



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
PROGRAMA DE MAESTRÍA Y DOCTORADO EN PSICOLOGÍA**

ANÁLISIS DE UN CASO DE ATAXIA CEREBELOSA DESDE EL MODELO DE LENGUAJE HICKOK-POEPPPEL

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE:
**MAESTRA EN PSICOLOGÍA
(RESIDENCIA EN NEUROPSICOLOGÍA)**

PRESENTA

MARÍA FERNANDA FARIÁS CALDERÓN

DIRECTORA

DRA. JUDITH SALVADOR CRUZ
Facultad de estudios superiores Zaragoza

COMITÉ

DR. DANIEL ROSAS ÁLVAREZ
Facultad de estudios superiores Zaragoza

DRA. EDITH ROMERO GODÍNEZ
Facultad de estudios superiores Zaragoza

MTRO. HUMBERTO ROSELL BECERRIL
Facultad de estudios superiores Zaragoza

DRA. AZALEA REYES AGUILAR
Facultad de psicología, ciudad universitaria

Ciudad de México, Octubre del 2023



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.

Dedicatorias

A mis padres María Teresa Calderón Gonzáles y Antonio Farías Carapia (que en paz descanse), que siempre me apoyaron en mis estudios y me brindaron el amor y cuidado que se requiere para emprender proyectos de vida profesionales.

A mis hermanos Mauricio Adrián y José Francisco, que, aunque estemos en ciudades diferentes, siempre están conmigo y me apoyan en mis decisiones más importantes y cuando más los he necesitado.

A mis amigos, Karla Téllez, Jazmín Corona, Erick Prado (Morelia, Michoacán), Ernesto Sánchez (Querétaro), Alberto Barajas y Ricardo Miranda (Ciudad de México), que me motivaron, escucharon, me acompañaron y me aconsejaron en mis momentos de crisis durante la maestría.

A mi novio, Eduardo Barragán que me alentó a continuar con mi proyecto de tesis y así concluir formalmente la maestría.

Agradecimientos

A mi tutora Dra. Judith Salvador Cruz por confiar en mis habilidades y su apoyo profesional en la realización de esta tesis.

Al Dr. Daniel Rosas, la Dra. Azalea Reyes, la Dra. Edith Romero y al Mtro. Humberto Rosell por sus valiosas aportaciones al presente trabajo académico.

A la Dra. Josefina Ricardo por su orientación y consejo para elegir esta residencia. A los Dres. Raúl Paredes y Erwin Villuendas por sus enseñanzas y apoyo para ingresar a este posgrado.

A mi compañero de maestría de una generación antes que la mía, Ricardo Ordoñez por su paciencia y dedicación en mostrarme cómo aplicar las baterías, como calificarlas e interpretarlas, también por su ejemplo de calidez y humanidad en el trato a los pacientes. A mis compañeras de la maestría de un año más adelante, Leticia González y Wendy Ramírez por sus enseñanzas. A mis compañeros de generación Angélica Facio y Gonzalo Arellano por sus ganas de aprender e impecable desempeño que me motivaron a ser una buena estudiante.

A la Universidad Nacional Autónoma de México, a su Programa de Maestría y Doctorado en Psicología y a la Facultad de Estudios Superiores Zaragoza, por acogerme en su casa y forjarme las habilidades necesarias para servir a la comunidad de acuerdo con el código ético del psicólogo.

A la Dra. Lilia Núñez por su implacable interés por formar excelentes profesionales y por tan excelente labor de integración de mi persona y del resto de residente de neuropsicología a su servicio de Neurología. Al Dr. Aguilar por sus enseñanzas y sus asesorías sobre los casos clínicos. A todos los residentes del servicio de neurología por su apoyo y colaboración en mi integración al servicio y en mi proceso de aprendizaje.

Al Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” por las facilidades otorgadas durante toda la residencia.

Al Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología por otorgar el apoyo económico que me permitió solventar los gastos de mi estadía en la Ciudad de México durante el periodo de la maestría.

