). Este patrón de funcionamiento de la memoria ha permitido proponer que la alteración en el recuerdo demorado refleja la dificultad para poner en marcha estrategias de recuerdo sistemático. Los problemas de evocación, pueden subrayar déficits para acceder a la información de la memoria semántica, afectando la ejecución de pruebas de fluencia verbal y denominación por confrontación. Por otro lado, existe evidencia de que la memoria visual está más afectada que la memoria verbal, ya que los sujetos no obtienen mejorías en pruebas de reconocimiento (Albert, Feldman y Willis 1980).

Las personas con Corea de Huntington muestran déficit en la memoria explícita, que se manifiesta por la dificultad del aprendizaje y la retención de la información. Existe una alteración en la memoria episódica y la memoria a largo plazo debido principalmente a la ineficiencia en los procesos de recuperación y en menor grado a trastornos en la codificación de la información. Hay limitación en la adquisición de información, dificultad importante en el recuerdo de detalles provenientes de la memoria a corto o largo plazo ya sea verbal o visual, sin embargo, los pacientes pueden ser capaces de recuperar la información después de días u horas. En algunos ocasiones la memoria de procedimientos esta alterada, afectándose también el efecto de facilitación (Redondo-Vergé, 2001).

La memoria de trabajo, que también se encuentra alterada en la enfermedad de Huntington, se define como la habilidad de mantener en línea la información de manera tal que permita manipularla y guiar la conducta. La memoria de trabajo es

una función fundamental del córtex frontal y esta especializada de acuerdo al dominio del tipo de información ya sea verbal o espacial (Andrews y Brooks, 2005).

La memoria se encuentra muy afectada desde las fases iniciales de la padecimiento, lo que hace pensar que la memoria pueda ser un signo focal de valor diagnóstico en esta enfermedad (Pillon, Deweer y Agid, 2000).

2. Alteración de las funciones visuoespaciales

Las personas afectadas muestran un deterioro evidente de las funciones visuoconstructivas, el cual refleja la progresión de la enfermedad. El lóbulo temporal es una estructura integrante de los circuitos corticoestriatales, en él se encuentran áreas que desempeñan un papel importante en el procesamiento visual en tareas que requieren la memorización de patrones visuales complejos o el reconocimiento de ciertas expresiones faciales. Estas alteraciones se han atribuido a la afectación de la cola del caudado que proyecta a las regiones temporales y a la reducción de los receptores dopaminérgicos D1 en los lóbulos temporales (Redondo-Vergé, 2001).

Los enfermos con Corea de Huntington no tienen apraxia (entendida como habilidades en el vestirse y realización de secuencias de actos complejos) no obstante, se ha descrito apraxia constructiva y en estadios avanzados la afectación de todas las tareas propias del lóbulo parietal derecho. Existen claras alteraciones visuoespaciales que tienen un claro componente motor (rompecabezas, cubos) como tareas que no lo tienen (comparar objetos de distintas formas y tamaños). Además, presentan dificultades para identificar diferentes posiciones en el espacio (Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001).

3. Disfunción ejecutiva

El término función ejecutiva y funcionamiento frontal, frecuentemente son utilizados como sinónimos. Sin embargo, no hay necesariamente una equivalencia entre éstos dos términos. Las funciones ejecutivas definidas como el conjunto de procesos que sirven para optimizar la ejecución en tareas complejas con muchos componentes cognoscitivos o conductuales, no puede estar adscrita como una simple región anatómica. En otras palabras, dicho funcionamiento descansa sobre múltiples circuitos neurales, los cuales se especializan en diversos subprocesos incluidos bajo la rubrica de funciones ejecutivas (Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001; Manly, Hawkins, Evans, Woldt y Robertson, 2002).

Las alteraciones que pueden surgir tras una lesión del lóbulo frontal son muy variadas e incluyen, las cognoscitivas (como el síndrome disejecutivo) emocionales, mnésicas, motoras, de personalidad y de conducta. Tal pluralidad de síntomas encuentran su fundamento en las múltiples funciones integrativas superiores que cumple este lóbulo y en la complejidad de sus asociaciones con otras zonas cerebrales corticales y subcorticales (Manly, Hawkins, Evans, Woldt y Robertson, 2002). Los síntomas dependientes de alteraciones lobares no están representados únicamente en las demencias de patrón cortical (p.e. la enfermedad de Alzheimer) ya que se ha demostrado que los signos de frontalidad están bien representados en las demencias de patrón subcortical (Rodríguez-del Álamo, Catalán-Alonso y Carrasco-Marín, 2003; Savage, 2004).

Los déficit en las funciones frontales están ampliamente documentados en pacientes con la enfermedad de Huntington (Brown, Schneider y Lidsky, 1999; Feigin y Zgaljardic, 2002; Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002; Halliday, McRitchie, Macdonald, Double, Trent y McCusker, 2003; Andrews y Brooks, 2005) los enfermos muestran rigidez en sus conductas habituales, por lo tanto les es difícil cambiar las rutinas. Su apariencia es de inercia y apatía. La conciencia de la

enfermedad está disminuida, a menudo ignoran los déficit motores e intelectuales y las repercusiones son amplias en la vida profesional, familiar y personal.

El deterioro ejecutivo presente en la Corea de Huntington se manifiesta por una alteración en la memoria de trabajo que constituye una pieza importante del funcionamiento ejecutivo y se halla estrechamente relacionada con la capacidad para ejecutar las tareas de planificación. Se ha propuesto que la corteza frontal ventral se relaciona con los procesos de selección, comparación y juicio de los estímulos que radican en la memoria y la corteza prefrontal dorsolateral con la manipulación de la información. Los trastornos atencionales son frecuentes e importantes en esta enfermedad y se traducen en impersistencia y perseveración de la respuesta (Redondo-Vergé, 2001; Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001).

Las alteraciones en el funcionamiento ejecutivo en pacientes con Corea de Huntington incluyen, dificultades en la planeación, secuenciación, memoria de trabajo verbal/espacial, flexibilidad cognitiva, cambio de set y es ampliamente aceptado que la disfunción ejecutiva representa el déficit central en este padecimiento y que los problemas en las habilidades visuoespaciales y de memoria son secundarios a éste. Por ejemplo, Pillon, Deweer y Agid (2000) concluyeron que las alteraciones en la memoria reflejan las ineficientes estrategias de planeación que son críticas para codificar y recordar la información de manera efectiva. Por otro lado Bondi y Kaszniak (2001) demostraron estadísticamente que las alteraciones visuoespaciales y de memoria pueden ser explicadas si se consideran los desempeños en los test de funcionamiento ejecutivo. Por ejemplo, en las ejecuciones de la Figura Compleja de Rey Osterrieth (FCRO) se ha visto que no existe una disfunción visuoespacial y que la dificultad se centra en los aspectos ejecutivos de la tarea, como la planeación, organización y el cambio de set atencional (Bondi y Kaszniak, 2001).

Por otro lado, Patterson (2004) postuló que el trastorno de las capacidades ejecutivas se relaciona con la alteración de la memoria de trabajo y se manifiesta en múltiples situaciones de la vida diaria como búsqueda de semejanzas o diferencias entre dos objetos o ideas, en la organización de tareas o proyectos en un futuro (capacidad de planificación) la evaluación de la conducta en función de normas o criterios (capacidad de juicio) y el reconocimiento o capacidad del propio estado y la conciencia de estar enfermo.

Por tanto, existe evidencia consistente que soporta el efecto que posee la disfunción ejecutiva sobre otros procesos cognitivos en las demencias subcorticales. De acuerdo a esto, la disfunción espacial podría reflejar dificultades para utilizar la información sensorial y planear e iniciar una conducta compleja, mientras que los problemas de memoria son el resultado de la alteración de los aspectos estratégicos de la codificación y el recuerdo.

La noción que la Corea de Huntington representa alguna forma de síndrome disejecutivo, tiene cierta validez ecológica, dado que los hallazgos revelan dificultades en muchos pacientes para organizar su vida diaria y tener poca flexibilidad cognitiva. Además de problemas en la memoria de trabajo, planeación y para alternar la atención (Redondo-Vergé, 2001; Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001; Patterson, 2004).

4. Lenguaje

En el lenguaje se encuentra alterada la prosodia, la cual se caracteriza por habla explosiva y disártrica, así como por la pérdida de la resonancia normal, sin embargo, no se presenta un cuadro afásico, aunque si puede aparecer una marcada disartria. Dichos trastornos disártricos consisten en la dificultad para el control de la duración de las sílabas, duración de las pausas entre palabras y

duración de las frases. Aunque el lenguaje está ampliamente preservado, se pueden observar déficits lingüísticos en el sistema representativo léxico-semántico que no son estrictamente lingüísticos, sino que pueden ser atribuidos a una dificultad en iniciar o mantener la búsqueda semántica o a una incapacidad de encontrar las estrategias de evocación adecuadas. Se encuentra además, una importante alteración en la fluidez con consigna tanto fonética como semántica y contrasta con las tareas de denominación verbal por confrontación (Savage, 2004).

Modelo cognitivo

Redondo-Vergé (2001) propone un modelo cognitivo para explicar las alteraciones cognitivas en la enfermedad de Huntington de acuerdo a diferentes circuitos. La alteración de la memoria de trabajo espacial y la planificación se atribuyen al circuito prefrontal, la alteración en el desplazamiento atencional al circuito visual y a la región frontopolar y el aprendizaje al circuito afectivo, cuya porción cortical está constituida por el sistema límbico. El estriado parece desempeñar una función esencial en la selección de la respuesta con relación al contexto en la que ésta se desarrolla. Cada circuito corticoestriatal se compone de un gran número de módulos organizados en paralelo. Estos módulos transportan cierta información capaz de ser reconocida por las células espinosas estriatales, las cuales pueden detectar la información que es relevante y desencadena una descarga dirigida hacia una región cortical determinada, generalmente prefrontal, que origina la acción o un plan determinado.

El procesamiento de la información en el estriado permite a las áreas corticales conocer que tipo de información sensorial o que patrón motor es adecuado o relevante para un determinado contexto. El estriado parece desempeñar una labor de clasificación de las aferencias corticales (memorísticas, sensoriales o motoras) apropiadas al contexto. Una lesión en las estructuras que

conforman estos circuitos puede dar lugar a un deterioro en la selección de la respuesta en la memoria de trabajo, en la planificación o en el mantenimiento o desplazamiento atencional, tal como se observa en la enfermedad de Huntington (Redondo-Vergé, 2001).

e) Alteraciones psiquiátricas y conductuales

Las alteraciones del comportamiento aparecen y evolucionan sin relación directa con el deterioro cognitivo. En una tercera parte de los casos los síntomas psiquiátricos son la primera manifestación de la enfermedad. Retraimiento, apatía y tendencia al mutismo pueden ser los primeros síntomas de la enfermedad de Huntington. También pueden desarrollarse una gran variedad de síndromes psiquiátricos incluyendo cuadros depresivos e inhibitorios graves, alteraciones emocionales bipolares, síndromes tipo esquizofrenia con alucinaciones y delirio, alteraciones de personalidad y gran variedad de cambios menores (neurotiformes). La severidad de la apatía es el rasgo comportamental que mejor se correlaciona con la evolución de la enfermedad. Es importante destacar las altas tasas de suicidio en los pacientes con corea de Huntington (Gómez y Barquero, 2002 en Grupo de Estudio de Neurología de la Conducta y Demencias).

La enfermedad de Huntington es evidente por la presencia de movimientos anormales, pero en general aparecen previamente los cambios en el humor y capacidades intelectuales. Puede también iniciarse con un cuadro maniaco-depresivo o un estado alucinatorio parecido a un episodio esquizofrénico. Las alteraciones psiquiátricas son frecuentes. La depresión mayor tanto en su forma uni como bipolar, puede ser el síntoma inicial de la enfermedad; puede presentarse hasta 10 años antes del inicio del resto de la sintomatología, lo que apoya su naturaleza no reactiva. Característicamente se acompaña de insomnio, anorexia, pérdida de peso. Pueden presentarse alucinaciones auditivas o táctiles y delirios

paranoides o celotípicos. El enfermo puede ser desconfiado, irritable, impulsivo, excéntrico, con religiosidad extrema, falso sentimiento de superioridad, extroversión excesiva, apatía, falta de iniciativa y disminución de la espontaneidad y de la comunicación. Falta de autocontrol manifestada como accesos de ira y tendencia al alcoholismo y a la promiscuidad sexual. Las alteraciones de la personalidad pueden revestir una gran severidad y observarse un trastorno explosivo intermitente (Schoefeld, Myers y Cupples, 1984; Savage, 2004; Yale, 2004).

f) Genética

La corea de Huntington es una enfermedad poco común ya que afecta a 1 en 10, 000 personas. Fue en 1993 cuando se identificó el defecto molecular causante de la Corea de Huntington como una expansión anómala de tripletes CAG en el gen *IT15* del brazo corto del cromosoma 4. Desde entonces, la prueba genética proporciona el diagnóstico definitivo. La mutación es una expansión de la repetición de la poliglutamina (CAG). En la población normal el número de repeticiones de la CAG varía en un rango de 6-35, mientras que en los individuos afectados por la enfermedad de Huntington la repetición varía de 40 a 121, con una probabilidad cercana al 100% de desarrollar la enfermedad. Esta anomalía genética se transmite de forma autosómica dominante de penetrancia completa. En general, la transmisión por vía paterna produce las expansiones más largas (Hemachandra, Williams y Tagle, 2003).

El número de tripletes CAG muestra una correlación muy significativa con la edad del comienzo de los síntomas, fundamentalmente porque los pacientes de inicio juvenil presentan las expansiones más largas. Aunque exista una gran variabilidad en la edad de inicio para pacientes en el rango de expansiones CAG más frecuentes (de 40 a 44 tripletes) el estudio de grandes grupos de pacientes con Corea de Huntington ha permitido definir la ecuación \log_{10} edad de inicio = número

de tripletes CAG, como la que proporciona una predicción mejor de la edad de inicio según el número de tripletes. Andrews y Brooks (2005) observaron que la longitud de esa repetición CAG correlacionaba con la edad de establecimiento de la enfermedad, la expansión de la neuropatía y muerte. La expansión y repetición de la CAG codifica una anormal expansión de la poliglutamina en la huntingtina, la proteína producto de la *IT15*. La función de la huntingtina es desconocida, pero esta es obviamente expresada.

Actualmente se desconoce el mecanismo por el cual el defecto molecular ocasiona el fenotipo patológico. El gen *IT15* codifica una proteína llamada huntingtina cuya función es aún desconocida. La mutación con la expansión de tripletes produce una proteína con repeticiones extra de poliglutaminas. Se piensa que el defecto patogénico de la mutación se produce por una función anómala de la proteína mutada (Hemachandra, Williams y Tagle, 2003; Harper y Sarfarazi, 2003; Andrews y Brooks, 2005).

El cómo la huntingtina deriva en una neurodegeneración anormal es todavía desconocido. Muchos desórdenes neurodegenerativos tienen una expansión anormal de la repetición de las secuencias de la CAG que incluyen, las ataxias espino-cerebelosas y las atrofas dentado-rubro-pálido-luysian (Andrews y Brooks, 2005). La huntingtina se expresa ampliamente y en la actualidad no se sabe la razón por la cual la degeneración celular se produce de manera selectiva en unas estructuras determinadas (Duyao, Ambrose y Myers, 2002).

Actualmente la prueba genética permite el diagnóstico de portador en personas todavía presintomáticas y por lo tanto, la predicción definitiva de padecer la enfermedad si se vive el tiempo suficiente. Por ejemplo, cada niño de un padre afectado, tiene una probabilidad de 50-50 de portar y posteriormente desarrollar la enfermedad (Yale, 2004).

Generalmente las familias portadoras de la enfermedad de Huntington son pequeñas y fragmentadas, donde los miembros clave están muertos o están poco disponibles (Harper y Sarfarazi, 2003). Se calcula que solo el 5-10% de las personas en riesgo decide realizarse el test predictivo. La recomendación para realizarse este test plantea innumerables cuestiones éticas. En la práctica, los tests predictivos arrojan tres tipos de problemas éticos: el primero concierne a la precisión del test y la posibilidad de realizar predicciones inexactas; el segundo se refiere a que probablemente aquellos identificados como posibles portadores puedan ser incapaces de lidiar con este conocimiento y finalmente a las ganancias secundarias que puedan conseguirse con este conocimiento (Craufurd y Harris, 2000).

Los tests predictivos prometen grandes beneficios a aquellos quienes no son portadores, sin embargo, en aquellas que si lo son, se ha visto que se encuentran en alto riesgo de presentar depresión y cometer suicidio. La prevalencia de desórdenes psiquiátricos es alta en aquellos quiénes subsecuentemente desarrollan corea y del incremento de la prevalencia de suicidio en familias en riesgo (Dewhurst, Oliver y McKnight, 1970; Schoefeld, Myers y Cupples, 1984).

Como se ha mencionado anteriormente, la Corea de Huntington es un padecimiento hereditario, intratable, progresivo y eventualmente letal, por tanto, el diagnóstico de la enfermedad provoca en el paciente un prolongado estado de angustia, sin embargo mucha de esta “carga” recae sobre los familiares del enfermo, quienes deben lidiar con el deterioro físico y mental de la persona, además de vivirse como individuos en riesgo de heredar el padecimiento (Dewhurst, Oliver y McKnight, 1970; Mace y Rabins, 1988; Morales-Virgen y Gutiérrez-Robledo, 2006). Es importante señalar que la edad en la cual se da la presentación del padecimiento significa que muchas de aquellas personas desconocen su estado genético, hasta después que han completado su familia y por tanto heredado la enfermedad. Por ende, un test predictivo para detectar a los

portadores del gen de la Corea de Huntington después del establecimiento de los síntomas puede ofrecer muchas ventajas a aquellos individuos en riesgo; por ejemplo, los no portadores pueden estar libres de dudas de desarrollar la enfermedad y los portadores de decidir con base en ello, con respecto a sus metas u objetivos a futuro como tener hijos (adopción) aborto, elección de carrera y la preparación emocional y financiera antes de que ocurra el establecimiento de los síntomas (Craufurd y Harris, 2000).

g) Estudios de imagen

Como se mencionó anteriormente, la enfermedad de Huntington está neuropatológicamente caracterizada por un deterioro progresivo del estriado, el cual es en las fases iniciales, particularmente prominente en la cabeza del núcleo caudado y que posteriormente incluye la pérdida de células corticales en los lóbulos frontales. Un número de estudios estructurales con TAC (Tomografía Axial Computada) o IRM (Imagen por Resonancia Magnética) confirman la importancia de la atrofia estriatal y frontal en la Corea. Además, dichos cambios en el estriado han sido demostrados en los primeros estadios de la enfermedad y aún en sujetos asintomáticos de alto riesgo portadores del gen.

El estudio y seguimiento de los portadores asintomáticos del gen de la Corea de Huntington, ha permitido observar que las alteraciones cognitivas más incipientes, se observan en test neuropsicológicos que exploran funciones prefrontales. Por otro lado, los estudios con PET (del inglés Tomografía por Emisión de Positrones) suelen mostrar alteraciones en individuos presintomáticos, especialmente en aquellos que más cerca están de su probable edad de inicio de los síntomas clínicos (Feigin y Zgaljardic, 2002).

Los estudios con TAC han demostrado que los índices de la atrofia del caudado correlacionan con mediciones de funciones cognitivas como, memoria, habilidades visuoespaciales y funcionamiento ejecutivo (Albert, Feldman y Willis, 1974 en Savage, 2004).

Los primeros estudios con PET mostraron que los pacientes en etapas iniciales tenían una reducción del metabolismo de la glucosa en el complejo estriado. Las puntuaciones clínicas de la capacidad funcional, bradicinesia, rigidez y demencia correlacionaban con el hipometabolismo del núcleo caudado, aquellos con corea y anormalidades del movimiento de los ojos, con el hipometabolismo del putamen y aquellos con distonía correlacionaban con hipometabolismo talámico. Por otro lado, las mediciones con PET del metabolismo cortical son normales en las fases pre-clínicas de la enfermedad, posteriormente se desarrolla un hipometabolismo extensivo en las áreas prefrontal y parietal inferior. Adicionalmente, muchos estudios han demostrado que la proporción de familiares en riesgo de desarrollar la enfermedad tienen una reducción significativa del metabolismo de la glucosa en el estriado (Kuwert, 1990; Andrews y Brooks, 2005).