Índice

Dedicatorias

Agradecimientos

Resumen.	11
Abstract.	12
Introducción.	13
I. El cerebelo.	15
I.I. Anatomía del cerebelo.	16
I.II. Histología del cerebelo.	17
I.III. Circuitos cerebelares.	19
I.IV. Funcionamiento del cerebelo.	22
I.V. Cerebelo y cognición.	25
I.VI. Cerebelo y lenguaje	28
II. La ataxia cerebelosa.	32
II.I. Ataxias espinocerebelosas.	37
II.II. Ataxias cerebelosas autosómicas dominantes.	38
II.III. Síntomas.	40
III. Modelo de lenguaje de Hickok-Poeppel.	42
IV. Planteamiento del problema.	47
V. Hipótesis.	49
VI. Objetivos.	49
VII. Justificación.	49

VIII.	Material y método.	51
	VIII.I.Participantes.	51
	VIII.II. Instrumentos.	51
	VIII.III. Instrumentos psicométricos	52
	VIII.IV. Procedimiento.	53
	VIII.V. Aspectos ético-legales.	55
IX.	Resultados.	56
	IX.I. Historia clínica del paciente.	56
	IX.II. Resultados en pruebas psicométricas.	61
	IX.III. Perfil neuropsicológico.	64
X.	Propuesta de intervención.	66
	X.I. Diagnóstico neuropsicológico.	66
	X.II. Programas de rehabilitación previos.	68
	X.III. Programa de intervención.	69
XI.	Discusión.	73
XII.	Conclusiones.	75
XIII.	Referencias.	78
XIV.	Apéndice	87

Apéndice

Apéndice A.	Protocolo MOCA (Nassreddine, 2004, versión en español).	87
Apéndice B1.	Ejecución de la Figura de Taylor a la “Copia”.	88
Apéndice B2.	Ejecución de la Figura de Taylor “Memoria inmediata”.	88

Apéndice B3. Ejecución de la Figura de Taylor “Memoria diferida”. 89

Apéndice C1. Perfil con resultados del Test Barcelona - Perfil de abreviado. 90

Apéndice C2. Ejecuciones en subprueba “Mecánica de la escritura”. 91

Apéndice C3. Ejecuciones en subprueba “Dictado de logatomos” y “Escritura espontánea”. 92

Apéndice C4. Ejecuciones en subprueba “Praxis constructiva a la copia”. 93

Apéndice C5. Hoja de apoyo para la resolución del subtest: “Problemas aritméticos”. 94

Índice de Tablas y Figuras

Tablas

Tabla 1. Clasificación etiopatogénica de las ataxias. 36

Tabla 2. Puntuaciones prueba cognitiva de Montreal. 61

Tabla 3. Puntuaciones relevantes para el PIEN Barcelona. 62

Tabla 4. Niveles de lenguaje y su estado. 65

Tabla 5. Etapas y ejercicios para la estimulación del lenguaje en la apraxia del habla. .70

Figuras

Figura1. Ubicación del cerebelo desde diferentes vistas del encéfalo. 15

Figura 2. Esquema anatómico del cerebelo. 17

Figura 3. Corte coronal del cerebelo.	18
Figura 4. Histología de la corteza cerebelosa.	19
Figura 5. Aferencias y eferencias cerebelosas.	21
Figura 6. Patrón de herencia autosómica dominante.	38
Figura 7. Modelo neurofuncional del lenguaje Hickok-Poeppel.	46
Figura 8. Imágenes de resonancia magnética de la paciente.	60
Figura 9. Ejecución en la prueba Figura de Taylor.	62
Figura 10. Modelo neurofuncional del lenguaje Hickok-Poeppel original.	74
Figura 11. Modelo de lenguaje Hickok-Poeppel modificado.	75

Glosario de Siglas y Abreviaturas

ADCA - Autosomal dominant cerebellar ataxia (Ataxia cerebelosa autosómica dominante).

ASHA - American Speech-Language Hearing Association (Asociación Americana del Habla, Lenguaje y Audición).

AH - Apraxia del habla.

AMM - Asociación Médica Mundial.

APA - Asociación Americana de Psicología.

CMN - Centro Médico Nacional.

IDCA o ILOCA - Ataxia Idiopática de Comienzo Tardío.

ISSSTE - Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

IRM - Imagen por resonancia magnética.

LTD - Long-term depression (depresión a largo plazo).

MoCA - Montreal Cognitive Assessment (Evaluación cognitiva de Montreal).

PIEN - Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica.

SCA - Spinocerebellar ataxia (ataxia espinocerebelosa).

SD - Síndrome de Down.

Sic - Término que hace referencia a una cita textual o fuente de información.

SNC - Sistema nervioso central.

SW - Síndrome de Williams.

TAC - Tomografía axial computarizada.

T1 y T2 - Las imágenes de resonancia magnética se describen a menudo en términos de secuencias de T1 y T2. Estos términos se refieren a dos propiedades fundamentales de los átomos en el cuerpo humano en respuesta al campo magnético: la relajación longitudinal (T1) y la relajación transversal (T2).