Estudios funcionales y estructurales han intentado determinar si los déficit precoces que son evidentes en los test neuropsicológicos pueden ser resultado de la patología estriatal o cortical. Mediante el SPECT (Tomografía Computarizada por Emisión de Fotones) se han demostrado correlaciones positivas entre la puntuación del Mini-Mental-State-examination (MMSE) y reducciones en el flujo sanguíneo de las regiones fronto-temporales, frontales y del núcleo caudado. Las ejecuciones en tareas específicas del "lóbulo frontal" (p.e. Wisconsin Card Sorting Test/WCST) mostraron correlación con el flujo sanguíneo del núcleo caudado, mientras que la memoria de reconocimiento, lenguaje y alteraciones perceptuales, estuvieron correlacionadas con la hipoperfusión de zonas corticales más que estriatales (Kuwert, 1993; Weeks, 2006). El incremento de la discapacidad física y el decline de las actividades de la vida diaria correlaciona con déficit en la perfusión y el

volumen del putamen en pacientes con la enfermedad de Huntington (Halliday, McRitchie, Macdonald, Double, Trent y McCusker, 2003) mientras se ha visto que, el metabolismo en el caudado se correlaciona significativamente con la capacidad funcional como las actividades de la vida diaria, el funcionamiento ocupacional y la habilidad para manejar las finanzas (Weeks, 2006).

Con estudios de neuroimagen funcional utilizando fluorodesoxiglucosa (FDG) y PET se han encontrado importantes cambios en el estriado. Dichos estudios han demostrado decremento en el metabolismo de la glucosa del caudado durante las primeras fases de la Corea de Huntington con la presencia de un metabolismo cortical normal. Dichas anomalías son más probables de ser encontradas en el caudado que en el putamen durante las primeras fases de la enfermedad. Decrementos significativos en el metabolismo también se han encontrado en portadores asintomáticos (Weeks, 2006).

Por otro lado, los estudios con PET han mostrado un metabolismo cortical normal, en las primeras etapas de la enfermedad de Huntington, pero conforme el padecimiento progresa, el hipometabolismo del lóbulo frontal se hace evidente. Dicho hipometabolismo se cree es resultado de la combinación del *input* ganglios basales-tálamo-cortical; el cual es secundario a la patología de los ganglios basales y de la neurodegeneración del córtex cerebral. Obviamente no todos los cambios cognitivos observados en la Corea de Huntington están relacionados con la patología del cuerpo estriado. La patología frontal y de otras regiones corticales pueden contribuir a los déficit de las funciones cognitivas conforme la enfermedad progresa, sin embargo, es probable que las primeras alteraciones neuropsicológicas resultan de la disfunción estriatal y la disrupción de los módulos asociativos que conectan a los ganglios basales con áreas prefrontales. Por tanto, el trasplante de células estriatales y la neuroprotección estriatal podrían retrasar o revertir las alteraciones cognitivas y motoras (Lawrence, in press).

III. INTERVENCIÓN COGNITIVA EN LA DEMENCIA

Durante mucho tiempo, debido en parte a la inexistencia de una visión globalizadora de las personas con demencia, así como de cierto escepticismo terapéutico sobre la infravaloración de las capacidades residuales, los tratamientos no farmacológicos se redujeron a una atención socio-asistencial sin fines terapéuticos. Hoy todavía en muchas instituciones dichas intervenciones son planteadas como actividades de ocio o de asistencia, que carecen de diseño, planificación, implantación y seguimiento por parte de personal no capacitado (Drake, 2006).

Por otro lado, la creciente incidencia del síndrome demencial primario en los países desarrollados y la ausencia de un tratamiento curativo, ha provocado el nacimiento de diferentes vías de investigación y manejo que hacen referencia a la intervención en la demencia, que si bien no consigue efectos curativos, puede ejercer una función paliativa-rehabilitadora en el amplio sentido de la palabra. En el marco de estos campos de intervención es habitual encontrar la división en dos modalidades de tratamiento: el farmacológico y el no farmacológico (Patterson, 2004). Esto no quiere decir que ambas indicaciones sean yuxtapuestas sino que, por el contrario ambos deben considerarse de la misma importancia.

Las llamadas intervenciones psicosociales (entrenamiento cognitivo, estimulación cognitiva, rehabilitación cognitiva) o también llamado tratamiento no farmacológico, son estrategias basadas en el fundamento científico de la neuroplasticidad que combinadas entre si y reforzadas por el tratamiento farmacológico intentan influir de una forma positiva en la evolución del síndrome demencial. Recientemente, Erostequi (2000) demostró que las estructuras y redes cerebrales pueden ser modificadas potencialmente bajo ciertas circunstancias apropiadas, como la rehabilitación o la estimulación. La plasticidad, puede apoyar la

explicación al fenómeno de aprendizaje y es por ahora una de las formas de abordaje de las enfermedades psiquiátricas y neurológicas de origen funcional.

La plasticidad neuronal es la propiedad del sistema nervioso central (SNC) de cambiar, modificar su funcionamiento y reorganizarse, en compensación ante cambios ambientales o lesiones (Gómez-Fernández, 2000). La plasticidad puede apoyar la explicación al fenómeno de aprendizaje y es por ahora una de las formas de abordaje de las enfermedades psiquiátricas y neurológicas de origen funcional (Reuter-Lorenz, 2002).

La plasticidad y las reservas cognitivas pueden ser en parte mantenidas y restauradas aún si un proceso degenerativo está presente. Goldman (1995) puso en evidencia la capacidad que tienen las neuronas lesionadas para regenerarse y establecer nuevas conexiones. Demostró que existe neuroplasticidad en el cerebro anciano, incluso en el demente, si bien en menor intensidad. Las mediciones de la plasticidad en las personas de edad avanzada, es una herramienta válida para identificar individuos con alto riesgo de presentar demencia, ya que se ha visto que continúan teniendo la capacidad para aprender, lo que es suficiente para mantener su funcionamiento cognitivo si una intervención sistemática le es proporcionada (Calero y Navarro, 2004). Es evidente que en las fases de elevado deterioro cognitivo, la neuroplasticidad será nula debido a la gran pérdida de masa neural, desarborización sináptica y bloqueo de neurotransmisores (Goldman y Plum, 2000; Carr, Harrison, Evans y Stephens, 2005).

A partir de los 60 años y en especial en los 70 se produce una notable reducción del volumen cerebral (Calero y Navarro, 2004) sin embargo, este hecho puede compensarse con la creación de nuevas sinapsis y conexiones. En sujetos de edad avanzada, se ha podido observar a través de estudios de neuroimagen funcional con PET, un aumento de la actividad de la ínsula, en el *cuneus*, el *precuneus* y en el córtex prefrontal izquierdo, representando un proceso

compensatorio que permite tener vías cognitivas alternativas sean o no eficaces para el desempeño de una determinada actividad (Cabeza, Grady, Nyberg, McIntosh, Tulving, Kapur, Jennings, Houle y Craik, 1997). En otro estudio realizado por Imagen de Resonancia Magnética Funcional (IRMf) se observó que la memoria implícita, incluido el priming puede estar preservado en el envejecimiento y en la demencia, aún cuando la memoria explícita se encuentre alterada (Lustig y Buckner, 2004).

La adaptación del Sistema Nervioso Central (SNC) a la situación de daño cerebral se ha podido corroborar mediante estudios de neuroimagen funcional utilizando técnicas de SPECT, PET e IRM funcional. La rehabilitación cognitiva favorecería el proceso de plasticidad neuronal. En un estudio realizado por Baatsch, Jobe, Sychra y Blend (2004) los autores encontraron un incremento del flujo sanguíneo cerebral objetivizado mediante SPECT cerebral durante el periodo de rehabilitación cognitiva seguida por sujetos con daño cerebral secundario a traumatismo craneoencefálico (TCE). Es importante señalar que esta neuroplasticidad está presente en sujetos ancianos e incluso en los procesos degenerativos en sus fases inicial y moderada, aunque en menor medida (Goldman y Plum, 2000).

Por ejemplo, en pacientes con enfermedad de Alzheimer, se ha demostrado a través de técnicas de sustracción con imágenes adquiridas por PET, que éstos pacientes muestran una activación del córtex prefrontal dorsolateral y alrededores del córtex ttemporo-parietal diferente y superior a sujetos sanos de la misma edad en una tarea de memoria audioverbal, siendo indicativo de una reorganización funcional en un intento de compensar la neurodegeneración propia de la Enfermedad de Alzheimer (Becker, Mintun, Aleva, Wiseman, Nichols y Dekosky, 2006).

Sin embargo, a pesar de contar con datos prometedores en cuanto a la efectividad de las aproximaciones cognitivas en el tratamiento de las demencias, las dificultades metodológicas continúan estando presentes y siguen siendo uno de los mayores problemas en este campo, debido a que la atención de los enfermos con demencia sólo reciben tratamiento farmacológico y terapia ocupacional, que si bien son efectivas, no impactan sobre las áreas funcionales y cognitivas de los pacientes. Sloane, Lindeman, Phillips, Moritz y Koch (2000) analizaron ocho estudios realizados entre 1985 y 1994 sobre la eficacia de diversos programas de estimulación desarrollados en unidades de cuidados especiales para personas con EA y constataron que los errores metodológicos estaban presentes aunque no eran tan graves como en los primeros trabajos hechos en la década de los 70. Aún así, existen muchos trabajos que demuestran que la estimulación continuada de una persona afectada de demencia retarda el proceso neurodegenerativo característico de la enfermedad. Por ejemplo, Bäckman (2001, citado en Cacabelos, Frey, Nishimura y Winblad, 2002). Por este motivo es necesario seguir investigando por esta vía ya que demostrar la eficacia de dichos programas significa apoyar científicamente el valor y el beneficio de las intervenciones psicosociales que no solo mejoran al paciente cognoscitivamente sino que permiten un espacio de relación socioafectiva para el paciente y la familia.

La rehabilitación cognitiva ha demostrado ser eficaz en los trastornos asociados al envejecimiento y en enfermedades degenerativas como las demencias. En esta última, se ha planteado que el objetivo de la rehabilitación es retrasar el avance de la enfermedad más que la recuperación de la función dañada (Tárraga, 1998). Por ello muchas veces se prefiere el término estimulación cognitiva en vez de rehabilitación para aludir al tratamiento de estos pacientes, ya que ante la imposibilidad de mejorar las funciones deterioradas se busca mantener y fortalecer el funcionamiento actual para evitar un deterioro mayor. Sin embargo, si se utiliza una definición más amplia del término “rehabilitación cognitiva” tal como la plantea Wilson (1997) se verá que es totalmente legítimo hablar de rehabilitación en el caso

de las demencias. Wilson define la rehabilitación cognitiva como toda estrategia o técnica de intervención que se proponga posibilitar a los pacientes y sus familias a vivir con, manejar, reducir o sobrellevar las alteraciones. El debate acerca de la definición de la palabra “rehabilitación” en el campo de las demencias provee acuerdos en el hecho que, la recuperación del exceso de discapacidad o prevención de la pérdida residual de la funcionalidad puede ser considerada como rehabilitación (Boccardi y Frisoni, 2005).

Características y métodos de intervención cognitiva

La rehabilitación neuropsicológica en la demencia hace referencia a todos aquellos métodos y estrategias (p.e. Terapia de Orientación a la Realidad, Terapia de reminiscencia, entrenamiento o estimulación de la memoria, entrenamiento de las actividades de la vida diaria) que tienen como finalidad mejorar las funciones cognitivas de los pacientes así como su estado afectivo-emocional incrementando en última instancia su calidad de vida. Dicha intervención se nutre de los principios de plasticidad cerebral y de la rehabilitación cognitiva (Peña-Casanova, 1999^a).

En este tipo de aproximación destacan los programas de intervención cognitiva y técnicas de modificación de conducta, así como el apoyo psicosocial a pacientes y cuidadores, ya que el retraso en la institucionalización o en el cuidado total del paciente, no solo se ve favorecido por un menor progreso de la enfermedad, sino también gracias a los efectos de intervenir sobre los cuidadores (Mittelman, Ferris, Steinberg, Shulman, Mackell, y Ambinder, 1993; Drake, 2006).

Las terapéuticas basadas en modelos cognitivos establecen estrategias individuales de tratamiento cognitivo a partir del deterioro del paciente y se sustentan sobre la base de la posibilidad de conseguir respuestas optimizadas, si se parte del nivel defectuoso de cada paciente y se persigue la prevención de la

pérdida funcional, así como el mantenimiento de habilidades residuales y de las Actividades de la Vida Diaria o recuperación de las olvidadas. El tratamiento debe ser aplicado en forma progresiva desde las áreas en que el paciente muestra problemas para sus actividades cotidianas hasta las menos afectadas. Patterson (2004) observó que tras el entrenamiento en las funciones cognitivas se produce una extensión de la ganancia a funciones no entrenadas.

El principal objetivo a conseguir con los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos es mejorar la calidad de vida del paciente a través de:

- Estimular/mantener las capacidades mentales.
- Aumentar la independencia y autonomía personal de los pacientes en diferentes actividades de la vida diaria.
- Disminuir sus trastornos conductuales y psicológicos.

La intervención cognitiva en la demencia parte en primer lugar del conocimiento del estado mental del paciente, determinando el grado de afectación y preservación de las diferentes funciones mentales, las cuales son plasmadas por medio de la evaluación neuropsicológica. Además de los datos aportados por la exploración neuropsicológica se requiere un conocimiento detallado de las capacidades y comportamiento del paciente en su entorno familiar y social en general. Se trata de determinar cuales son las capacidades funcionales reales del paciente en las Actividades de la Vida Diaria para posteriormente determinar el plan terapéutico que mejor se adecue a las características del paciente, el cual debe regirse por los principios de flexibilidad, adaptabilidad e individualización (Drake, 2006). Toda evaluación cognitiva y funcional debe personalizarse y relacionarse con el conocimiento de la historia de vida del paciente. Este hecho ayudará a entender sus intereses y actitudes así como las capacidades especialmente desarrolladas debidas a su profesión, intereses y entretenimientos.

Según Peña-Casanova (1999^a) la intervención cognitiva puede dividirse en tres grandes bloques o ámbitos:

- 1) Intervención en el ámbito cognitivo, incidiendo sobre las diferentes funciones mentales (orientación, atención, memoria, lenguaje, gnosis, praxis y funciones ejecutivas) a través de diferentes estrategias: orientación a la realidad, reminiscencia, programas de estimulación global de las funciones mentales y programas específicos de entrenamiento en una función cognitiva determinada (p.e. programas de entrenamiento de la memoria).
- 2) Intervención en el ámbito funcional: adaptación del entorno físico, entrenamiento basado en las Actividades de la Vida Diaria y ocupacionales.
- 3) Intervención en el ámbito afectivo-emocional y conductual del paciente.

1. Rehabilitación cognitiva

La rehabilitación cognitiva comprende diferentes tareas que tienen como objetivo estimular y mantener las capacidades mentales del paciente, incidiendo de forma global sobre las diferentes funciones cognoscitivas (atención, memoria, lenguaje, gnosis, praxis, funciones ejecutivas). Se pretende intervenir tanto en aquellas funciones mentales que están preservadas como aquellas que están alteradas, con la finalidad de mantener y mitigar en lo posible, la progresión de los déficit. Los ejercicios que se modelarán al paciente deberán ser adaptados al grado de deterioro del mismo, teniendo en cuenta en todo momento a través de sucesivos controles, el nivel en que se encuentran cada una de las funciones cognitivas (Peña-Casanova, 1999^a).

La rehabilitación cognitiva, se trata de una intervención que debe iniciarse a partir de una evaluación y diagnóstico neuropsicológico precisos. Se caracteriza por ser continuada, sistematizada, reforzadora y estimuladora para el paciente evitando la rutina y la reiteración y en el que se potencian aquellas actividades que incidan más positivamente sobre sus actividades cotidianas y que adecuándose a las capacidades y déficit cognitivos le sean significativas.

Los hallazgos reportados hasta el momento, señalan la efectividad de la estimulación cognitiva. Por ejemplo Pang, Stam, Nithianantharajah, Howard y Hannan (2006) demostraron que un ambiente enriquecido (estimulación) y el ejercicio físico retrasan el establecimiento, el decline cognitivo y la progresión de la enfermedad en su modelo animal. Otros investigadores indagaron si las conductas inapropiadas, los trastornos motores y los cambios fisiológicos en personas con corea de Huntington podían modificarse con un programa controlado de estimulación multisensorial y observaron efectos positivos entre las mediciones hechas previamente, en cuanto al estado del humor y los procesos psicológicos (Leng, Woodward, Stokes, Swan, Wareing y Baker, 2003).

Por otro lado, Quayhagen y Quayhagen (1999) examinaron los efectos de un programa de rehabilitación neuropsicológica en la Enfermedad de Alzheimer realizada en el hogar por la familia. En dicho programa, se entrenó a la familia a trabajar con los pacientes en ejercicios correspondientes a tres ámbitos diferentes de la estimulación durante 8 meses: habilidades comunicativas (conversación, expresión de opiniones, descripción de acontecimientos) memoria y resolución de problemas (planificación y categorización/conceptualización). Los objetivos de la implementación del programa eran mejorar el estado funcional del paciente, además del bienestar de los mismos. Los pacientes que siguieron el programa de rehabilitación neuropsicológica a diferencia del grupo control, mantuvieron los mismos niveles de rendimiento cognitivo y conductual que antes de iniciar la intervención. Y no sólo eso, sino que los familiares implicados en la estimulación,

mostraron iguales niveles de depresión, bienestar y satisfacción, así como una mejor capacidad para hacer frente a la situación. Según Bäckman (2002) si bien se mantienen los resultados, siendo la Enfermedad de Alzheimer una enfermedad progresiva, el hecho de que no empeoren puede ser tomado como un éxito.

Los estudios realizados hasta el momento sobre los efectos de combinar el tratamiento farmacológico y la psicoestimulación son poco concluyentes. Yesavage, Westphal y Rush (2001) encontraron que el grupo de pacientes que recibía estimulación cognitiva de la memoria y que tomaba dihidroergotoxine mesylate (DEM, hidergina) mostraba una mejor puntuación en pruebas de memoria y aprendizaje (*Buschke Selective Reminding Test, BSRT*) que aquellos pacientes que recibían tratamiento farmacológico y apoyo psicológico (técnicas de reducción del estrés y apoyo basado en consejos generales). No obstante, esta mejoría no se generalizó a la escala de depresión de Hamilton y a la *Sandoz Clinical Assessment-Geriatric (SCAG)* al igual que se observó en estudios anteriormente comentados. En un estudio más reciente realizado por Israel, Myslinski, Dubos y Melac (2006) con pacientes diagnosticados de alteración de la memoria asociada a la edad, la combinación de piracetam con entrenamiento en memoria dio mejor resultado, que aquellos pacientes que recibieron sólo uno de los tratamientos.

2. Intervención en el área funcional.

En los apartados previos se han mencionado los principales estudios sobre la intervención destinada a mejorar el rendimiento cognitivo de los enfermos con demencia, el presente apartado hace referencia a aquellas intervenciones que se centran en la adaptación del entorno y al entrenamiento en actividades con una finalidad práctica.

La adaptación del entorno físico tiene como objetivos, facilitar el rendimiento del paciente en el ámbito en que se mueve, reduciendo la carga cognitiva y funcional del mismo de cara a obtener una mayor independencia y evitar reacciones emocionales adversas (frustración, ansiedad, depresión). Adaptación física en la que debe implicarse la familia, no sólo estableciendo una buena comunicación con el paciente, sino también en la simplificación de las demandas del entorno de cara a que las exigencias del mismo no desborden al paciente (Sohlberg y Mateer, 2001).

Se pretende modificar el entorno de manera que éste sea seguro, sencillo y estable interviniendo sobre las siguientes áreas:

- Seguridad en el domicilio (modificación del entorno).
- Apoyo de pistas y estímulos ambientales (por ejemplo, cuadros, colores, objetos personales) que facilitan la orientación, así como señales (p.e. colores que contrastan en las escaleras) y mecanismos que garanticen la seguridad del paciente.
- Simplificación de los pasos a seguir en la ejecución de una tarea, así como reducir las opciones entre las que se debe escoger.

En cuanto a las actividades de la vida diaria instrumentales, es decir, aquellas que permiten a la persona adaptarse a su entorno y mantener su independencia (por ejemplo, telefonar, comprar, manejar dinero) pueden mejorarse a través de programas de entrenamiento (Avila, Bottino, Carvalho, Santos, Seral y Mohito, 2004). Basándose en la preservación de la memoria de procedimientos, Zanetti, Binetti, Magni, Rozzini, Bianchetti y Trabucchi (1997) encontraron un mejor rendimiento, medido como una disminución del tiempo para realizar diferentes tareas (por ejemplo, colocar objetos en lugar correcto, vestirse, etc) en las Actividades de la Vida Diaria e instrumentales entrenadas además de las que no se entrenaron.

Es bien conocido que el exceso de inmovilidad en las personas con demencia condiciona la discapacidad en muchas de las habilidades funcionales, ya que éstas son perdidas porque esos pacientes no las ejercen, muchas de ellas son restringidas para evitar que puedan lastimarse y también porque se piensa que no pueden realizarlas por sí mismos. Esos pacientes finalmente pierden sus habilidades residuales en esas funciones (p.e. planear una comida, hacer compras, vestirse) es importante señalar que lo mismo ocurre en cuanto al funcionamiento cognitivo (Boccardi y Frisoni, 2005).

3. Intervención en el ámbito afectivo-emocional y conductual del paciente.

Una enfermedad demencial impone a la familia una carga muy pesada pues significa entre otras cosas, una gran cantidad de trabajo, sacrificios económicos y aceptar la realidad de que un ser querido jamás volverá a ser el de antes. También significa que las responsabilidades y relaciones dentro de la familia cambiarán, que darán lugar al surgimiento de controversias y a que la persona que tiene a cargo al enfermo (cuidador primario) se vea abrumado, desanimado, abandonado, enojado y deprimido. Por tanto, esta área de intervención es de suma importancia para abordar el manejo del paciente y su familia, en una visión globalizadora.

Para el manejo del paciente se necesita implementar una rutina, que le permita seguir manteniéndose activo, de manera que éste se sienta parte de la familia y que su vida siga teniendo significado. Las actividades necesitan ser simplificadas para conseguir la participación del paciente. Los familiares deben detectar aquellas actividades que el enfermo todavía es capaz de realizar y permitirle que las ejecute. Por ejemplo, Power (1982) reportó un estudio de caso en el cual, con ayuda de los familiares una persona con Corea de Huntington volvió a ser productivo dentro de su hogar e incluso pudo ser reincorporado a su empleo.

En cuanto al manejo de los trastornos de conducta en los pacientes, la terapia de la modificación de la conducta ha demostrado ser eficaz, se dirige básicamente a los pacientes que se encuentran en una fase avanzada de la enfermedad y que presentan una profusa sintomatología conductual. Apunta a modificar conductas que se consideran negativas o perjudiciales para el paciente y a estimular los aspectos beneficiosos. La técnica más utilizada se basa en un sistema de recompensas para las conductas deseadas y una ausencia de recompensas para los no deseados (Peña-Casanova, 1999a). Por otro lado, Son, Therrien y Whall (2002) subrayan el valor social de estas estrategias no es secundario y puede ser alcanzado a través de la rehabilitación cognitiva, ya que un efecto positivo sobre los problemas de conducta es inmediatamente apreciado.

En la intervención efectuada al cuidador primario, en primer lugar se debe brindar información clara, sencilla y precisa acerca del padecimiento de su familiar, de manera que este al tanto de la evolución de la enfermedad, que conozca que esperar y la manera de afrontarlo. Debe sugerírsele suficiente descanso, buena alimentación y actividades recreativas que permitan el cuidado de su salud. El cuidador primario necesita aceptar que las habilidades perdidas se han ido para siempre. El trabajo de atender a una persona crónicamente enferma es demasiado para una sola persona. Es importante la colaboración de toda la familia, el ideal es que contribuyan económicamente y que realicen parte de las actividades que implica el cuidado del enfermo (Mace y Rabins, 1988).

El carácter progresivo y desestructurador de la demencia en la esfera cognitiva (funciones mentales superiores) conductual (p.e. ansiedad, depresión, agresividad, alucinaciones) y funcional (Actividades de la Vida Diaria) deriva en una pérdida gradual de la independencia, así como a una mayor demanda de intervención por parte del entorno. Por tanto la colaboración de la familia es muy importante, en cuanto al manejo del enfermo en diferentes ámbitos (p.e. el médico)

y participación de todo el proceso, no obstante, debe tenerse en mente que los familiares necesitan recibir apoyo psicosocial.

Hay que recordar que a lo largo del proceso de las demencias (como en otros casos de lesiones cerebrales) pueden aparecer alteraciones psicológicas (ansiedad, depresión, delirios, etc.) y conductuales (deambulación, agresividad, apatía). La presencia de estas alteraciones puede ejercer un claro impacto en la vida del paciente y en su grado de adaptabilidad familiar y social, afectando claramente a las posibilidades de intervención terapéutica cognitiva.

Ante este conjunto de problemas, los esfuerzos generales terapéuticos deben centrarse en la mejoría y optimización de la situación del paciente: reducir las discapacidades, reducir la frecuencia de los trastornos psicológicos, del comportamiento y reducir su grado de dependencia. Aunque muchas demencias son irreversibles, ello no significa que no se pueda hacer nada para modificar su evolución y para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

IV. METODOLOGÍA DEL DIAGNÓSTICO E INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA.

El objetivo general del presente programa de rehabilitación fue intervenir en el tratamiento de la disfunción ejecutiva de la Corea de Huntington como factor primario, además se buscó reinsertar nuevamente a la paciente a sus actividades de la vida diaria. A continuación se presentan las características más relevantes del caso clínico.

Presentación de caso clínico.

a. Ficha de identificación

ER mujer de 43 años de edad, testigo de Jehová, originaria y residente de la ciudad de México, D.F., divorciada y con dos hijas de 23 y 14 años de edad, de estado socioeconómico medio-bajo, de preferencia manual diestra, con una escolaridad de 9 años (secundaria terminada) vive en casa propia con su madre. Durante 15 años se desempeñó como secretaria en una secundaria pública de la ciudad de México. En Agosto de 2005 queda incapacitada para trabajar debido a una fractura de la muñeca izquierda, actualmente se encuentra tramitando su jubilación por incapacidad laboral. Cuenta con un diagnóstico neurológico de Corea de Huntington y neuropsicológico de demencia tipo subcortical con deterioro moderado de acuerdo a la exploración neuropsicológica integral. Cabe mencionar que para este tipo de demencia no existen escalas (como en la enfermedad de Alzheimer) que ayuden a situar a los pacientes en un determinado nivel de deterioro.

b. Padecimiento Actual.

Inicia padecimiento actual hace aproximadamente 14 años (Marzo de 1992) y posterior a la muerte de uno de sus hijos. Su familia la observa con cambios bruscos del estado de ánimo, tendiendo a la manía y a estar agresiva con sus familiares (que incluso llegaban a los golpes) no refieren la presencia de otros síntomas. Permanece en este cuadro psiquiátrico y es hasta el mes de Marzo de 1999 que comienza con distracciones constantes sin llegar a ser tomadas como trascendentales (olvida las llaves, no recuerda fechas) el estado de ánimo se torna hacia la distimia y coincide con su divorcio por lo que no les llama la atención a sus familiares (sic. entrevista con familiar quien desconoce más datos acerca de la evolución del padecimiento). En Febrero de 2004 se percatan que además de presentar cambios en el estado de ánimo (llanto fácil espontáneo) se agrega lentitud del habla, pensamiento y movimiento, torpeza de la ejecución de acciones y brincos constantes de cabeza, tronco y extremidades (movimientos serpenteantes) así como caídas desde su propia altura que eran mas frecuentes en el descenso de escaleras, “por falta de cálculo de la distancia” (sic. paciente). Posterior a estos eventos asiste a consulta con su médico familiar quién comenta que no es nada grave y le manda vitaminas (sic. entrevista con la madre).

El cuadro ha sido progresivo y en Agosto de 2005, tras una caída se fractura la muñeca izquierda y se envía al Hospital Darío Fernández donde comienzan tratamiento con amitriptilina que suspende tras dos semanas por sedación. El 17 de Enero de 2006 es ingresada al CMN 20 de Noviembre del ISSSTE para valoración y tratamiento. Cabe mencionar que tras recibir el nuevo tratamiento farmacológico con Haloperidol y Olanzapina, la labilidad emocional mejoró, no así su conducta, generalmente se encuentra apática.

Después de la fractura sufrida la sra. ER se encuentra incapacitada para trabajar además comentó que en su trabajo ya no se desempeña igual, “siento

mucha presión, me dicen que no hago bien las cosas, me tardo mucho y me siento muy cansada, prefiero dormir” (sic. paciente) éstas dificultades se han ido acentuando desde hace aproximadamente dos años. Actualmente se encuentra tramitando su jubilación por incapacidad laboral.

En el servicio de neurología se da de alta el 24 de Enero de 2006 con estudios pendientes (marcador de la Huntingtina) egresa con probable diagnóstico de Corea de Huntington o enfermedad de Wilson. Se realiza dicho estudio genético en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Samuel Velasco Suárez”, el cual confirma resultado positivo para la Enfermedad de Huntington: Expansión del gen de la huntingtina (19/47).

c. Antecedentes Heredo Familiares

- Padre: finado por trastorno hepático no especificado.
- Madre: hipertensa en tratamiento.
- Hermano (50 años): sano.
- Hermana (47 años): artritis.
- Hermana (43 años): presencia de “crisis epilépticas” hasta los 18 años, que después desaparecieron (sic. entrevista madre).
- Prima: esquizofrenia.
- Tío materno: presentó EVC.
- Sin antecedentes genéticos para la enfermedad de Huntington.

d. Antecedentes Personales Patológicos

- a. A los 17 años presentó meningitis post infección de vías respiratorias altas. La madre menciona que hubo pérdida del estado de alerta, por tanto se requirió

de intubación orotraqueal por siete días. La paciente egresó del Instituto Nacional de Pediatría cuadriparética. Recuperó el estado funcional (físico) completamente a los dos meses, incorporándose a su vida laboral y familiar en forma normal. Sin embargo, la madre notó que después de haber padecido la meningitis su personalidad cambió, paso de ser una persona sociable y alegre a irritable, volviéndose desinteresada por todas las actividades que antes efectuaba (eventos religiosos, salida con amigos, actividades en casa) desorganizada y descuidada tanto de su persona como de las tareas que realizaba.

- b. Incontinencia urinaria (17 años).
- c. Intento suicida aproximadamente 1 año posterior a la meningitis (sic. entrevista con familiar). De igual manera se requirió su internamiento en el Hospital de la Raza, por un tiempo aproximado de 5 días. Es importante mencionar que posterior a este suceso, ER no recibió ningún tipo de tratamiento psiquiátrico o psicológico.
- d. Fractura de muñeca izquierda y esguince de tobillo derecho, en Agosto de 2005 por caída desde su altura.

e. Medicamentos

Haloperidol: 5 mg 1- ½-1. Está indicado en psicosis aguda, psicosis crónica, psicosis alcohólica y psicosis senil. Se ha utilizado con éxito para tratar casos de corea de Huntington, balismo, síndrome de Gilles de la Tourette, blefaroespasmo psicógeno o no, tartamudeos de origen central y en otros movimientos anormales.

Olanzapina: 400 mg. 0-0-½. Está indicada para el tratamiento de la depresión, de la depresión con ansiedad asociada y para el tratamiento del trastorno obsesivo-compulsivo.

f. Estudios realizados

EEG: ondas theta de 5 a 7 hz. Con amplitud de 8 a 20 mV para todas las áreas, algunas ondas alfa de 9 a 12 hz y artefactos secundarios a movimiento y tensión muscular. Anormal por ondas theta y gran amplitud, se sugiere descartar atrofia cortical (17-Enero-2006).

LCR: normal (19-Enero-2006).

Oftalmología: ojo seco, hidromeloso (20-Enero-2006).

SPECT Cerebral: (13-02-06). Zona de hipoperfusión en región frontal izquierda visible en cortes transaxiales y sagitales. No se observan otras zonas de captación anormal (Ver apéndice A).

Estudio genético (Marcador de Huntingtina): resultado positivo para Enfermedad de Huntington Expansión del gen de la huntingtina (19/47).

g. Pruebas Neuropsicológicas e instrumentos aplicados

De acuerdo con los objetivos del estudio, la paciente ejecutó una batería neuropsicológica y otros instrumentos de evaluación, los cuales se describen a continuación, con la finalidad de conocer y establecer una línea base de su estado cognitivo y emocional y a la vez se utilizaron como parámetros para evaluar la efectividad del tratamiento (rehabilitación cognitiva).

1. **Entrevista semiestructurada:** destinada a actualizar los datos demográficos y cognitivos de la paciente, dar cuenta de la evolución del padecimiento actual y del nivel premórbido. Dicha entrevista consta de diferentes tipos de reactivos divididos en diversos ámbitos como, datos personales, demográficos, laborales, de la dinámica familiar, nivel premórbido, antecedentes patológicos y no patológicos, heredo-familiares y del curso de la enfermedad.
2. **Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica "Test Barcelona" (PIEN) versión abreviada** (Peña-Casanova, 1991^a; Peña-Casanova, 1991b; Villa, 1999) con la finalidad de obtener un perfil del funcionamiento cognoscitivo general de la Sra. ER. Este sirvió de parámetro para establecer las áreas o funciones psicológicas que debían intervenir. Se anexa perfil (ver apéndice B).
3. **Token Test:** (Renzi y Faglioni, 1978, tomado de Heres-Pulido, 1997) utilizado para evaluar la comprensión general del lenguaje, ya que durante la entrevista se detectaron dificultades en dicho proceso.
4. **Escala de Actividades de la Vida Diaria para mujeres:** (Heres-Pulido, 1997) con el objeto de conocer el estado funcional de la paciente. De acuerdo a ésta se eligieron algunas actividades a desarrollar (en la fase de rehabilitación) con la finalidad de reincorporar a la paciente a sus actividades cotidianas y de autocuidado. La programación semanal de actividades (check-list) se determinó con base a las necesidades y limitaciones físicas de la paciente, en su elaboración participaron la paciente y el cuidador primario (ver apéndice C).
5. **Escala de Depresión de Hamilton (1960):** para corroborar el estado de ánimo de la paciente, debido a que en la primera valoración el estado depresivo afectaba de forma importante el desempeño en las subpruebas de evaluación.

6. **Figura Compleja de Rey-Osterrieth** (Rey, 1964/1999; Salvador, Cortés y Galindo, 1996) a la copia y memoria, para valorar praxias visuoconstructivas, planeación, verificación y memoria visual respectivamente.
 7. **Escala sobre la carga del cuidador** (tomada de Ser y Peña-Casanova, 1994) se empleó para conocer el grado de estrés que experimenta el cuidador primario, además se utilizó para abordar las situaciones conflictivas o estresantes que experimenta el familiar y brindar información, así como parámetro para evaluar la independencia de la paciente después de la rehabilitación (ver apéndice D).
 8. **Escala para Valoración de Trastornos de Conducta** (Cohen-Mansfield, 1989). Utilizada para medir la existencia de problemas conductuales que van desde el vestirse inadecuadamente, agredir/se físicamente, negativismo, hasta la detección de signos depresivos o paranoides (ver apéndice E). Otro parámetro para valorar la efectividad del programa de intervención es evaluar sus resultados sobre los problemas de conducta ya que este efecto es apreciado inmediatamente (Son, Therrien y Whall 2002).
- h. Resumen de hallazgos Neuropsicológicos previos al programa de rehabilitación.**

Se le encontró alerta, sin datos de somnolencia durante la evaluación, orientada en persona y espacio, parcialmente desorientada en tiempo. Se muestra cooperadora y con disposición para la evaluación, es respetuosa de las reglas sociales. Se observa descuido en su aliño y su apariencia física no corresponde a su edad cronológica, ya que aparenta ser mayor, en general la expresión facial es de apatía. Las dificultades motoras, cognitivas y el estado apático en el que se encuentra la han llevado a aislarse y dejar de realizar actividades como “cocinar”, ayudar en casa y salir, su única actividad realizada al momento de la primera evaluación era ver televisión.

La Sra. ER es capaz de inhibir los estímulos irrelevantes del medio externo, sin embargo no es capaz de llevar a cabo un proceso mental activo. Hay enlentecimiento en las ejecuciones con tiempo, lo que nos habla de bradipsiquia. En el lenguaje expresivo, se observa una marcada disartria y discreta hipofonía. En cuanto al lenguaje impreso, no presenta problemas en la discriminación acústico-fonológica, sin embargo tiene dificultad en la comprensión del lenguaje cotidiano y de estructuras lógico-gramaticales complejas, secundarias a un problema de memoria de trabajo. La escritura se encuentra parcialmente conservada, debido a su problema motor de base.

En la memoria verbal se observa un defecto importante desde la codificación de la información, debido a dificultades en la atención y comprensión, que dan como resultado una incompleción de la información. No hay decaimiento de los trazos mnésicos, ya que no se observó decremento de las puntuaciones en la reproducción diferida con respecto a la inmediata. Presenta dificultades para acceder a la información, previamente almacenada; la memoria por reconocimiento esta preservada. Se encuentran fallas importantes en la memoria de trabajo, ya que no es capaz de mantener y manipular la información para lograr la ejecución óptima de las tareas. En la memoria visual, se evidencia un déficit visuoperceptivo secundario a problemas en el análisis activo de la información (sistema ejecutivo) lo que impacta la retención mnésica y por tanto en la evocación de la información, la cual es fragmentada.

No hay presencia de apraxia, sin embargo en la realización de series motoras puede observarse falta de automatización del acto y enlentecimiento. Las gnosias visuales están conservadas, aunque se observan dificultades para llevar a cabo el análisis activo de información. De igual forma, las modalidades verbales y táctiles se encuentran preservadas. En cuanto al funcionamiento del sistema ejecutivo se observaron rasgos de impulsividad, poca flexibilidad mental, problemas en el control de la atención y en la planificación de las tareas, constante

necesidad de regulación verbal externa para mantener la información en línea, dificultades para monitorear el plan y la ejecución, además de deficiencias en la verificación de los resultados.

i. Conclusión diagnóstica.

En resumen, se observaron dificultades en el mantenimiento de la atención y en la manipulación de información (memoria de trabajo) dificultades visuoespaciales, secundarias a un deficitario análisis, problemas para la planificación de las tareas, en la ejecución de las mismas y deficiencias en la verificación de los resultados. De acuerdo a esto, la disfunción espacial podría reflejar dificultades para utilizar la información sensorial y planear e iniciar una conducta compleja, mientras que los problemas de memoria son el resultado de la alteración de los aspectos estratégicos de la codificación y el recuerdo. Por tanto, los hallazgos neuropsicológicos confirman la existencia de una disfunción ejecutiva y apoyan el diagnóstico de un padecimiento de tipo subcortical, además se encontró un deterioro característico a la enfermedad de Huntington.

V. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

Existe evidencia consistente que apoya el efecto que posee la disfunción ejecutiva sobre otros procesos cognitivos en las demencias subcorticales (Sammer, Reuter, Hullmann, Kaps y Vaitl, 2006). La noción de que la Corea de Huntington representa alguna forma de síndrome disejecutivo, tiene cierta validez ecológica, dado que los hallazgos revelan dificultades en muchos pacientes para organizar su vida diaria y tener poca flexibilidad cognitiva, además de problemas en la memoria de trabajo, planeación y para alternar la atención (Redondo-Vergé, 2001; Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001; Patterson, 2004).

Basado en lo anterior se diseñó el presente programa de intervención, el cual está apoyado en el marco del tratamiento de la disfunción ejecutiva, es decir las actividades realizadas se encaminaron a mejorar dicha función (Sohlberg y Mateer, 2001). Además, se tomaron en cuenta los siguientes criterios:

1. **Ética:** hace referencia a la importancia del conocimiento veraz y preciso acerca de la forma de trabajo que se realizó con la paciente, los compromisos adquiridos por ambas partes, procedimientos aplicados, objetivos y resultados esperados posteriores al programa de rehabilitación. Esto se llevó a cabo por medio del consentimiento informado de la paciente, consentimiento informado de sus familiares y el consentimiento informado del cuidador primario.

2. **Papel o rol del Neuropsicólogo:** en este punto se explicaron las tareas que realiza un neuropsicólogo y su importancia, como son el diagnóstico y la evaluación, los cuales ya habían sido explicados a la paciente y su familiar al momento de la valoración, sin embargo fue retomado con más detalle para la paciente, familiares y cuidador primario. Este punto es importante ya que se trata

de involucrar a los familiares en el proceso de intervención, además de conocer las expectativas, plantear el pronóstico y las técnicas adecuadas para la rehabilitación.

3. Ecología: el ambiente ecológico se extiende mas allá de la situación inmediata que afecta directamente a la persona y a las personas que interactúan con ella, por tanto fue importante tomar en consideración este punto debido a que el éxito de cualquier programa de intervención realizado en la demencia (o en cualquier otra patología) debe generalizarse a sus actividades significativas o cotidianas ya que se puede obtener buenos resultados en pruebas aplicadas, sin embargo estos resultados pueden no impactar el funcionamiento de las Actividades de la Vida Diaria (Bronfenbrenner, 1999).

4. Generalidades del programa de Intervención

Contexto y Escenarios: debido a las dificultades físicas de la paciente y de su cuidador primario (ya que es una persona mayor) se decidió llevar a cabo todas las sesiones de trabajo en la casa de la paciente; para lo cual se dispuso del comedor de la casa, el cual contaba con suficiente espacio para trabajar, además de buena iluminación y ventilación, así como de fácil acceso al sanitario. Las sesiones informativas se realizaron en el consultorio del Hospital 20 de Noviembre. Las actividades dispuestas en el plan de Intervención se realizaron en diferente orden, de acuerdo a la motivación de la paciente, la necesidad de trabajar un área específica o la intervención en alguna situación conflictiva en particular.