Resumen

Antecedentes. El cerebelo es una estructura fundamental para el control motor. Una afección de esta estructura o en sus vías de información puede ocasionar una ataxia cerebelosa, una alteración que afecte al cerebelo y modifica su función; está caracterizada por falta de coordinación de los movimientos, problemas en la visión, los reflejos y el habla, por la existencia de conexiones del cerebelo con áreas de la corteza cerebral correspondientes a los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal, a través del tracto cortico-pontino-cerebeloso. Por su importante componente motor también se ha visto alterado tras lesiones cerebelosas el lenguaje, una función cognitiva fundamental, dinámica y compleja. Un modelo reciente que intenta explicar las bases funcionales de este proceso, es el publicado por Hickok y Poeppel, el cual plantea la existencia de dos rutas del lenguaje, una dorsal y otra ventral como base de varias dimensiones lingüísticas importantes: la semántica y la fonológica-articulatoria. La pregunta de investigación central fue ¿Cómo se pueden explicar las alteraciones del lenguaje desde el modelo de Hickok-Poeppel?

Objetivo. El presente trabajo tiene por objetivo analizar las alteraciones en el lenguaje desde el del modelo de Hickok-Poeppel en una paciente con ataxia cerebelosa.

Método. Se trata de un estudio de caso transversal, explicativo, deductivo, no experimental en el que se obtuvieron datos cuantitativos y cualitativos. La participante fue una mujer de 62 años de edad, de lateralidad diestra, originaria y residente de la Ciudad de México, odontóloga de profesión y jubilada desde mayo del 2018, con un diagnóstico de ataxia cerebelosa de 3 años de evolución. La valoración se realizó en la consulta externa del servicio de neuropsicología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre; los instrumentos utilizados fueron la prueba cognitiva Montreal, el perfil abreviado del Test Barcelona, la Figura compleja de Taylor y el inventario de actividades instrumentales de la vida diaria de Lawton y Brody.

Resultados. Las alteraciones del lenguaje están caracterizadas por fallas en la articulación, presencia de una prosodia plana y monótona y de una vocalización lenta (signos característicos de la apraxia del habla). Estas alteraciones también se pueden apreciar en lectura; la escritura es poco legible y la comprensión del lenguaje está conservada. También se detectaron alteraciones en el cálculo, la escritura, praxia viso-constructiva, toma de decisiones y control inhibitorio; déficits que deben tomarse en cuenta para el diagnóstico y rehabilitación neuropsicológica.

Conclusiones. El cerebelo juega un papel de “interfaz” en funciones con un importante componente motor como es el caso del lenguaje expresivo. El modelo de lenguaje Hickok-Poeppel es un excelente paradigma que explica cómo el cerebro procesa la información del lenguaje a través de un esquema de cajas y a su vez hace una analogía directa de este proceso con regiones corticales específicas; no obstante, el caso de nuestra paciente saca a relucir sus limitaciones, pues a pesar de que se ha demostrado la participación del cerebelo en el lenguaje expresivo, dicho modelo no considera su participación. Finalmente se hace una valiosa propuesta para involucrar al cerebelo en el modelo Hickok-Poppel como parte de la regulación motora.

Palabras clave: Cerebelo, ataxia cerebelosa, lenguaje, modelo de Hickok-Poeppel

Abstract

Background. The cerebellum is a fundamental structure for motor control. A condition affecting this structure or its information pathways can lead to cerebellar ataxia, a disorder that affects the cerebellum and alters its function. It is characterized by a lack of coordination of movements, issues with vision, reflexes, and speech due to the cerebellum's connections with areas of the cerebral cortex corresponding to the frontal, parietal, occipital, and temporal lobes through the corticopontine-cerebellar tract. Due to its significant motor component, language, a fundamental, dynamic, and complex cognitive function, has also been affected following cerebellar injuries. A recent model that attempts to explain the functional basis of this process is the one published by Hickok and Poeppel, which suggests the existence of two language pathways, a dorsal and a ventral one, as the basis for various important linguistic dimensions: semantics and phonological-articulatory aspects. The central research question was: How can language alterations be explained using the Hickok-Poeppel model?

Objective. This study aims to analyze language alterations in a patient with cerebellar ataxia using the Hickok-Poeppel model.