Participantes: neuropsicólogo, paciente, familiares y cuidador primario.

Paciente: (para detalles ver padecimiento actual p. 45).

Cuidador primario: mujer de 70 años de edad, pensionada por viudez, con escolaridad de primaria concluida, dedicada al hogar, al cuidado de la paciente y a sus actividades religiosas.

Familiares: 2 hijas de la paciente de 23 y 14 años de edad. La mayor estudiante universitaria de sistemas computacionales y la menor de secundaria. Sólo la hija mayor vive con la Sra. ER., debido a su padecimiento no puede ejercer la patria potestad de su otra hija.

Número de sesiones programadas: 46

Número de sesiones realizadas: 42 debido a que la paciente decidió darle prioridad a sus asuntos legales, manifestando que los avances que tenía hasta el momento eran suficientes para darle preferencia a sus problemas socioeconómicos.

Fases del programa de rehabilitación:

FASE I: Educación para el mejoramiento de la salud.

FASE II. Estimulación y rehabilitación del Funcionamiento Ejecutivo.

Fase III: Consolidación de los efectos del programa de intervención en las Actividades de la Vida Diaria.

Fase IV: Cierre y comunicación de resultados del programa de rehabilitación neuropsicológica a la paciente y su cuidador primario.

Evaluación del desempeño: se realizaron al final de cada sesión (ver apéndice formato de calificación F) tomándose como parámetros el número de errores y tiempo de ejecución de la tarea. En cuanto a sus actividades de la vida diaria, se desarrolló una lista con las tareas más significativas para la paciente y su cuidador primario, la cual surgió de las necesidades de su contexto real (ecológico) y su estado premórbido. Dicha lista era llenada cada día por el cuidador primario; para la

evaluación se contabilizaron el número de tareas ejecutadas (ver apéndice C). En el análisis final de la información, sólo se tomó el desempeño de la aplicación inicial de las pruebas (Línea Base) la cual se comparó con la ejecución final.

Materiales e instrumentos: Se eligieron y adaptaron algunos materiales y ejercicios propuestos por Peña-Casanova (1999b) basados en los requerimientos del funcionamiento ejecutivo para la solución efectiva de los mismos. Además de diseñaron tareas de lápiz y papel, relacionadas con actividades cotidianas (búsqueda de información, planeación del menú, compras, etc.) y se utilizaron revistas, periódicos y canciones. Todas las tareas del programa de rehabilitación fueron diseñadas para mejorar las habilidades asociadas con el funcionamiento ejecutivo.

Presentación del plan de intervención.

Título: “PROGRAMA DE REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LA DISFUNCIÓN EJECUTIVA EN LA COREA DE HUNTINGTON”.

Objetivos del programa de intervención:

Objetivo general

- Estimular y mantener el funcionamiento ejecutivo de la paciente con la finalidad de mejorar su funcionamiento cognoscitivo.
- Examinar los efectos del programa de Rehabilitación neuropsicológica sobre las Actividades de la Vida Diaria (visión ecológica) de una paciente con Corea de Huntington.

- Reportar de acuerdo a las pruebas neuropsicológicas y escalas utilizadas en la evaluación y revaloración del estado cognoscitivo y emocional, la eficacia del programa de rehabilitación cognitiva basado en el funcionamiento ejecutivo.

Objetivos específicos

- Incrementar la autonomía personal de la paciente en sus actividades de la vida diaria.
- Prevenir la pérdida funcional, ya sea por restricción o por problemas cognoscitivos.
- Generar un cambio positivo en la conducta de la paciente, ya que la apatía es el rasgo comportamental que se correlaciona en mayor grado con la evolución de la enfermedad.
- Mejorar la calidad de vida de la paciente y su cuidador.

Procedimiento

Primera fase: Educación para el mejoramiento de la salud.

Dirigido: a la paciente, los familiares y cuidador primario.

Número de sesiones: 3.

Duración: 2 horas por sesión.

Materiales: presentación de la información en power point, cuestionario, hojas blancas y lápices.

Objetivo general:

- Brindar al familiar un nivel de información necesario y adecuado acerca del padecimiento del enfermo, con el fin de involucrarlos en el proceso de intervención, conocer las expectativas, plantear el pronóstico y las técnicas adecuadas para la rehabilitación.

Objetivos específicos:

1. Informar a los familiares y cuidador primario del enfermo sobre el padecimiento usando como técnica de aproximación, una clase tutorada.
2. Orientar a los familiares y cuidador primario del enfermo sobre los trastornos cognoscitivos, aplicando la técnica de conferencia.
3. Aplicación de los conocimientos adquiridos en las clases tutoradas y conferencias, solicitando ejemplos que apoyen esta fase del proceso de rehabilitación.
4. Enseñar al cuidador primario a observar el comportamiento del enfermo para encontrar y seleccionar las conductas que apoyen positivamente el proceso de intervención.
5. Identificar y registrar las conductas que no apoyen el tratamiento para realizar las modificaciones y adecuaciones al plan de intervención con la finalidad de no afectar la rehabilitación.

Actividades

Con los familiares y cuidador primario:

1. Plática adecuada a la edad y escolaridad de los familiares y cuidador primario acerca del padecimiento, ¿Qué es?, ¿Por qué?, ¿Cuándo?, ¿Cómo? ¿Evolución?, ¿Qué hacer? Importancia del estudio genético.

2. Explicación del método de trabajo en casa.
 - Técnicas
 - Material de trabajo
 - Bitácora de trabajo diario (diario de trabajo).

3. Explicación del cronograma de actividades.

Con la paciente

4. Conferencia: adecuada a la edad, escolaridad y nivel sociocultural de la paciente.
 - ¿Qué es y cómo afecta al paciente su problema?
 - ¿Qué tiene que ver con las Actividades de la Vida Diaria y con los demás procesos cognoscitivos?
 - ¿Qué habilidades se ven afectadas?
 - ¿Cuáles son los problemas de las funciones neuropsicológicas que está presentando?
 - ¿Cuáles son los problemas de funcionamiento cognoscitivo que va a presentar si no se atiende o no hay apoyo del paciente?

1. Explicación de método de trabajo en el escenario: casa (comedor).
 - Técnicas
 - Material de trabajo
 - Bitácora de trabajo diario (hojas de registro, Actividades de la Vida Diaria, utilización de la carpeta como diario de trabajo).

2. Explicación del cronograma de actividades.

Evaluación y Observaciones: al final de cada sesión se aplicó un cuestionario para valorar si la información había sido clara y comprendida por la paciente y sus

familiares, además se permitió la discusión de los temas tratados así como de las dudas que pudieran presentarse.

Segunda Fase: estimulación y rehabilitación del funcionamiento ejecutivo.

Dirigido: a la paciente.

Número de sesiones: 38 distribuidas en 2 sesiones semanales.

Duración: 35 minutos por sesión.

Material: hojas y actividades propuestas por Peña-Casanova (1999b) lápices, cronómetro, libros, revistas, propaganda del supermercado, láminas con diferentes estímulos, grabadora.

Objetivo general:

- Rehabilitar/estimular el funcionamiento ejecutivo de la paciente.

Objetivos específicos:

- Que la paciente logre mantenerse y concentrarse en una tarea determinada.
- Que la paciente adquiera el conocimiento y aplicación de la organización del barrido visual para lograr ejecutar tareas simples de rastreo de información.
- Que la paciente mantenga una actividad exploratoria activa con la cual pueda detectar los detalles o elementos más significativos que le permitan ejecutar exitosamente tareas simples y complejas.
- Que la paciente aprenda a establecer metas y a seleccionar diferentes pasos para solucionar problemas de manera efectiva.

- Que la paciente genere, organice información y procedimientos para integrar las demandas requeridas en el completamiento de tareas.
- Que la paciente inicie y ejecute por sí misma diferentes tipos de tareas (tareas cotidianas y de las sesiones de rehabilitación).
- Que la paciente mejore sus habilidades de planeación y organización de diferentes tipos de actividades.
- Que la paciente aprenda a considerar diferentes alternativas, aproximaciones o planes para completar exitosamente tareas simples y complejas.
- Que la paciente adquiera las habilidades necesarias para automonitorearse, detectar y corregir errores que le permitan la solución óptima de las tareas propuestas.
- Que la paciente comprenda, razone e integre nueva información para solucionar problemas y tomar decisiones.

Actividades

Las actividades realizadas dentro del programa de rehabilitación se dividieron en 3 tipos: tareas denominadas de atención-concentración, tareas de procesamiento aritmético y tareas de funcionamiento ejecutivo, las cuales se presentan a continuación en forma general. Para más detalles ver apéndice para ejemplo de una sesión completa (G, H e I).

Tareas de atención-concentración.

Objetivo: mantener, reforzar la atención (auditiva y visual) la concentración y la actividad de los sistemas perceptivos visuales y sus implicaciones espaciales y cognitivas.

Componente cognitivo: participa todo el sistema perceptivo visual/auditivo. Los componentes de atención-concentración tienen un papel importante. A partir de una adecuada percepción es posible llegar al reconocimiento y a la semántica visual/auditiva (significado). A partir del significado es posible realizar asociaciones que facilitan el acceso a la memoria a largo plazo. De la semántica (significado) se puede acceder al lenguaje.

Materiales: estímulos seleccionados específicos (canciones) y tareas de discriminación o emparejamiento (hojas con figuras, formas, letras o palabras) láminas temáticas (Tomadas de Peña-Casanova, 1999b) y materiales informales (revistas o periódicos).

Procedimiento:

1. Se le presentaron a la paciente estímulos visuales o espaciales y de acuerdo al tipo de tarea se le pidió que los discriminara (imágenes superpuestas) emparejara (caras o dibujos) o ubicara espacialmente.
2. Se le mostraron a la paciente estímulos visuales (figuras) y se le ordenó que tachara el estímulo requerido.
3. Se le enseñó a la paciente un texto (tomado de la revista o periódico) mientras se le pedía que tachara letras o palabras determinadas.
4. Se le presentó a la paciente una canción determinada y se le solicitó que diera una respuesta (golpe sobre la mesa) cuando escuchara una palabra o frase dentro de la letra de una canción.
5. Se le mostraron a la paciente láminas temáticas y se le requirió las observara manteniendo un barrido visual adecuado (derecha-izquierda, arriba-abajo) narrando lo que observaba en la imagen.

Evaluación y Observaciones: al final de cada sesión se contabilizó el número de estímulos respondidos correctamente sin ayuda, el número de aciertos obtenidos

con ayuda, el tiempo empleado en la ejecución de la tarea y se realizaron anotaciones de las estrategias utilizadas por la paciente en la resolución de la actividad y las autocorrecciones.

Tareas de aritmética

Objetivo: Facilitar el cálculo, la capacidad de juicio y el razonamiento así como la solución de problemas simples y semicomplejos.

Componente cognitivo: participación del razonamiento abstracto y de juicio (función ejecutiva) y de las capacidades verbales implicadas (comprensión, reconocimiento de números, cifras y símbolos matemáticos).

Material: monedas y billetes de juguete de diferente denominación (actuales). Propaganda del supermercado, hojas con diferentes tipos de problemas aritméticos de diversa dificultad.

Procedimiento:

1. Se le requirió a la paciente que ordenara espacialmente en una hoja de papel, diferentes tipos de cifras (unidades, decenas y centenas) con el objetivo de realizar las operaciones convenientes.
2. Se le pidió a la paciente que solucionara los problemas que se le propusieron con ayuda de lápiz y papel.
3. Se le solicitó a la paciente que realizara el cálculo de series numéricas de forma ascendente o descendente en forma mental.
4. Se imitaron situaciones de gestión del dinero en compras.
5. Se pidió a la paciente que realizara un presupuesto o la lista del supermercado.

Evaluación y Observaciones: al final de cada sesión se contabilizaron el número de aciertos sin ayuda, el número de aciertos obtenidos con ayuda, el tiempo empleado en la ejecución de la tarea y se realizaron anotaciones de las estrategias utilizadas por la paciente en la resolución de la actividad y las autocorrecciones.

Tareas de función ejecutiva

Objetivo: estimular la capacidad de razonamiento, abstracción, planificación, verificación flexibilidad cognitiva y de ejecución de una tarea determinada.

Componente cognitivo: las funciones ejecutivas parten de una buena recepción de estímulos y de la comprensión de la tarea-problema planteada. La persona debe reconocer los elementos del medio en el que se encuentra para poder emplearlos en la respuesta. Participan los sistemas generadores de estrategias a partir de los datos del medio y de los conocimientos previamente adquiridos, también intervienen componentes de memoria de trabajo encargados de mantener activos (presentes) todos los datos del problema o situación que hay que resolver. Una vez que se haya generado una respuesta o incluso una vez que se haya ejecutado, el propio sistema debe realizar una evaluación de los propios resultados y comprobar si ha dado una respuesta adecuada al problema o situación.

Material: tareas verbales, instrucciones y hojas con diferentes tipos de estímulos.

Procedimiento:

1. Se le solicitó a la paciente buscara en una lista de palabras aquella que no compartiera las mismas características con el resto, además de razonar su elección.

2. Se le pidió a la paciente que ordenara una lista de palabras de acuerdo a una relación lógica. Posteriormente se le solicitó explicara el por qué las organizó de esa manera.
3. Se le presentaron a la paciente situaciones ficticias donde debía encontrar una solución, describir el peligro o el final a cada una de los escenarios que se le propusieron con la finalidad de que identificara sus efectos.
4. Se le pidió a la paciente que planeara una comida (situación ficticia) de acuerdo a cierto número de personas y con un presupuesto determinado.
5. Se le solicitó a la paciente buscara información concreta en periódicos, libros, revistas, guías de programación o propaganda.

Evaluación y Observaciones: al final de cada sesión se contabilizaron el número de aciertos sin ayuda, el número de aciertos obtenidos con ayuda, el tiempo empleado en la ejecución de la tarea y se realizaron anotaciones de las estrategias utilizadas por la paciente en la resolución de la actividad y las autocorrecciones.

Tercera fase: Consolidación de los efectos del programa de intervención en las Actividades de la Vida Diaria.

Objetivo: observar la generalización de las tareas propuestas anteriormente sobre las actividades cotidianas de la paciente.

Material: lista semanal de actividades.

Procedimiento: diariamente fueron llenadas las listas semanales de actividades de la vida diaria de ER. con la finalidad de observar si los ejercicios propuestos tuvieron un efecto sobre estas actividades.

Cuarta fase: Cierre y comunicación de resultados del programa de rehabilitación neuropsicológica a la paciente y su cuidador primario.

Objetivo: comunicar los resultados obtenidos, los objetivos alcanzados y se explicó la necesidad y los beneficios de seguir con el programa de rehabilitación.

Material: se realizó una presentación en power point breve y sencilla de los logros obtenidos y de los objetivos no alcanzados.

Procedimiento:

Cuidador primario

- Plática adecuada a la edad, escolaridad y nivel sociocultural del cuidador primario acerca de los logros obtenidos y de los objetivos no alcanzados.
- Se discutió la importancia y los beneficios de permitirle a su hija seguir siendo funcional.
- Se hablo de la evolución de la enfermedad, de las actividades que puede seguir realizando con su paciente y de las posibles adaptaciones que deben realizarse conforme avance el cuadro demencial.
- Finalmente se remarcó la importancia de la realización del estudio genético en sus nietas.

Paciente

Plática adecuada a la edad, escolaridad y nivel sociocultural de la paciente.

- Se discutieron los beneficios obtenidos gracias a su participación en el programa de rehabilitación en cuanto a sus procesos cognoscitivos, estado de ánimo y actividades cotidianas.
- Se realizó un recuento de los objetivos obtenidos y de las metas no alcanzadas en el programa de intervención.

- Se subrayó la importancia de continuar realizando sus Actividades de la Vida Diaria.
- Se creó el compromiso por parte de la paciente de continuar con las actividades planteadas dentro del programa de rehabilitación.

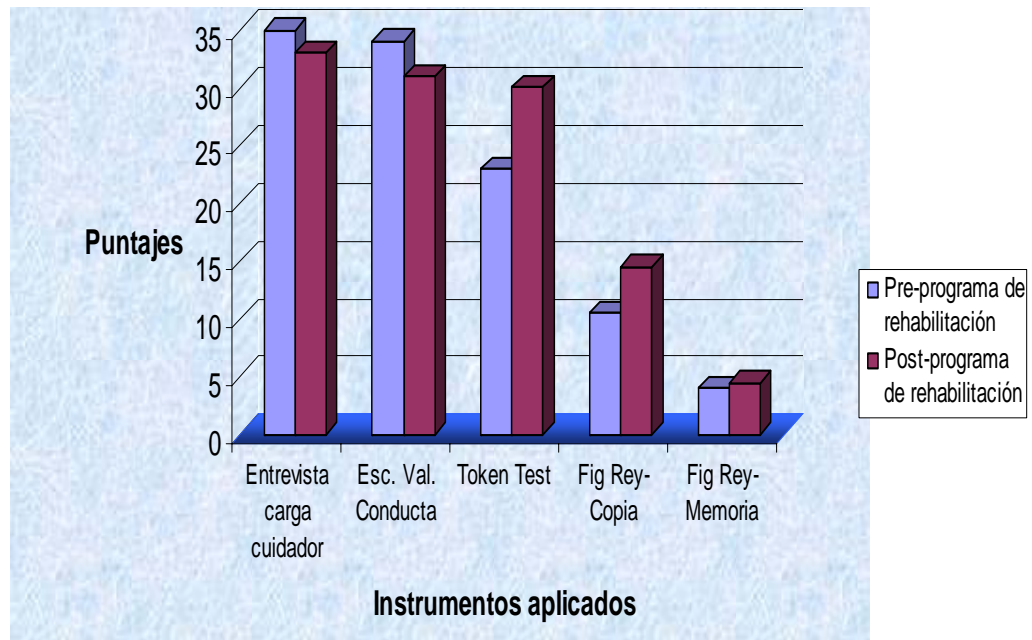
Evaluación y Observaciones: al final de cada sesión se aplicó un cuestionario para valorar si la información había sido clara y comprendida por la paciente y su cuidador primario, además se permitió la discusión de los temas tratados así como de las dudas que pudieran presentarse.

Finalmente se dejó el compromiso de continuar el contacto ya sea por parte de la neuropsicóloga o en el servicio de neuropsicología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, para darle seguimiento al caso e intervenir en cualquier situación que pudiera presentarse posteriormente.

VI. RESULTADOS

Los instrumentos utilizados fueron analizados de manera cuantitativa y cualitativa. La línea base (primera aplicación) fue comparada con los resultados alcanzados después de la terapia. La gráfica 1 muestra los resultados obtenidos de los diferentes instrumentos.

Puntajes pre-post programa de rehabilitación



Gráfica 1. Resultados de las pruebas administradas a la paciente antes y después del programa de rehabilitación neuropsicológica.

Puede observarse que hay un decremento en los puntajes de la Escala sobre la carga del cuidador, que aunque no es significativo a nivel cuantitativo (pre= 35, post= 33) si se analiza cualitativamente estos cambios se tradujeron en una

mejora en las actividades de la vida diaria. El análisis cualitativo a los diferentes reactivos, demostró que se redujeron las puntuaciones en los aspectos de autocuidado y dependencia de la paciente y aumentaron aquellos relacionados con el desgaste físico del cuidador y las dificultades económicas. Cabe mencionar que su cuidador primario es una persona mayor y no recibe apoyo de ningún tipo ni de otro miembro de la familia para el cuidado de la paciente.

Por otra parte, los movimientos coreicos de ER han ido en aumento, de manera que esta nueva condición, provocó que se incrementaran las puntuaciones pertenecientes al cuidado médico y la posible condición física (discapacidad) de la paciente en períodos posteriores, además el haber recibido la certeza diagnóstica de la paciente (portadora de la expansión del gen de la huntingtina) condicionó la aparición de otros conflictos como la duda acerca de otros posibles portadores de la enfermedad y la falta de apoyo económico y social para el cuidado de ER.

En cuanto a la Escala de Valoración de trastornos de conducta, en general no se encontraron grandes dificultades, la disminución observada post-tratamiento correspondió a un menor requerimiento en la repetición de frases y en la necesidad de realizar preguntas repetitivas (pre-tratamiento= 34, post-tratamiento= 31 en una escala de 196 puntuaciones).

El puntaje más significativo encontrado después de la realización del tratamiento se relacionó al Token Test, la cual paso de un deterioro leve (23.5) a ser un puntaje normal (30). Gran parte de las dificultades encontradas en la primera ejecución estaban relacionadas con dificultades para mantener la atención y con problemas de la memoria de trabajo. Posterior al programa de intervención, se observó que las dificultades correspondieron a problemas para mantener la información en línea (memoria de trabajo) aunque en menor medida.

Por último, puede verse que la ejecución de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth a la copia también reporto una mejor puntuación, esto debida en gran parte a una mayor integración, organización y planeación de la figura (ver más adelante) no así en la reproducción de la memoria, la cual continuó siendo pobre en detalles. Esto último puede estar relacionado a que en la Corea de Huntington el déficit se encuentra en la recuperación de la información, ya sea de tipo verbal o visual. De igual manera, el tiempo de ejecución entre ambas presentaciones y modalidades del estímulo se redujo.

Figura 3. Figura compleja de Rey-Osterrieth a la copia pre-programa de rehabilitación.

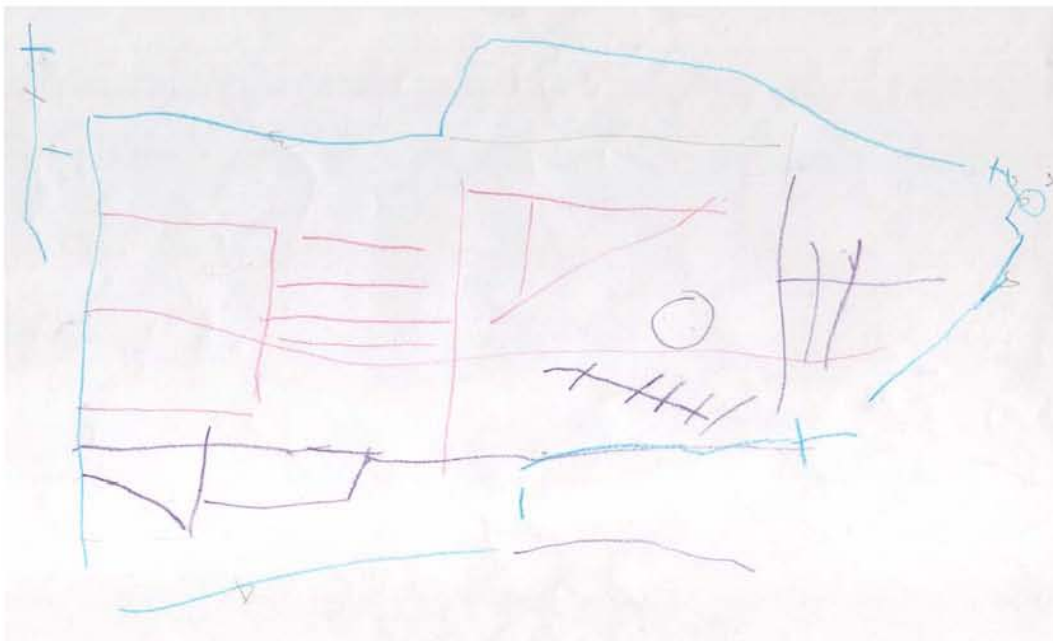


Figura 3. Puntaje obtenido por la paciente en la copia de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth pre-programa de rehabilitación neuropsicológica, comparado con su grupo de edad más la desviación estándar: Puntaje ER 10.5, Grupo de edad más desviación estándar 22.9 ± 5.1 . Tiempo de ejecución de la figura: 4'49".

Figura 4. Figura compleja de Rey-Osterrieth en la reproducción de memoria pre-programa de rehabilitación.

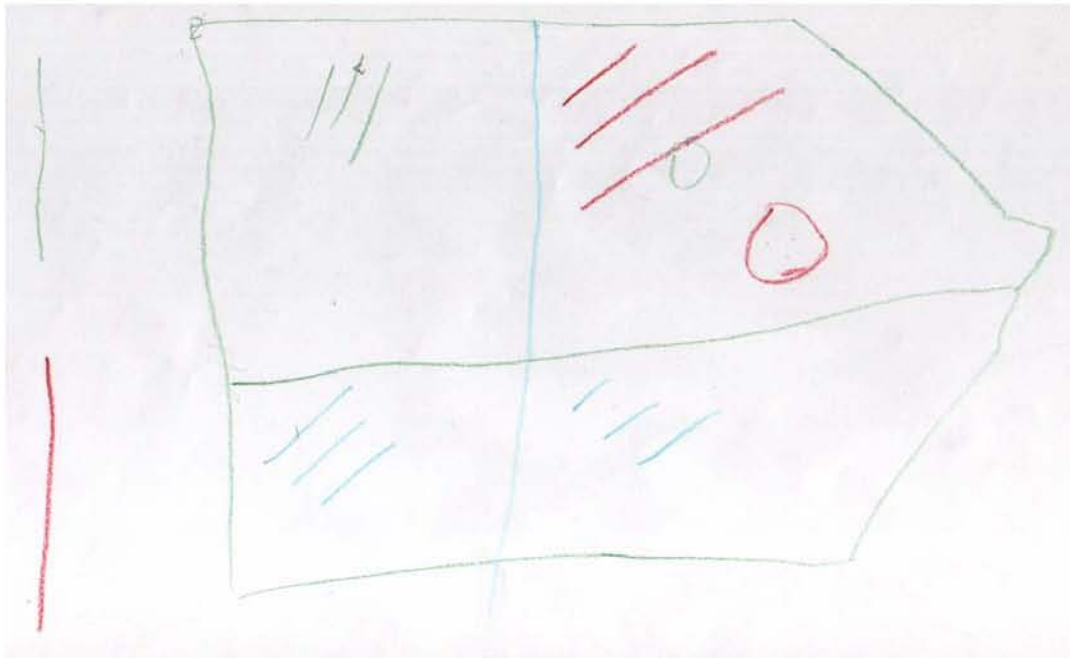


Figura 4. Puntaje obtenido por la paciente en la reproducción de memoria de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth pre-programa de rehabilitación neuropsicológica, comparado con su grupo de edad más la desviación estándar: Puntaje ER 4, Grupo de edad más desviación estándar 14.7 ± 5.2 . Tiempo de ejecución de la figura: 2'5".

Figura 5. Figura compleja de Rey-Osterrieth a la copia post-programa de rehabilitación.

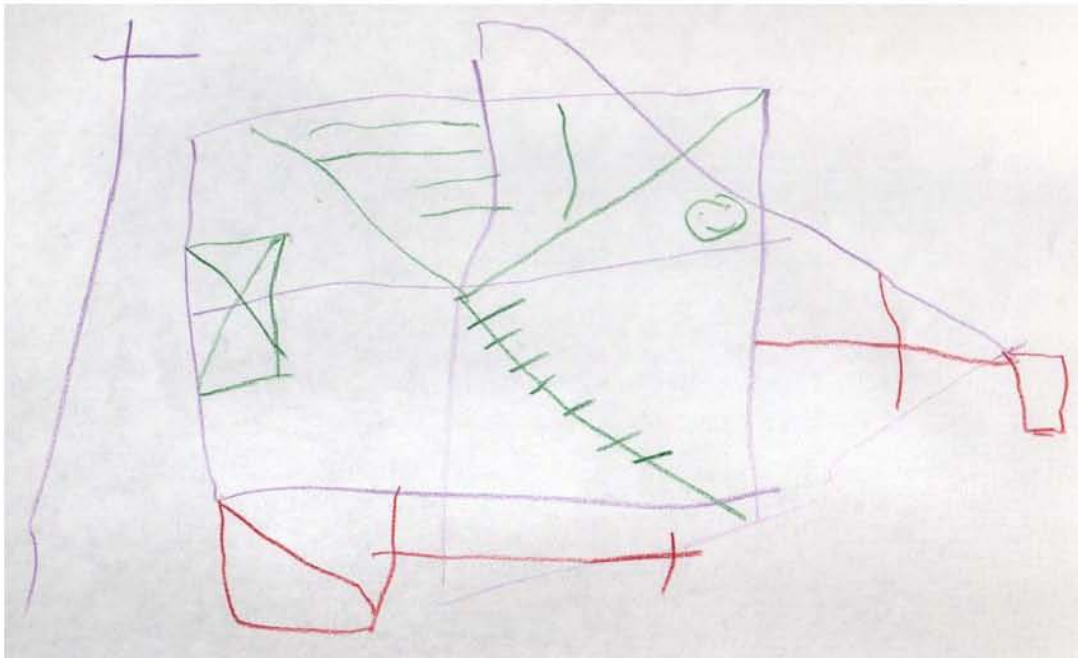


Figura 5. Puntaje obtenido por la paciente en la reproducción a la copia de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth posterior al programa de rehabilitación neuropsicológica, comparado con su grupo de edad más la desviación estándar: Puntaje ER 14.5, Grupo de edad más desviación estándar 22.9 ± 5.1 . Tiempo de ejecución de la figura: 4'20".

Figura 6. Figura compleja de Rey-Osterrieth en la reproducción de memoria post-programa de rehabilitación.

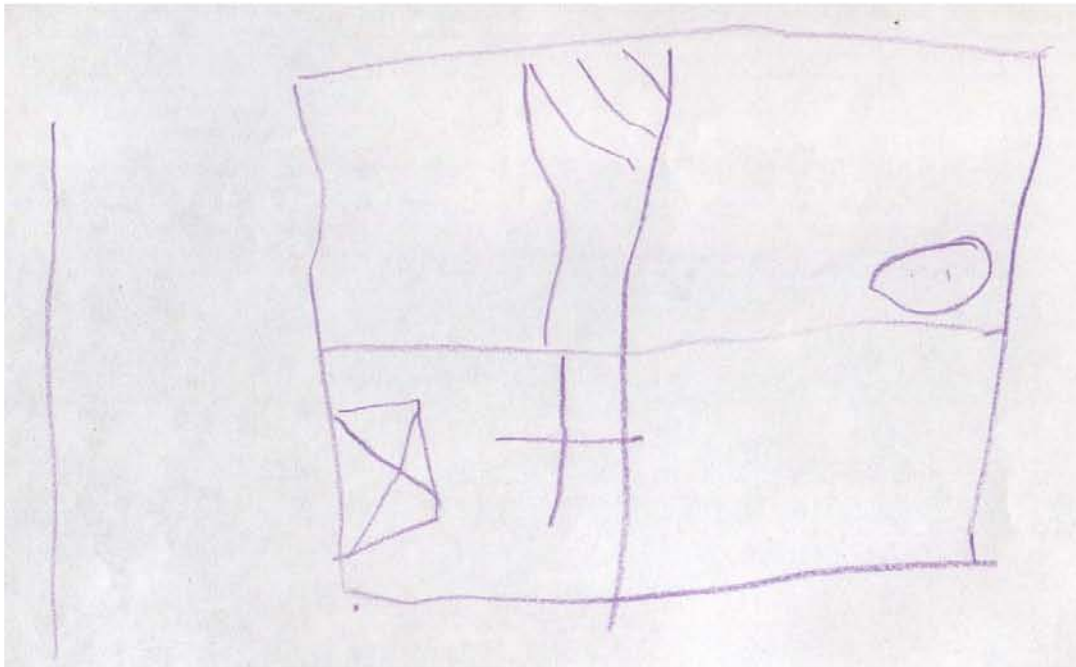
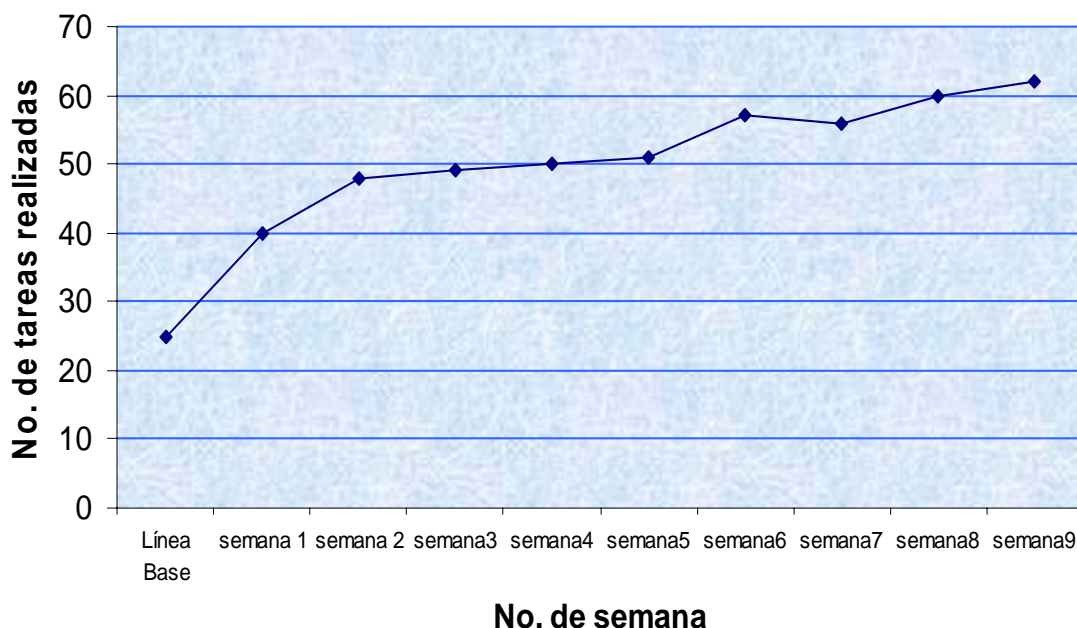


Figura 6. Puntaje obtenido por la paciente en la reproducción de memoria de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth post-programa de rehabilitación neuropsicológica, comparado con su grupo de edad más la desviación estándar: Puntaje ER 4.5, Grupo de edad más desviación estándar 14.7 ± 5.2 . Tiempo de ejecución de la figura: 1'50".

En cuanto a las actividades de la vida diaria, se observó un aumento gradual en frecuencia de su realización. Es importante señalar, que algunas de ellas estaban condicionadas a la motivación de ER y otras estuvieron más relacionadas con las dificultades cognitivas que presentaba la paciente (ver gráfica 2 y apéndice

C para ver la lista de programación semanal de actividades). Dentro de estas últimas actividades se encontraron la utilización del teléfono, salida al mercado o a hacer compras pequeñas (pocas cosas debido a su problema motor de base) elaboración de la lista del supermercado y utilización de la agenda. De éstas, la actividad que logró implementarse y permanecer en forma sistemática fue la utilización del teléfono, la cual se consiguió gracias a una mejoría en la comprensión del lenguaje. Otra conducta importante fue la de realizar compras, que si bien esta relacionada con la motivación, el análisis de la actividad nos dice que se trata de una tarea compleja que requiere del buen funcionamiento ejecutivo (atención, planeación, verificación y autorregulación). La última conducta (elaboración de la lista del supermercado) no se mantuvo a lo largo del tratamiento, debido a las dificultades motoras (problema motor de base).

Programación semanal de actividades



Gráfica 2. Frecuencia de la realización semanal de las actividades de la vida diaria de la paciente.

En cuanto a la visión ecológica del programa de rehabilitación, se observó que tras la intervención en las funciones cognitivas (sistema ejecutivo) se produjo una extensión de los logros a funciones no entrenadas como la implementación de estrategias para solucionar problemas que anteriormente no nos utilizaba (p.e. preparar alimentos, uso de algunos signos del lenguaje de señas ya que su lenguaje es ligeramente disártrico).

En el test Barcelona, las puntuaciones registraron discretas mejorías (ver tabla 1) entre la primera y segunda aplicación. Estas estuvieron relacionadas con un mejor análisis de la información presentada a la paciente, así como a la disminución de los problemas de comprensión.

Tabla 1. Puntajes obtenidos en las diferentes subpruebas del Test Barcelona versión abreviada antes y después del programa de rehabilitación.

Subpruebas Test Barcelona Versión abreviada.	Puntaje Obtenido Pre-rehabilitación	Percentil	Puntaje Obtenido post-rehabilitación	Percentil*
Fluencia y Gramática	7	Inferior	7	Inferior
Contenido Informativo	7	Inferior	7	Inferior
Orientación en Persona	7	Máximo	7	Máximo
Orientación en Lugar	4	Inferior	5	Máximo
Orientación en Tiempo	22	Mínimo	23	Máximo
Dígitos Directos	5	Medio	5	Medio
Dígitos Inversos	3	Mínimo	3	Mínimo
Series Orden Directo	3	Máximo	5	Máximo
Series Orden Directo con tiempo	4	Inferior	4	Inferior
Series Inversas	1	Inferior	2	Inferior
Series Inversas con tiempo	1	Inferior	2	Inferior
Repetición de Logatomos	5	Inferior	5	Inferior
Repetición de palabras	10	Máximo	10	Máximo
Denominación de Imágenes	13	Mínimo	14	Máximo

Denominación de Imágenes con Tiempo	35	Mínimo	38	Mínimo
Respuesta Denominando	6	Máximo	6	Máximo
Respuesta Denominando con Tiempo	17	Inferior	18	Máximo
Evocación Categorical Animales 1 min.	10	Inferior	14	Inferior
Comprensión Realización de órdenes	12	Inferior	16	Máximo
Material verbal complejo	5	Inferior	8	Mínimo
Material verbal complejo con Tiempo	14	Inferior	21	Inferior
Lectura de Logatomos	6	Máximo	6	Máximo
Lectura de Logatomos con Tiempo	18	Máximo	18	Máximo
Lectura de Texto	55	Mínimo	56	Máximo
Comprensión de logatomos	6	Máximo	6	Máximo
Comprensión de logatomos con Tiempo	17	Inferior	18	Máximo
Comprensión de Frases y Textos	6	Inferior	8	Máximo
Comprensión de Frases y Textos con tiempo	17	Inferior	23	Mínimo
Mecánica de la escritura	5	Medio		97*
Dictado de logatomos	3	Inferior		97*
Dictado de logatomos con tiempo	6	Inferior		97*
Denominación escrita	6	Máximo		97*
Denominación escrita con Tiempo	11	Inferior		97*
Gesto simbólico orden derecha	2	Inferior	10	Máximo
Gesto simbólico orden izquierda	2	Inferior	10	Máximo
Gesto simbólico Imitación derecha	10	Máximo	10	Máximo
Gesto simbólico Imitación izquierda	10	Máximo	10	Máximo
Imitación Posturas Bilateral	3	Inferior	7	Inferior
Secuencia de posturas derecha	3	Inferior		97*
Secuencia de posturas izquierda	3	Inferior		97*
Praxis constructiva copia	9	Inferior		97*
Praxis constructiva				

copia con tiempo	12	Inferior		97*
Imágenes superpuestas	19	Mínimo	18	Inferior
Imágenes superpuestas con tiempo	19	Inferior	21	Inferior
Memoria de textos	6	Inferior	6	Inferior
Memoria de textos con preguntas	10	Inferior	13	Inferior
Memoria de textos diferida	4	Inferior	6	Inferior
Memoria de textos diferida con preguntas	6	Inferior	16	Mínimo
Memoria visual de reproducción	1	Inferior		97*
Problemas aritméticos	2	Inferior	4	Inferior
Problemas aritméticos con tiempo	2	Inferior	6	Inferior
Semejanzas-abstracción	6	Mínimo	6	Mínimo
Clave de números	13	Inferior		97*
Cubos	0	Inferior	1	Inferior
Cubos con tiempo	0	Inferior	1	Inferior

*97= no aplicable por problema motor de base.

Los números en negro indican mejoría en el rendimiento, posterior al programa de rehabilitación.

Orden de los percentiles: inferior, mínimo, medio, máximo.

Por último, se observó una mejoría del estado de ánimo entre las puntuaciones obtenidas en el test de Hamilton, que pasó de una depresión a un estado distímico, lo que se reflejó en una mayor participación en sus actividades de autocuidado y sociales.

VII. DISCUSIÓN

La demencia es un síndrome de etiología múltiple y curso habitualmente progresivo cuya principal manifestación clínica es el deterioro de la capacidad intelectual del individuo que la padece. Sin embargo, el proceso patológico causante de la demencia incide también directa o indirectamente, sobre otros componentes funcionales del individuo, perturba globalmente su interacción con el entorno físico, emocional y social, por tanto es recomendable valorar las Actividades Instrumentales de la Vida Diaria que además son de enorme importancia para monitorizar los eventuales efectos de cualquier intervención terapéutica, dada su alta validez ecológica (Zanetti, Binetti, Magni, Rozzini, Bianchetti y Trabucchi, 1997; Peña-Casanova, 1999^a; Yesavage, Westphal, Rush, 2001; Avila, Bottino, Cavalho, Santos, Seral y Mohito, 2004; Patterson, 2004; Drake, 2006).

Las actividades instrumentales de la vida diaria, son las que permiten a la persona adaptarse a su entorno y mantener su independencia en la comunidad. Suponen un nivel más complejo de la conducta humana y por ello dependen más que las actividades básicas de la vida diaria de otras esferas del estado de salud (afectivo, cognitivo y del entorno social). Dichas escalas son más sensibles para valorar la situación funcional de las personas en general, correlacionan más con el estado cognitivo y pueden utilizarse para la detección precoz del deterioro cognitivo de pacientes ambulatorios (Reich, 1997). Sin embargo, tienen algunos inconvenientes, en particular su mayor dependencia de la motivación de las variaciones del estado afectivo, de la capacidad mental y del entorno social del individuo. Por tanto, es preferible evaluar si el paciente realiza habitualmente una actividad y no si podría realizarla (utilización del teléfono, uso de medios de transportes, preparación de la comida, hacer compras, cuidado de la casa, lavado

de la ropa, control de la medicación y manejo del dinero) cuya finalidad sea establecer objetivos más prácticos.

Por otro lado, es importante tomar en cuenta que algunas de las actividades cotidianas meta no se lograron implementar debido a que no se crearon dichas necesidades en la paciente. Lo que pudiera estar relacionado con los roles establecidos mucho tiempo atrás, la dinámica familiar, las responsabilidades y las expectativas mutuas, que pueden determinar en gran parte las responsabilidades que cada uno asume frente a las situaciones cotidianas y al enfermo. En esta situación en particular, el miembro de la familia que tenía toda la responsabilidad de la atención de la paciente no participaba en el estado de cosas a los demás (en este caso sus nietas) porque consideraba que sería imponerles una carga. Además, su personalidad la hacía llevar no sólo la carga de cuidar a su familiar sino a otros miembros de su familia. Por tanto, es necesario considerar esta serie de factores para futuras intervenciones.

Existen pocos estudios que proveen evidencia de los beneficios de la rehabilitación cognitiva en las demencias y muy particularmente en la Corea de Huntington (Power, 1982; Leng, Woodward, Stokes, Swan, Wareing y Baker, 2003). Considerando todas las limitaciones de este estudio, los resultados sugieren que un corto pero específico programa de rehabilitación neuropsicológica, promovió mejoras en algunos aspectos del funcionamiento ejecutivo de la paciente. Es importante señalar que ante la imposibilidad de corregir las funciones deterioradas, la rehabilitación neuropsicológica en las demencias busca mantener y fortalecer el funcionamiento actual para evitar un deterioro mayor, además de tratar de incidir sobre la recuperación del exceso de discapacidad o prevención de la pérdida residual de la funcionalidad (Peña-Casanova, 1999^a; Boccardi y Frisoni, 2005).

Se observó que tras la estimulación de las funciones cognitivas se produjo una extensión de la ganancia a funciones no entrenadas (Patterson, 2004)

por lo que la utilización de las actividades cotidianas son un buen parámetro para evaluar la efectividad de la intervención. Toda rehabilitación neuropsicológica busca ser ecológica, sin embargo es difícil controlar todas las variables externas presentes en el ambiente de los pacientes para comprobar la efectividad del tratamiento, por tanto se necesita de medios efectivos y cuantificables. Las actividades de la vida diaria proporcionan esta medición objetiva.

Los resultados del presente estudio mostraron una mejora significativa después del programa de rehabilitación neuropsicológica en las escalas de Actividades de la Vida Diaria, en el test de depresión, Token Test y la Figura Compleja de Rey-Osterrieth la Escala sobre la carga del cuidador y una modesta mejoría en el test Barcelona, lo que demuestra la mejora en la cognición, la conducta, el estado emocional y la eficacia del programa de intervención. Estos resultados son consistentes con otros estudios publicados recientemente, los cuales muestran un efecto clínico más positivo que un efecto estadístico o cuantitativo en test o escalas (Leng, Woodward, Stokes, Swan, Wareing y Baker, 2003; Avila, Bottino, Carvalho, Santos, Seral y Miotto, 2004; Drake, 2006). Además, la paciente aplicó las estrategias implementadas en el programa para realizar sus actividades cotidianas e instrumentales, lo que promovió la mejoría en su conducta, una mayor independencia y minimizó en cierto grado la carga de trabajo del cuidador primario.

En cuanto a la ejecución de la Figura compleja de Rey-Osterrieth, se ha postulado, que el deterioro evidente de las funciones visuoespaciales refleja la progresión de la enfermedad, dichas alteraciones se han atribuido a la afectación de la cola del núcleo caudado, la cual proyecta a las regiones temporales donde se lleva a cabo el procesamiento visual, además provee evidencia acerca de la existencia de alteraciones visuoespaciales secundarias a la alteración del funcionamiento ejecutivo, debido a que las dificultades se centraron en los aspectos

ejecutivos de la tarea como la planeación, organización y cambio de set atencional (Redondo-Vergé, 2001).

Es importante señalar que aun son desconocidos los procesos por medio de los cuales se observa una mejoría en la ejecución de pruebas neuropsicológicas o en la realización de actividades cotidianas; en este sentido, la plasticidad neuronal puede apoyar la explicación del fenómeno de aprendizaje y es por ahora una de las formas de abordaje de las enfermedades psiquiátricas y neurológicas de origen funcional (Gómez-Fernández, 2000). Otra explicación propone que posiblemente sea debido a que se organizan de una manera diferente los procesos, se eche mano de recursos no utilizados con anterioridad o se deba a una interacción entre todos estos factores (Peña-Casanova, 1999^a; Erostequi, 2000; Baatsch, Jobe, Sychra y Blend, 2004). Por ende, es recomendable realizar otros estudios que ayuden a clarificar esta cuestión, por ejemplo, sería interesante realizar estudios de imágenes funcionales y/o estructurales (p.e. SPECT) estado de los neurotransmisores o modelos animales de trasplante de células estriatales (Lawrence, *in press*). Es importante mencionar que dichos estudios son costosos por tanto la paciente no cuenta con ellos.

Con base a las pruebas neuropsicológicas y escalas utilizadas en la evaluación y revaloración del estado cognitivo y emocional de ER, pudo demostrarse la eficacia del programa de rehabilitación neuropsicológica basado en el funcionamiento ejecutivo. De acuerdo a la literatura que propone que las demencias subcorticales son resultado de la disfunción ejecutiva (Pillon, Deweer y Agid, 2000; Bondi y Kaszniak, 2001; Redondo-Vergé, 2001; Redondo-Vergé, Brown y Chacón, 2001; Manly, Hawkins, Evans, Woldt y Robertson, 2002) el hecho de estimular el funcionamiento ejecutivo de la paciente cumplió con la finalidad de mejorar su funcionamiento cognitivo, además de incrementar la autonomía personal de la paciente en sus actividades de la vida diaria. Y aunque la aproximación de mejorar la calidad de vida de la paciente y su cuidador fueron implícitas, es

importante retomar este aspecto para futuras intervenciones, debido a que en no existen escalas para medir niveles de satisfacción y bienestar, aunque las escalas sobre trastornos conductuales o las que evalúan el grado de estrés que presentan los cuidadores son un buen parámetro para medir indirectamente los niveles de bienestar, es recomendable se construyan estos instrumentos para evaluar otros aspectos mayormente relacionados con la calidad de vida de una persona (p.e. su contexto de la cultura, del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes, relaciones sociales, nivel de funcionalidad e independencia, salud).

La evaluación de las alteraciones de la conducta es útil para determinar la gravedad de la enfermedad y su pronóstico, valorar el impacto potencial de la enfermedad en la familia o de los cuidadores e implementar tratamientos de intervención sobre el medio y la rehabilitación (Peña-Casanova, 1999a). Ya que como señalan Son, Therrien y Whall (2002) el valor social de estas estrategias no es secundario y puede ser alcanzado a través de la rehabilitación cognitiva, puesto que un efecto positivo sobre los problemas de conducta es inmediatamente apreciado. En este sentido es de suma importancia destacar que la apatía es el rasgo comportamental que mejor se correlaciona con la evolución de la Corea de Huntington, además es primordial destacar el valor de estas intervenciones debido a la alta tasa de suicidio presente en estos pacientes (Gómez y Barquero, 2002).

Por otro lado, en estudios previos (Halliday, McRitchie, Macdonald, Double, Trent y McCusker, 2003) se ha observado que el incremento de la discapacidad física y el decline de las actividades de la vida diaria correlacionaba con déficit en la perfusión y el volumen del putamen en pacientes con la enfermedad de Huntington, el metabolismo en el caudado se correlacionaba significativamente con la capacidad funcional como las actividades de la vida diaria, el funcionamiento ocupacional y la habilidad para manejar las finanzas (Weeks, 2006). Como se mencionó anteriormente, es la patología más pura de demencia subcortical, ya que

principalmente y de forma casi exclusiva en sus fases iniciales afecta al núcleo caudado. Este degenera más que cualquier otra estructura, la afectación de este núcleo puede llevar a la incapacidad de ejecución correcta de las funciones intelectuales del lóbulo frontal (Lawrence, Sahakian y Robbins, 2002). Estos hallazgos son consistentes con los datos encontrados en los estudios de imagen de ER, por tanto los déficit encontrados en la evaluación neuropsicológica son el resultado de la patología estriatal.

Otro aspecto importante a considerar es que el hecho de haber recibido la certeza diagnóstica en la paciente (portadora de la expansión del gen de la huntingtina) condicionó la aparición de otros conflictos como la duda acerca de otros posibles portadores de la enfermedad, además se observó que los posibles portadores (hijas) no lograron lidiar con este conocimiento a pesar de los beneficios que pudieran desprenderse de este conocimiento como sus metas y objetivos a futuro (Craufurd y Harris, 2000). Por tanto, es recomendable la ingerencia de un consejero genético o la búsqueda de apoyo psicoterapéutico que permita la existencia de una visión globalizadora en este tipo de padecimientos.

Finalmente, la importancia de hacer un diagnóstico precoz de un cuadro demencial radica en establecer la posibilidad de reversión o desaceleración del deterioro, proporcionando al paciente un tratamiento oportuno.

VIII. CONCLUSIONES

La comunidad científica y los familiares de pacientes con demencia aceptan en general, que la intervención y tratamiento de estas personas ha de ser más amplio que el puramente farmacológico. Son muchos ya los autores que proponen el desarrollo complementario de estrategias de tratamiento no farmacológico. La evidencia a favor de la rehabilitación cognitiva en la demencia, claramente muestra que está justificada si se cree que algo puede ser hecho. La rehabilitación neuropsicológica, si bien no eliminará los problemas cognoscitivos, puede hacer una considerable diferencia en la calidad de vida de la persona y sus familiares. Es importante señalar que aun existe mucho escepticismo acerca de la rehabilitación neuropsicológica en los padecimientos demenciales, debido en parte a la inexistencia de una visión globalizadora, infravaloración de las capacidades residuales y las intervenciones propuestas en las instituciones (si es que las hay) son planteadas solo como actividades de ocio, sin planificación y seguimiento por parte de personal no capacitado. Por tanto es importante destacar que todo programa de intervención debe ser adaptado a las capacidades reales del paciente, su estado premórbido, gustos y aficiones, lo que marcará la dirección que debe llevar el programa ya sea rehabilitar o estimular las habilidades cognoscitivas.

La rehabilitación cognitiva es al mismo tiempo una herramienta y una meta que debe ser alcanzada en orden para obtener funcionalidad y mejorar la calidad de vida. La rehabilitación neuropsicológica puede ser considerada como un objetivo intermedio, necesario para alcanzar unos objetivos superordinarios, como mejorías en la independencia y en la calidad de vida.

La intervención neuropsicológica en los pacientes con demencia, debe diseñarse cuidadosamente, atendiendo a las necesidades reales del paciente y el estado evolutivo de la enfermedad en el momento de la intervención. En todos los

casos, el objetivo de la terapia deberá ser el conseguir el bienestar del paciente y favorecer una mejor calidad de vida mediante la promoción de la independencia (en la medida de lo posible) y optimizar la funcionalidad y el rendimiento cognitivo y conductual en general. El objetivo de la intervención cognitiva debe ser el mantener una buena ejecución de las funciones que aún están presentes en el paciente y que seguramente pueden ser pérdidas prematuramente si no son usadas activamente (p.e. el ejercicio y las actividades cotidianas).

La rehabilitación cognitiva es una buena herramienta para mantener el funcionamiento cognitivo en las personas con demencia. La manera de llevar a cabo el programa de intervención debe incluir, la motivación, aspectos sociales y psicológicos. Por tanto, los resultados del programa deben incluir, mejoras en el mantenimiento de las funciones cognitivas, de la interacción social y del estado de ánimo. La rehabilitación cognitiva es al mismo tiempo una meta y una herramienta para mejorar la calidad de vida.

Aunque el incremento de los puntajes del Test Barcelona no es significativamente diferente a la aplicación previa, se observó cierto impacto positivo del programa de rehabilitación cognoscitiva en la paciente, en relación al estado funcional (realización de sus actividades de la vida diaria) y emocional. Es conveniente destacar que las características de la terapia no registraron efectos secundarios y hubo una muy buena aceptación de las actividades propuestas por parte de la paciente. El presente estudio mostró que la paciente logró aplicar las técnicas aprendidas en el programa de intervención dentro de sus actividades de la vida diaria. Además, la mejora de estas actividades promovió importantes ganancias en la conducta, mejoró la independencia funcional de la paciente y minimizó en cierto grado la carga de estrés que experimentaba su cuidador.

Desde un punto de vista educacional y desde mi experiencia clínica, estas intervenciones están justificadas ya que, a pesar de que para un observador ajeno

el bienestar de un enfermo con demencia estaría suficientemente garantizado con una cierta atención de los aspectos personales básicos (alimentación, salud, tratamiento farmacológico) cada individuo, por limitada que sea su situación, tiene capacidad de aprender o desarrollar otras habilidades y su bienestar personal consiste precisamente en llegar al máximo de su potencial.

Hablar de demencia significa hablar de un grave problema de salud pública, de costos directos e indirectos en materia sanitaria muy elevados, así como de una importante carga para la familia. El hecho que se desarrollen programas de intervención cognitiva, técnicas de modificación de conducta así como apoyo psicosocial a pacientes y cuidadores, permitirá el retraso en la institucionalización o en el cuidado total del paciente, que no solo se verá favorecido por un menor progreso de la enfermedad, sino también a los efectos de intervenir sobre los cuidadores.

Entre las limitaciones del estudio, es importante señalar que faltó considerar en forma más precisa la realidad del entorno de la paciente; en este sentido cabe mencionar la falta de recursos económicos en la familia, la disfuncionalidad de la dinámica familiar (que ya estaba presente desde los inicios de la enfermedad y dónde sería recomendable la intervención psicoterapéutica) impidieron en cierta medida que se logaran algunas de las metas establecidas en cuanto al reparto de obligaciones y responsabilidades entre sus miembros.

Dentro de las aportaciones plasmadas en la realización de este programa de intervención se encuentra el abordaje del caso clínico dentro de una visión más globalizadora, donde se consideró la intervención no sólo de la Sra. ER en cuanto a una mejor ejecución de las pruebas neuropsicológicas, sino se busco que éste tuviera un impacto positivo en sus actividades cotidianas, es decir un enfoque ecológico, además se consideró el papel y el bienestar del cuidador primario. Si se limita el abordaje al punto de vista biológico, el problema se encara intratable,

inexorable y progresivo; en cambio si se aborda como un problema biopsicosocial y multicausal, se podrá intervenir en ciertos aspectos psicológicos y sociales, mejorar y solucionar algunos problemas importantes del manejo que la familia y los cuidadores que conviven con la enfermedad.

Otra aportación en la realización de dicho estudio fue considerar el factor primario alterado en este tipo de cuadro demencial, es decir la visión de la disfunción ejecutiva en la corea de Huntington, que si bien ya había sido considerada como modelo cognitivo de explicación de las alteraciones observadas en dicho padecimiento, no existe ningún estudio que las haya retomado como modelo de intervención.

Finalmente, es necesario realizar más estudios en esta dirección y aplicar los conocimientos adquiridos para conseguir con esto una mayor aceptación de este tipo de intervención y lograr un impacto positivo en la vida de las personas a quiénes atendemos.

IX. REFERENCIAS

Albert, Feldman y Willis (1974). The subcortical dementia of progressive Supranuclear palsy. *Neurology Neurosurgery Psychiatry*, 37: 212-130; en Savage, C. (2004). Neuropsychology of subcortical dementias. *The psychiatric Clinics of North America*, 20: 4, 911-927.

Alexander, G., DeLong, M. y Strick, P. (2006). Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annum Review of Neuroscience*, 9, 357-381.

American Psychiatric Association (1995). *Manual Diagnóstico y Estadístico de los trastornos mentales DSM-IV*. Barcelona: Masson.

Andrews, T. y Brooks, D. (2005). Advances in the understanding of early Huntington's disease using the functional imaging techniques of PET and SPET. *Molecular Medicine today*, 98, 532-539.

Ardila, A. y Ostrosky-Solís, F. (1991). *Diagnóstico del daño cerebral. Enfoque Neuropsicológico*. México, Trillas.

Arizaga, R.L. (2002). Epidemiología de las demencias. En Quiroga, P. y Rohde, G. (eds.) *Psicogeratría. Bases conceptuales, clínica y terapeutica integral*. Chile: Ediciones Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía, p 193-221.

Avila, R., Bottino, C., Carvalho, I., Santos, C., Seral, C. y Miotto, E. (2004). Neuropsychological rehabilitation of memory deficits and activities of daily living in patients with Alzheimer disease: a pilot study. *Brazilian Journal Medical Biological Research*, 37:11, 1721-1729.

Baatsch, L., Jobe, T., Sychra, J. y Blend, M. (2004). Impact of cognitive rehabilitation therapy on neuropsychological impairments as measured by brain perfusion SPECT: a longitudinal study. *Brain Injury*, 11: 851-863.

Bäckman, L. (1991). Cognitive support and episodic memory functioning in normal aging and Alzheimer's disease: A continuity view of the modifiability of memory performance in old age. En R. Cacabelos, H. Frey, T. Nishimura y B. Winblad (Eds.) *Neurogerontology and neurogeriatrics*, vol.I pp. 85-106. Barcelona: Prous Science.

Bäckman, L. (2001). Cognitive support and episodic memory functioning in normal aging and Alzheimer disease: A continuity view of modifiability of memory performance in old age. En Cacabelos, H., Frey, T., Nishimura, T. y Winblad, B. (eds.) (2002). *Neurogerontology and neurogeriatrics*, vol. 1, pp. 85-106. Barcelona: Prous Science.

Bäckman, L. (2002). Memory training and memory improvement in Alzheimer's disease: rules and exceptions. *Acta Neurológica Scandinavia*, 139: 84-89.

Becker, J., Mintun, M., S., Aleva, K., Wiseman, M. Nichols, T. y Dekosky, S. (2006). Compensatory reallocation of brain resources supporting verbal episodic memory in Alzheimer disease. *Neurology*, 46: 692-700.

Boccardi, M. y Frisoni, G. (2005). Cognitive Rehabilitation for severe dementia: Critical observations for better use of existing knowledge. *Mechanisms of Ageing and Development*, (in press).

Bondi, MW. y Kaszniak, AW. (2001). Implicit and explicit memory in Alzheimer's and Parkinson's diseases. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13: 339-358.

Bronfenbrenner, U. (1999). *La ecología del desarrollo humano. Cognición y desarrollo humano*. Paidós: España.

Brown, L., Schneider, J. y Lidsky, T. (1999). Sensory and cognitive functions of the basal ganglia. *Current Opinion in Neurobiology*, 7, 157-163.

Cabeza, R., Grady, C., Nyberg, L., McIntosh, A., Tulving, E., Kapur, S., Jennings, J., Houle, S. y Craik, F. (1997). Age related differences in neural activity during memory encoding and retrieval: a positron emission tomography study. *Journal of Neuroscience*, 17: 391-400.

Cacabelos, R (1991). *Enfermedad de Alzheimer: etiopatogenia, neurobiología y genética molecular*. Barcelona: J.R. Proas Publishers.

Cacabelos, H., Frey, T., Nishimura, T. y Winblad, B. (eds.) (2002). *Neurogerontology and neurogeriatrics*, vol. 1, pp. 85-106. Barcelona: Prous Science.

Calero, M. y Navarro, E. (2004) Relationship between plasticity, mild cognitive impairment and cognitive decline. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 19, 653-660.

Carr, L., Harrison, L., Evans, A. y Stephens, J. (2005). Patterns of central motor reorganization in hemiplegic cerebral palsy. *Brain*, 116: 223-47.

Craufurd, D. y Harris, R. (2000). Ethics of predictive testing for Huntington's chorea: the need for more information. *British Medical Journal*, 293, 249-251.

Cummings, J. (1990). *Subcortical dementia*. New York: Oxford University Press.

Derix, M. (1994). *Neuropsychological differentiation of dementia syndromes*. Swets & Zeitlinger. Amsterdam.

Dewhurst, K., Oliver, J. y McKnight, A. (1970). Socio-psychiatric consequence of Huntington's disease. *British Journal of Psychiatry*; 116: 225-258

Drake, M. (2006). Rehabilitaci3n Neuropsicol3gica en la Enfermedad de Alzheimer. En *Rehabilitaci3n Neuropsicol3gica*. Arango-Lasprilla, A. (ed.) M3xico, Manual Moderno. p. 99-116.

Duyao, M., Ambrose, C. y Myers, R. (2002). Trinucleotide repeat length instability and age of onset in Huntington disease. *Nature Genetic*; 4: 387-392.

ErosteGUI, C. (2000). *La relatividad del cerebro*. *Elementos*, 7-17.

Feigin, A. y Zgaljardic, D. (2002). Recent advances in Huntington disease: implications for experimental therapeutics. *Current Opinion Neurology*; 15: 483-489.

García-Pedroza, F., Rodríguez-Leyva, I. y Peñalosa, Y. (2005). La epidemiología de las demencias. *Revista Mexicana de Neurociencia*; 4(4) 259-268.

Goldman, S. (1995). Neurogenesis and neuronal precursor cells in the adult forebrain. *Neuroscientists*, 1: 338-350.

Goldman, S. y Plum, F. (2000). Compensatory regeneration of the damaged adult human brain: neuroplasticity in a clinical perspective. Freud, H.J, Sabel, B.A. y Witte, O.W. (eds) *Brain plasticity*, pp 99-107.

Gómez, E. y Barquero, M. (2002). Enfermedad de Huntington. En *Guías en demencias. Conceptos, criterios y recomendaciones para el estudio del paciente con demencia. Grupo de Estudio de Neurología de la Conducta y Demencias*. Barcelona: Masson.

Gómez-Fernández, L. (2000). Plasticidad cortical y restauración de funciones neurológicas: una actualización sobre el tema. *Revista de Neurología*, 31: 749-756.

Halliday, G., McRitchie, D., Macdonald, V., Double, K., Trent, R. y McCusker, E. (2003). Regional specificity of brain atrophy in Huntington's disease. *Experimental Neurology*, 154, 663-672.

Hamilton, M. (1960). A rating scale for depression. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 23: 56-62.

Harper, P. y Sarfarazi, M. (2003). Genetic prediction and family structure in Huntington's chorea. *British Medical Journal*, 290, 1929-1149.

Hedreen, J. y Folstein, S. (2000). Early loss of neostriatal striosome neurons in Huntington's disease, *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, 54, 105-120.

Hemachandra, R., Williams, M. y Tagle, D. (2003). Recent advances in understanding the pathogenesis of Huntington's disease. *Trends in Neuroscience*, 22, 6, 248-255.

Heres-Pulido, J. (1997). *Métodos de escrutinio inicial para la detección de trastornos cognoscitivos*. Información Básica. Maestría en Neuropsicología. México: UNAM, FES Zaragoza.

Hersch, S. y Ferrante, R. (1997). Neuropathology and pathophysiology of Huntington disease. *Movement disorders. Neurological Principles and practice*. Watts, R. y Koller, W., eds. pp 503-518. E.U. McGraw-Hill.

Israel, L., Myslinski, M., Dubos, G. y Melac, M. (2006). Combined therapies in family practice and hospitals. A controlled clinical study of a population of 162 patients with criteria of age-related memory disorders. *Press Medical* 26: 1186-1191.

Junque, C., Bruna, O., Mataró, M. y Puyuelo, M. (1998). *Traumatismos Craneoencefálicos. Un enfoque desde la Neuropsicología y la Logopedia. Guía práctica para profesionales y familiares*. Barcelona: Masson.

Kuwert, T. (1990). Cortical and subcortical glucosa consumption measured by PET in patients with Huntington's disease, *Brain*, 113, 1405-1423.

Kuwert, T. (1993). Striatal glucose consumption in chorea-free subjects at risk of Huntington's disease, *Journal of Neurology*, 241, 31-36.

Lawrence, A., Sahakian, B. y Robbins, T. (2002). Cognitive functions and corticostriatal circuits: insights from Huntington's disease. *Trends in Cognitive Sciences*, vol. 2, 10, 379-388.

Lawrence, A. (*in press*). Evidence for specific cognitive deficits in preclinical Huntington's disease. *Brain*.

Leng, T., Woodward, M., Stokes, M., Swan, A. Wareing, L. y Baker, R. (2003). Effects of multisensory stimulation in people with Huntington's disease: a randomized controlled pilot study. *Clinical Rehabilitation*, 17:1, 30-41.

Lustig, C. y Buckner, R. (2004). Preserved neural correlates of priming in old age and dementia. *Neuron*, 42, 865-875.

Mace, N. y Rabins, P. (1988). *Cuando el día tiene 36 horas*. Ed. Pax México, México. pp. 275

Manly, T., Hawkins, K., Evans, J., Woldt, K. y Robertson, I. (2002). Rehabilitation of executive function: facilitation of effective goal management on complex tasks using periodic auditory alerts. *Neuropsychología*, 40, 271-281.

Mittelman, MS., Ferris, SH., Steinberg, G., Shulman, E., Mackell, JA. y Ambinder, A. (1993). An intervention that delays institutionalizations of Alzheimer disease patients: treatment of spouse-caregivers. *Gerontologist*, 33: 730-740.

Morales-Virgen, J. y Gutiérrez-Robledo, L. (2006). Epidemiología de las demencias. *Archivos de Neurociencias*, volumen 11, suplemento I. 16-22.

Pang, T., Stam, N., Nithianantharajah, J., Howard, M. y Hannan, A. (2006). Differential effects of voluntary physical exercise on behavioural and brain-derived neurotrophic factor expression deficits in Huntington's disease transgenic mice. *Neuroscience*, 141:2, 569-584.

Patterson, A. (2004). Intermediate care/Rehabilitation and Dementia: Literature Review. *Journal of clinical and Experimental Neuropsychology*, 22, 132-146.

Peña-Casanova, J. (1991a). *Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica "Test Barcelona"*. Manual. Barcelona: Masson.

Peña-Casanova, J. (1991b). *Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica "Test Barcelona"*. Normalidad, Semiología y patología Neuropsicológicas. España: Masson.

Peña-Casanova, J. (1999a). *Intervención cognitiva en la Enfermedad de Alzheimer. Fundamentos y principios generales*. Barcelona: Fundación "La Caixa".

Peña-Casanova (1999b). *La intervención cognitiva en la enfermedad de Alzheimer. Manual de Actividades*. Barcelona: Fundación "La Caixa".

Pillon, B., Deweer, B. Agid, Y. (2000). Explicit memory Alzheimer's, Huntington's and Parkinson's diseases. *Archives of Neurology*, 50, 374-379.

Power, P. (1982). Family intervention in rehabilitation of patient with Huntington's disease. *Archives of Physical Medicine & Rehabilitation*, 63:9, 441-442.

Quayhagen, M. y Quayhagen, M. (1999). Differential effects of family-based strategies on Alzheimer's disease. *Gerontologist*, 29: 150-155.

Rains, D. (2004). *Principios de Neuropsicología Humana*. México: Mc Graw-Hill.

Redondo-Vergé, L. (2001). Deterioro cognitivo en la enfermedad de Huntington. *Revista de Neurología*, 32(1): 82-85.

Redondo-Vergé, L., Brown, R. y Chacón, J. (2001). Disfunción ejecutiva en la enfermedad de Huntington. *Revista de Neurología*, 32(10): 923-929.

Reich, E. (1997). Demencias subcorticales en enfermedades extrapiramidales. En: *Demencia enfoque multidisciplinario*. Comp. Mangone, C.A et al. Buenos Aires.

Reuter-Lorenz, P. (2002). New visions of the aging mind and brain. *TRENDS in Cognitive Sciences*, vol. 6, No. 9, 394-400.

Rey, A. (1964/1999). *Figura compleja de Rey. Test de la copia y de reproducción de memoria de una figura compleja*. Manual. 7ª edición. Madrid: TEA ediciones.

Rodríguez-del Álamo, R. Catalán-Alonso, M. y Carrasco-Marín, L. (2003). FAB: aplicación preliminar española de la batería neuropsicológica de evaluación de funciones frontales a 11 grupos de pacientes. *Revista de Neurología*, 36(7): 605-608.

Salvador, J., Cortés, S. y Galindo, G. (1996). Propiedades cualitativas en la ejecución de la Figura Compleja de Rey a lo largo del desarrollo en la población abierta. *Salud Mental*, 19, 22-30.

Sammer, G., Reuter, I., Hullmann, K., Kaps, M. y Vaitl, D. (2006). Training of executive functions in Parkinson´s disease. *Journal of the Neurological Sciences*, 248, 115-119.

Savage, C. (2004). Neuropsychology of subcortical dementias. *The psychiatric Clinics of North America*, 20: 4, 911-927.

Schoefeld, M., Myers, R. y Cupples, L. (1984). Increased rate of suicide among patients with Huntington´s disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatric*, 47, 1283-1287).

Ser-Quijano, T. y Peña-Casanova, J. (1994). *Evaluación Neuropsicológica y funcional de la demencia*. España, Proas editores, p. 201-222.

Servicios de Salud Mental (SERSAME). Secretaría de Salud. (2007). Programa de Deterioro Intelectual y Demencias.

Recuperado de:

http://www.salud.gob.mx/unidades/conadic/progdemen_index.htm

Sloane, P., Lindeman, D., Phillips, Ch., Moritz, D. y Koch, G. (2000). Supportive seminar groups: an intervention of early stage dementia patients. *The Gerontologist*, 35, 5, 691-695.

Sohlberg, M. M. y Mateer, C. A. (2001). *Cognitive Rehabilitation. An Integrative Neuropsychological Approach*, 2a edición. Nueva York: The Guilford Press.

Son, G., Therrien, B. y Whall, A. (2002). Implicit memory and familiarity among elders with dementia. *Journal of Nursery Scholarship*, 34, 263-267.

Tárraga, L. (1998). Soft therapies: the programe of integral psychostimulation. Alternative treatment for persons with Alzheimer´s disease. *Revista de Neurología*, 27 (supl 1): S51-S62.

Villa, M.A. (1999). *Versión abreviada del Test Barcelona Abreviado. Perfiles normales*. Tesis de Maestría en Neuropsicología. Universidad Autónoma de Barcelona, España.

Weeks, R. (2006). Cortical control of movement in Huntington´s disease. A PET activation study. *Brain*, 120, 1553-1567.

Wilson, B. (1997). Cognitive rehabilitation: how it is and how might be. *Journal of the International Neuropsychological Society*; 3:5, 487-496.

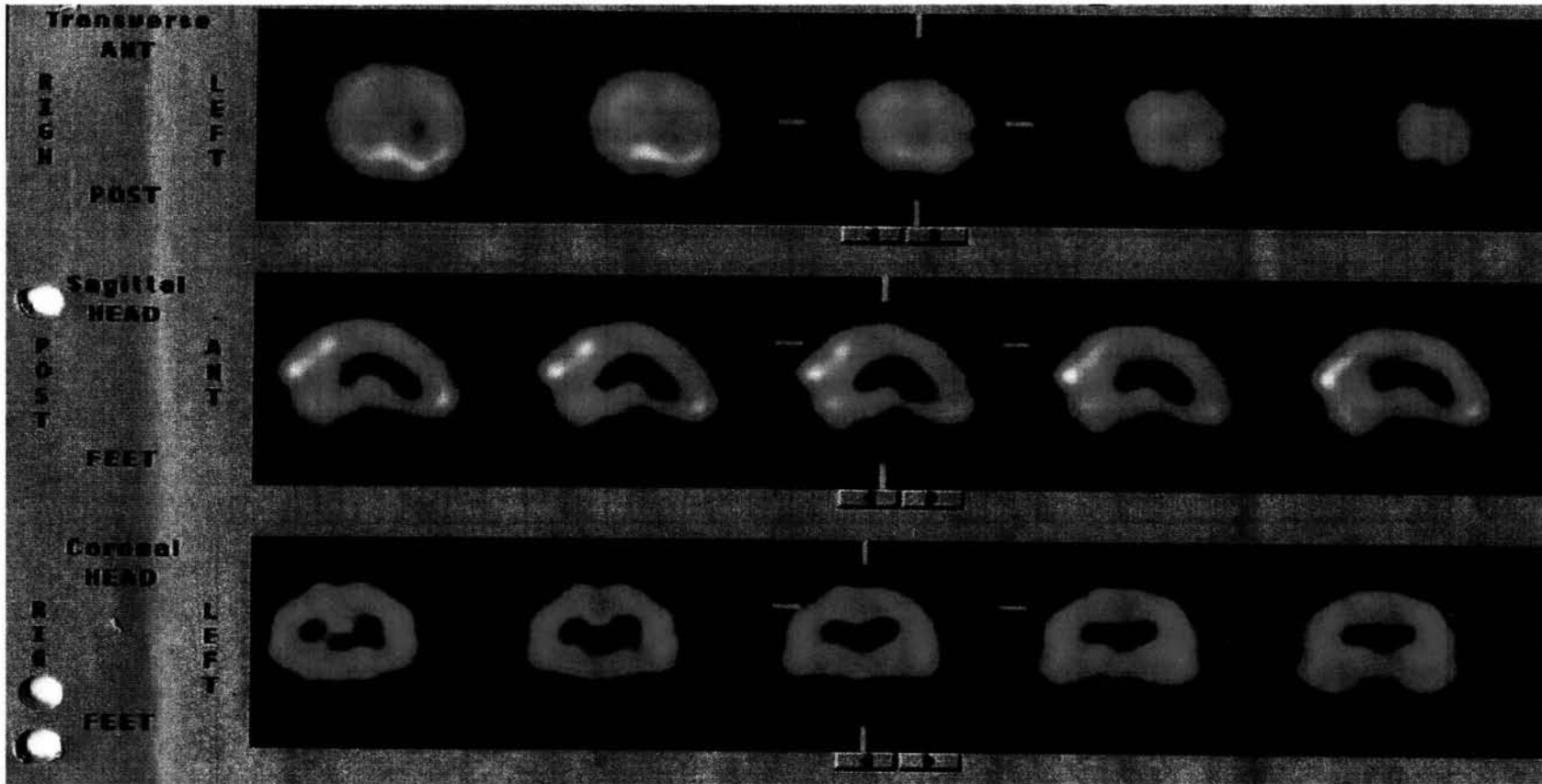
Yale, R. (2004). Huntington´s chorea a family problem. *British Medical Journal*, 282, 1460-1461.

Yesavage, J.A., Westphal, J. y Rush, L. (2001). Senile dementia: combined pharmacologic and psychologic treatment. *Journal American Geriatric Society*, 29: 164-171.

Zanetti, O., Binetti, G., Magni, E., Rozzini, L., Bianchetti, A. y Trabucchi, M. (1997). Procedural memory stimulation in Alzheimer's disease: impact of a training programme. *Acta Neurológica Scandinavia*, 95:152-157.

APENDICE A.

SPECT Cerebral



Zona de hipoperfusión (en color amarillo) en región frontal izquierda visible en cortes transaxiales y sagitales.

Apéndice B.

Perfil Test Barcelona pre-programa de rehabilitación.

● 20-49 AÑOS. ESC ALTA (14.53 ± 4.26).	Percentiles										PD	OBSERVACIONES-SEMIOLÓGIA	
	10	20	30	40	50	60	70	80	90	95			
SUBPRUEBAS.	0												
	INFERIOR	MIN	↓	MEDIO	MÁXIMO								
FLUENCIA Y GRAMÁTICA.....	0 2 4 6 9									10		7	Lenguaje disártrico, dificultad para acceder al léxico.
CONTENIDO INFORMATIVO.....	0 2 4 6 9									10			
ORIENTACIÓN PERSONA.....	0 2 4 5 6									7			Problemas de control mental
ORIENTACIÓN LUGAR.....	0 1 2 3 4									5			
ORIENTACIÓN TIEMPO.....	0 5 11 16 21		22							23			
DÍGITOS DIRECTOS.....	0 1 2 3 4	4		5				6	7	8			Problemas de control mental
DÍGITOS INVERSOS.....	0 1 2	3			4			5		6			
SERIES ORDEN DIRECTO.....	0 1 2									3			Problemas de control mental
SERIES ORDEN DIRECTO T.....	0 1 3 4	5								6			
SERIES INVERSAS.....	0 1 2									3			Problemas de control mental
SERIES INVERSAS T.....	0 1 3 4	5								6			
REPETICIÓN DE LOGATOMOS.....	0 1 2 4 6	7								8		5	Dificultades de atención y de análisis activo de la información.
REPETICIÓN PALABRAS.....	0 2 4 6 8									10			
DENOMINACIÓN IMÁGENES.....	0 4 6 9 12	13								14			Falta de análisis activo
DENOM. IMÁGENES T.....	0 8 16 24 34	39 41								42			
RESPUESTA DENOMINANDO.....	0 2 3 4 5									6			Problemas de comprensión secundarias a dificultades de atención
RESPUESTA DENOMINANDO T.....	0 5 9 13 17									18			
EVOC. CATEG. ANIM. 1m.....	0 2 4 9 14	15 18	19	20 21 22	25	28	32					10	Problemas de comprensión secundarias a dificultades de atención
COMP. REALIZAC. ORDENES.....	0 1 4 9 15									16	12		
MATERIAL VERBAL COMPLEJO.....	0 1 2 4 6	7	8							9	5		No hay análisis activo
MAT. VERB. COMPLEJO T.....	0 4 6 16 21	22		24 25 26						27	14		
LECTURA LOGATOMOS.....	0 2 3 4 5									6			Problemas de atención
LECTURA LOGATOMOS T.....	0 1 3 10 17									18			
LECTURA TEXTO.....	0 15 30 45 54	55								56			Problemas de atención
COMP. LOGATOMOS.....	0 1 2 3 5									6			
COMP. LOGATOMOS T.....	0 4 6 9 17									18			Problemas de atención
COMP. FRASES Y TEXTOS.....	0 1 2 4 6	7								8			
COMP. FRASES Y TEXTOS T.....	0 1 7 13 19	20 21 23								24		17	Problemas de comprensión
MECÁNICA DE LA ESCRITURA.....	0 1 2 3 4									5			
DICTADO LOGATOMOS.....	0 2 5									6		3	Pérdida de perspectiva
DICTADO LOGATOMOS T.....	0 2 6 10 14	15 17								18			
DENOMINACIÓN ESCRITA.....	0 2 3 4 5									6			Pérdida de perspectiva
DENOMINACIÓN ESCRITA T.....	0 3 6 9 17									18			
GESTO SIMBÓLICO ORDEN DERECHA.....	0 2 4 6 9									10			Pérdida de perspectiva
GESTO SIMBÓLICO ORDEN IZQUIERDA.....	0 2 4 6 9									10			
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. DERECHA.....	0 2 4 6 9									10			Pérdida de perspectiva
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. IZQUIERDA.....	0 2 4 6 9									10			
IMITACIÓN POSTURAS BILAT.....	0 1 2 4 7									8			Pérdida de perspectiva
SECUENCIA DE POSTURAS DERECHA.....	0 1 3 5 7									8			
SECUENCIA DE POSTURAS IZQUIERDA.....	0 1 2 4 6	7								8			Pérdida de perspectiva
PRAXIS CONST. COPIA.....	0 2 4 8 12	13	16	17						18			
PRAXIS CONST. COPIA T.....	0 3 7 15 29	30 34	35							36			Problemas de comprensión dificultan la codificación.
IMÁGENES SUPERPUESTAS.....	0 4 6 9 18	19								20			
IMÁG. SUPERPUESTAS T.....	0 3 6 9 12	31 34								35			
MEMORIA TEXTOS.....	0 1 4 7 10	11 13		15 16 17	19	21	22						Problemas de comprensión dificultan la codificación.
MEMORIA TEXTOS PREG.....	0 2 6 10 14	15 16	17	18	19	21	22	23					
MEMORIA TEXTOS DIFERIDA.....	0 1 2 6 10	11 12	14	15 16	19	21	22						Problemas de comprensión y de memoria de trabajo
MEMORIA TEXTOS DIF. PREG.....	0 2 4 5 6	15 16	17	18	19	21	22	23					
MEMORIA VIS. REPRODUCCIÓN.....	0 3 5 7 9	10 12		14 15						16			Problemas de comprensión y de memoria de trabajo
PROBLEMAS ARITMÉTICOS.....	0 1 2 3 4	5 6	7	8	9					10			
PROBLEM ARITMÉTICOS T.....	0 2 4 6 8	9 11	12	14 15 17						20			
SEMEJANZAS-ABSTRACCIÓN.....	0 1 2 3 4	5	8	10						12			Problemas de comprensión y de memoria de trabajo
CLAVE DE NÚMEROS.....	0 5 10 15 20	21 26	29	31 36 37	43	45	48						
CUBOS.....	0 1 2 3 4	5								6			Problemas de comprensión y de memoria de trabajo
CUBOS T.....	0 1 3 6 9	10 12	13	14 15 16						18			
SUBPRUEBAS.	Percentiles												
	10	20	30	40	50	60	70	80	90	95		PD	

Apéndice B (continuación).

Perfil Test Barcelona post-programa de rehabilitación.

● 20-49 AÑOS. ESC ALTA (14.53 ± 4.26). SUBPRUEBAS.	Percentiles										PD	OBSERVACIONES-SEMIOLÓGIA					
	10	20	30	40	50	60	70	80	90	95							
FLUENCIA Y GRAMÁTICA.....	0	2	4	6	9					10	7	Lenguaje disártrico, dificultad para acceder al léxico.					
CONTENIDO INFORMATIVO.....	0	2	4	6	9					10							
ORIENTACIÓN PERSONA.....	0	2	4	5	6					7		Problemas de memoria de trabajo					
ORIENTACIÓN LUGAR.....	0	1	2	3	4					5							
ORIENTACIÓN TIEMPO.....	0	5	11	16	21					23		Problemas de control mental					
DÍGITOS DIRECTOS.....	0	1	2	3	4					5							
DÍGITOS INVERSOS.....	0	1	2	3	4	3		4		5	6	Lenguaje disártrico (no hay análisis activo)					
SERIES ORDEN DIRECTO.....	0	1	2	3	4					5	6						
SERIES ORDEN DIRECTO T.....	0	1	3	4	5					6		Problemas para acceder al léxico					
SERIES INVERSAS.....	0	1	2	3	4					5	6						
SERIES INVERSAS T.....	0	1	3	4	5					6	2	Impulsividad					
REPETICIÓN DE LOGATOMOS.....	0	1	2	4	6	7				8	5						
REPETICIÓN PALABRAS.....	0	2	4	6	8					10		Lenguaje disártrico (no hay análisis activo)					
DENOMINACIÓN IMÁGENES.....	0	4	6	9	12	13				14	38						
DENOM. IMÁGENES T.....	0	8	16	24	34	39	41			42		Problemas de comprensión					
RESPUESTA DENOMINANDO.....	0	2	3	4	5					6							
RESPUESTA DENOMINANDO T.....	0	5	9	13	17					18		Pérdida de melodía cinética					
EVOC. CATEG. ANIM. 1m.....	0	2	4	9	14	15	18	19	20	21	22		25	28	32	→	Problema motor de base
COMP. REALIZAC. ÓRDENES.....	0	1	4	9	15					16		Problema motor de base					
MATERIAL VERBAL COMPLEJO.....	0	1	2	4	6	7	8			9			Imcompleción de la información por dificultades de memoria de trabajo.				
MAT. VERB. COMPLEJO T.....	0	4	6	16	21	22		24	25	26	27	Problema motor de base					
LECTURA LOGATOMOS.....	0	2	3	4	5					6			Problema motor de base				
LECTURA LOGATOMOS T.....	0	1	3	10	17					18							
LECTURA TEXTO.....	0	15	30	45	54	55				56		Problema motor de base					
COMP. LOGATOMOS.....	0	1	2	3	5					6							
COMP. LOGATOMOS T.....	0	4	6	9	17					18		Problema motor de base					
COMP. FRASES Y TEXTOS.....	0	1	2	4	6	7				8							
COMP. FRASES Y TEXTOS T.....	0	1	7	13	19	20	21	23		24		Problema motor de base					
MECÁNICA DE LA ESCRITURA.....	0	1	2	3	4					5	97						
DICTADO LOGATOMOS.....	0	2	5							6	97	Problema motor de base					
DICTADO LOGATOMOS T.....	0	2	6	10	14	15	17			18							
DENOMINACIÓN ESCRITA.....	0	2	3	4	5					6	97	Problema motor de base					
DENOMINACIÓN ESCRITA T.....	0	3	6	9	17					18							
GESTO SIMBÓLICO ORDEN DERECHA.....	0	2	4	6	9					10		Problema motor de base					
GESTO SIMBÓLICO ORDEN IZQUIERDA.....	0	2	4	6	9					10							
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. DERECHA.....	0	2	4	6	9					10		Problema motor de base					
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. IZQUIERDA.....	0	2	4	6	9					10							
IMITACIÓN POSTURAS BILAT.....	0	1	2	4	7					8		Problema motor de base					
SECUENCIA DE POSTURAS DERECHA.....	0	1	3	5	7					8	97						
SECUENCIA DE POSTURAS IZQUIERDA.....	0	1	2	4	6	7				8		Problema motor de base					
PRAXIS CONST. COPIA.....	0	2	4	8	12	13	16	17		18	97						
PRAXIS CONST. COPIA T.....	0	3	7	15	29	30	34	35		36		Problema motor de base					
IMÁGENES SUPERPUESTAS.....	0	4	6	9	18	19				20	21						
IMÁG. SUPERPUESTAS T.....	0	3	6	9	12	31	34			35		Problema motor de base					
MEMORIA TEXTOS.....	0	1	4	7	10	11	13	15	16	17	18		19	21	22	Imcompleción de la información por dificultades de memoria de trabajo.	
MEMORIA TEXTOS PREG.....	0	2	6	10	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23			
MEMORIA TEXTOS DIFERIDA.....	0	1	2	6	10	11	12	14	15	16	17	19	21	22	Imcompleción de la información por dificultades de memoria de trabajo.		
MEMORIA TEXTOS DIF. PREG.....	0	2	4	5	6	15	16	17	18	19	20	21	22	23			
MEMORIA VIS. REPRODUCCIÓN.....	0	3	5	7	9	10	12	14	15		16	97	Problema motor de base				
PROBLEMAS ARITMÉTICOS.....	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Problema motor de base					
PROBLEMAS ARITMÉTICOS T.....	0	2	4	6	8	9	11	12	14	15	17		18	20			
SEMEJANZAS-ABSTRACCIÓN.....	0	1	2	3	4	5	8		10		12		Problema motor de base				
CLAVE DE NÚMEROS.....	0	5	10	15	20	21	26	29	31	36	37	40		43	45	48	→
CUBOS.....	0	1	2	3	4	5				6		Problema motor de base					
CUBOS T.....	0	1	3	6	9	10	12	13	14	15	16		18				
SUBPRUEBAS.	Percentiles																

Apéndice C.

Programación semanal de Actividades de la Vida Diaria (AVD).

Nombre: _____ Fecha de _____ a _____

Observaciones _____

Actividad	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
Lavarse los dientes							
Bañarse							
Peinarse							
Tender su cama							
Barrer							
Trapear							
Recoger plato después de comer							
Cuidado de mascota							
Cuidado de plantas							
Narrar acontecimiento (novelas, noticias, lectura)							
Realizar pequeñas compras							
Elaborar lista de supermercado							
Paseos, actividades religiosas o recreativas							
Usar el teléfono							

NOTA: registrar las actividades que realiza ER. por cada día de la semana.

√ Lo hace X no lo hace

Apéndice D.

Escala sobre la carga del cuidador.

A continuación se presenta una lista de afirmaciones en las cuales se refleja como se sienten, a veces, las personas que cuidan a otras personas. Después de leer cada oración debe indicar con que frecuencia se siente usted así: nunca, raramente, algunas veces, bastante a menudo y casi siempre. A la hora de responder piense que no existen respuestas acertadas o equivocadas, sino tan solo su experiencia.

0= nunca 1= rara vez 2= algunas veces 3= bastantes veces 4= casi siempre.

1. ¿Cree que su familiar le pide más ayuda de la que realmente necesita? _____
2. ¿Cree que debido al tiempo que dedica a su familiar no tiene suficiente tiempo para usted? _____
3. ¿Se siente agobiado entre cuidar a su familiar y tratar de cumplir otras responsabilidades en su trabajo o su familia? _____
4. ¿Se siente avergonzado por la conducta de su familiar? _____
5. ¿Se siente enfadado cuando esta cerca de su familiar? _____
6. ¿Piensa que su familiar afecta negativamente a su relación con otros miembros de su familia? _____
7. ¿Tiene miedo de lo que el futuro depara a su familia? _____
8. ¿Cree que su familiar depende de usted? _____
9. ¿Se siente tenso cuando esta cerca de su familiar? _____
10. ¿Cree que su salud se ha resentido por cuidar a su familiar? _____
11. ¿Cree que no tiene tanta intimidad como le gustaría debido a su familiar? _____
12. ¿Cree que su vida social se ha resentido por cuidar a su familiar? _____
13. ¿Se siente incómodo por desatender a sus amistades debido a su familiar? _____
14. ¿Cree que su familiar parece esperar que usted sea la persona que le cuide, como si usted fuera la única persona de quien depende? _____
15. ¿Cree que no tiene suficiente dinero para cuidar a su familiar además de sus otros gastos? _____
16. ¿Cree que será incapaz de cuidarle/la por mucho más tiempo? _____
17. ¿Siente que ha perdido el control de su vida desde la enfermedad de su familiar? _____
18. ¿Desearía poder dejar el cuidado de su familiar a alguien? _____
19. ¿Se siente indeciso sobre que hacer con su familiar? _____
20. ¿Cree que debería hacer más por su familiar? _____
21. ¿Cree que podría cuidar mejor de su familiar? _____
22. En general, ¿Qué grado de carga experimenta por el hecho de cuidar a su familiar? _____

Apéndice E.

Escala para valoración de trastornos de conducta. "Cohen- Mansfield Agitation Inventory (1989).

Vestimenta inadecuada o desnudarse	
Escupir (incluido comida)	
Maldecir o tener agresividad verbal	
Demanda continua e injustificada de atención o ayuda	
Frases o preguntas repetitivas	
Pegar incluso a uno mismo	
Dar patadas	
Agarrar a las personas	
Dar empujones	
Lanzar objetos	
Hacer ruidos raros (risa o llantos extraños)	
Gritar	
Morder	
Arañar	
Tratar de irse a otro sitio (salir a la calle)	
Caída intencionada	
Estar quejándose	
Negativismo	
Comer o beber cosas no comestibles	
Hacerse daño a uno mismo o a los demás	
Manejo inadecuado de cosas	
Esconder cosas	
Acumular cosas	
Romper cosas o destruir sus propias pertenencias	
Movimientos estereotipados	
Realizar insinuaciones sexuales de tipo verbal	
Realizar insinuaciones de tipo físico	
Inquietud en general	

La frecuencia de las conductas de las dos últimas semanas son registradas en base a una escala de puntuación hasta 7: 1=nunca, 2=menos de una vez a la semana, 3=1 o 2 veces por semana, 4=varias veces, 5=1 o 2 veces al día, 6=varias veces al día, 7=varias veces/hora.

APENDICE F.

FORMATO DE CALIFICACIÓN

Nombre: _____ Fecha: _____ No. de sesión: _____

Terapeuta: _____

Descripción de la Actividad	Objetivo	Realización/Problema	Resultados	Observaciones
			No. de aciertos con ayuda: No. de aciertos sin ayuda: Tiempo de ejecución: Autocorrecciones: Tipo de estrategia utilizada:	

Resultado global de la ejecución: _____

1. Normal
2. Moderadamente mejor
3. Discretamente mejor
4. Sin cambios
5. Discretamente peor
6. Notablemente peor

APENDICE G.

EJEMPLO DE SESIÓN DE REHABILITACIÓN.

Nombre: _____ Fecha: _____ No. de sesión: 5
 Terapeuta: _____

Objetivo	Componente cognitivo	Material	Procedimiento	Evaluación de la ejecución.
<p>1. Que la paciente adquiera el conocimiento y aplicación de la organización del barrido visual para lograr ejecutar tareas simples de rastreo de información.</p> <p>2. Que la paciente adquiera el conocimiento y aplicación de la organización del barrido visual para lograr ejecutar tareas</p>	<p>Percepción, gnosias visuales, atención, concentración, funciones visuoespaciales y ejecutivas.</p>	<p>Hojas con estímulos específicos (letras).</p>	<p>1. La paciente debe trazar un círculo alrededor de la letra P. Se le pide que explore cada línea de derecha a izquierda y de arriba abajo (puede ayudarse con el dedo para guiar la búsqueda visual).</p> <p>2. La paciente debe trazar un círculo alrededor de la letra L. Se le pide que explore cada línea de derecha a izquierda y de arriba</p>	<p>No. de aciertos.</p> <p>Autocorrecciones.</p> <p>Tiempo de ejecución.</p>

<p>medianamente complejas de rastreo de información.</p> <p>3. Que la paciente adquiera el conocimiento y aplicación de técnicas que apoyen el mantenimiento de la atención visual, la concentración y sus implicaciones espaciales.</p> <p>3. Mejorar la discriminación de elementos gráficos determinados.</p>			<p>abajo (puede ayudarse con el dedo para guiar la búsqueda visual).</p> <p>3. La paciente debe trazar un círculo alrededor de la letra U. Se le pide que explore cada línea de derecha a izquierda y de arriba abajo (puede ayudarse con el dedo para guiar la búsqueda visual).</p>	
--	--	--	--	--

Observaciones: Tipo de ayuda prestada/ Nivel de dificultad de la tarea.

APENDICE G. (Continuación)

TIPO DE ESTÍMULO PRESENTADO EN LA SESIÓN 5.

Ejemplo: Trazar un círculo alrededor de la letra P R P S T Q P

Trazar un círculo alrededor de la letra P

P R B D C P O B R D C P P B Q O G S P P
B P B R B D C R P R R P P B C P C P P
M P Q C P D P O B G P Q D P B P P P T X
A S D F G H P L Z Z Z P Y W Q S P P P P

Trazar un círculo alrededor de la letra L

I T F I L V R T M I L I B F I L T F I
T I L I L H Q W R L Y L I O P P L L L
A S D F G H J L Z X C L V B B B N N Q Q
L L L Q W W H L E R Y L K D F N L O L

Trazar un círculo alrededor de la letra U

H V U U T E U B W N M U I U N R E U O P
A B C D E U F G U U I O T U U L O P O P
U U U U C C C G A S T Y I U Y T U L Z X
U I O P L K U G U I O U Y U T L L P O U

Tomado de Peña-Casanova (1999b).

APENDICE H.

EJEMPLO DE SESIÓN REHABILITACIÓN.

Nombre: _____ Fecha: _____ No. de sesión: 13
 Terapeuta: _____

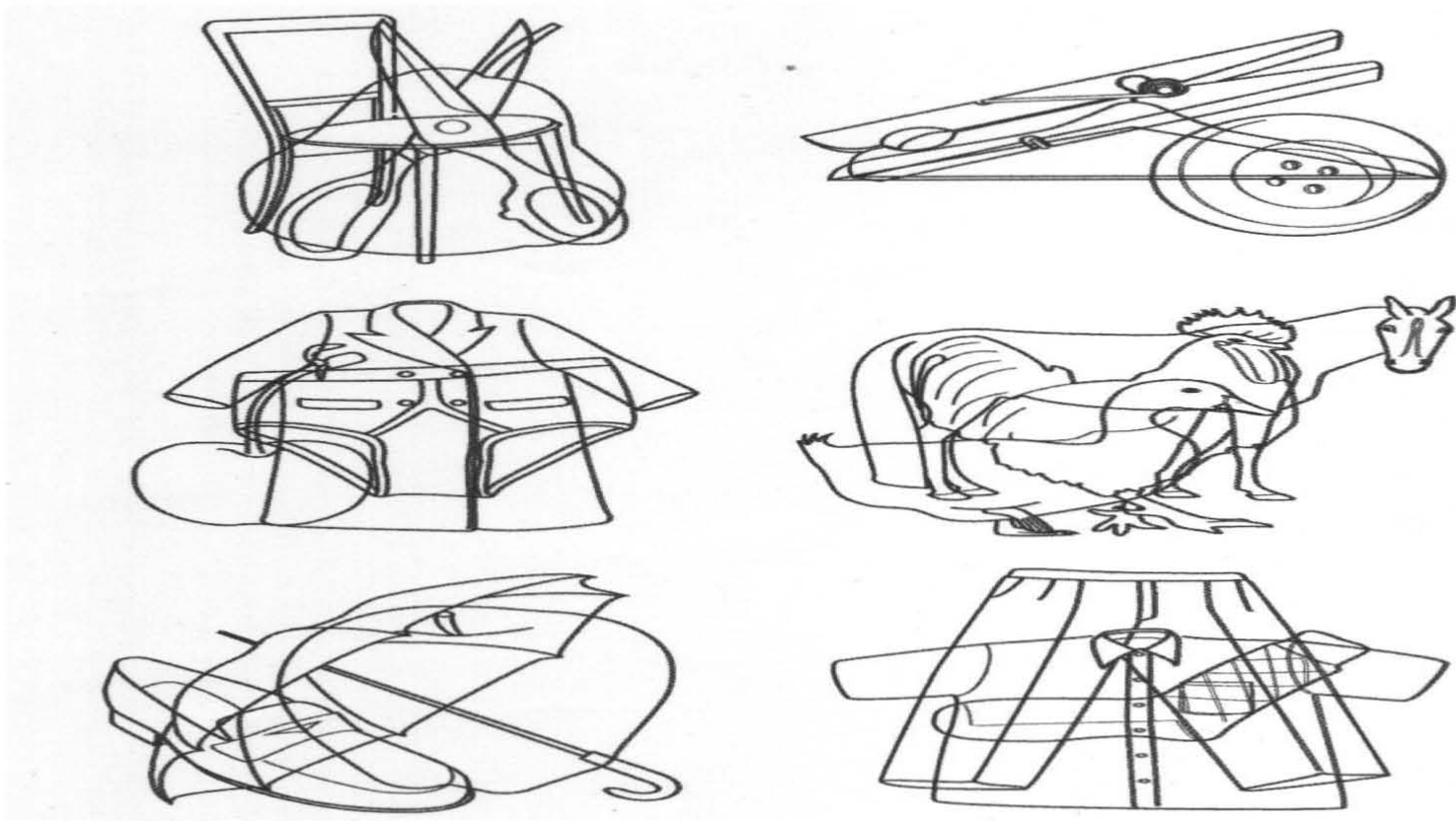
Objetivo	Componente cognitivo	Material	Procedimiento	Evaluación de la ejecución.
<p>1. Que la paciente logre mantener la atención visual y la concentración.</p> <p>2. Que la paciente aplique el conocimiento de la organización del barrido visual para lograr ejecutar tareas simples de exploración de información.</p> <p>3. Que la paciente mantenga una actividad exploratoria activa con la cual pueda detectar los</p>	<p>Función ejecutiva (búsqueda activa de información, atención, concentración).</p> <p>Percepción, gnosias visuales.</p>	<p>Hoja de estímulos con imágenes superpuestas de mediana complejidad.</p>	<p>Se muestran a la paciente las hojas con las imágenes superpuestas y se le pregunta cuántas imágenes puede distinguir. En caso de dificultad puede ayudarse con el dedo para el seguimiento del contorno de la figura.</p>	<p>No. de aciertos.</p> <p>Autocorrecciones.</p> <p>Tiempo de ejecución</p>

detalles o elementos más significativos que le permitan ejecutar tareas medianamente complejas de reconocimiento de imágenes.				
---	--	--	--	--

Observaciones: Tipo de ayuda prestada/ Nivel de dificultad de la tarea.

APENDICE H. (Continuación).

TIPO DE ESTÍMULO PRESENTADO EN LA SESIÓN 13.



Tomado de Peña-Casanova (1999b).

APENDICE I.

EJEMPLO DE SESIÓN DE REHABILITACIÓN.

Nombre: _____ Fecha: _____ No. de sesión: 30
 Terapeuta: _____

Objetivo	Componente cognitivo	Material	Procedimiento	Evaluación de la ejecución.
1. Que la paciente logre mantenerse y concentrarse en una tarea determinada. 2. Que la paciente 3. Que la paciente optimice sus habilidades de organización. 4. Que la paciente genere estrategias por sí misma en la búsqueda de información concreta.	Función ejecutiva (búsqueda activa de información, atención, concentración).	Periódico. Hoja con instrucciones y tipo de información a investigar.	La paciente debe buscar información concreta en periódicos. 1. El estado del tiempo. 2. Una caricatura política. 3. Programación de T.V noticieros, telenovela de moda, concierto. 4. Ofertas de trabajo (secretaria bilingüe y con un sueldo superior a los \$8,000 mensual). 5. Horóscopo. 6. Una noticia sobre política. 7. Una noticia sobre un artista famoso.	No. de aciertos. Autocorrecciones. Tiempo de ejecución

			8. Búsqueda en la cartelera de cine alguna película de corte infantil.	
--	--	--	--	--

Observaciones: Tipo de ayuda prestada/ Nivel de dificultad de la tarea.