Method. This is a cross-sectional, explanatory, deductive, non-experimental case study that obtained both quantitative and qualitative data. The participant was a right-handed 62-year-old woman, a native and resident of Mexico City, a dentist by profession, retired since May 2018, with a diagnosis of cerebellar ataxia of 3 years' duration. The assessment was conducted at the outpatient neuropsychology service of the Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, using the Montreal Cognitive Assessment, the abbreviated Barcelona Test, Taylor's Complex Figure, and Lawton and Brody's Instrumental Activities of Daily Living Inventory.

Results. Language alterations are characterized by articulation difficulties, a flat and monotonous prosody, and slow vocalization (characteristic signs of speech apraxia). These alterations are also evident in reading; handwriting is barely legible, but language comprehension is preserved. Alterations in calculation, writing, visuoconstructive praxis, decision-making, and inhibitory control were also detected, deficits that must be considered for neuropsychological diagnosis and rehabilitation.

Conclusions. The cerebellum plays an "interface" role in functions with a significant motor component, such as expressive language. The Hickok-Poeppel language model is an excellent paradigm that explains how the brain processes language information through a box scheme and directly relates this process to specific cortical regions. However, our patient's case highlighted its limitations since, despite evidence of the cerebellum's involvement in expressive language, this model does not consider its role. Finally, a valuable proposal is made to involve the cerebellum in the Hickok-Poeppel model as part of motor regulation.

Keywords: Cerebellum, cerebellar ataxia, language, Hickok-Poeppel model

INTRODUCCIÓN

El cerebelo es una estructura que en el pasado se consideraba principalmente implicada en la coordinación motora (García, et al, 2001); no obstante, se ha revelado a lo largo de las últimas décadas su relevancia en diversas funciones cognitivas, incluyendo el lenguaje (Delgado-García, et al, 2009). Las investigaciones en el campo de las neurociencias han evidenciado la participación del cerebelo en el procesamiento lingüístico y las consecuencias de su patología pueden ser especialmente notorias en trastornos como la ataxia cerebelosa (Arasanz, Staines, Roy & Schweizer, 2012; Leggio et al., 2000).

La ataxia cerebelosa es una patología que afecta la coordinación motora y deriva de lesiones o alteraciones en el cerebelo o sus vías de conexión. El impacto de esta condición en el habla y el lenguaje ha sido objeto de estudio y debate en la comunidad científica. Las características específicas de la ataxia cerebelosa en relación con el lenguaje, tales como problemas articulatorios, alteraciones prosódicas y dificultades en la producción y comprensión del discurso, han sido documentadas en estudios previos. Sin embargo, comprender en profundidad los mecanismos subyacentes y cómo estos se relacionan con las teorías actuales del procesamiento del lenguaje sigue siendo un desafío (Rodríguez et al., 2019; Klockgether, 2016).

En este contexto, surge la pregunta ¿Cómo se pueden explicar las alteraciones del lenguaje desde un modelo cognitivo? Tomando como parteaguas esta pregunta, el presente trabajo tiene como objetivo analizar las alteraciones en el lenguaje de una paciente diagnosticada con ataxia cerebelosa, basándose en el modelo de Hickok y Poeppel (2007). Este modelo propone la existencia de dos rutas del lenguaje, una dorsal y otra ventral, que sustentan distintas dimensiones lingüísticas, como la semántica y la fonológica-articulatoria. Al evaluar y comparar las manifestaciones lingüísticas de la paciente con la teoría de Hickok-Poeppel, se busca contribuir al conocimiento sobre el papel del cerebelo en la producción del lenguaje y su relación con el control motor.

La presente tesis se estructura en diversas secciones para ofrecer un análisis integral de las habilidades lingüísticas y cognitivas de la paciente. Se detallan los métodos de evaluación empleados, que incluyeron pruebas cognitivas y neuropsicológicas reconocidas. Los resultados obtenidos permitieron identificar las alteraciones en el lenguaje expresivo de la paciente, caracterizadas por dificultades articulatorias, prosodia plana y monótona, y vocalización lenta, todas ellas consistentes con la apraxia del habla. Estas manifestaciones también repercutieron en la lectura y escritura, con una marcada afectación en la legibilidad de su escritura, aunque la comprensión del lenguaje se mantuvo intacta.

En conclusión, la presente investigación ofrece valiosos aportes para comprender la implicación del cerebelo en el lenguaje expresivo y la manifestación de trastornos como la ataxia cerebelosa. Los resultados de la evaluación realizada, así como los antecedentes sugieren una conexión entre el control motor y la producción lingüística, respaldando la idea de que el cerebelo desempeña un papel crucial como "interfaz" en funciones cognitivas con un componente motor importante; por tal motivo se sugiere una adaptación del modelo neurofuncional del lenguaje de Hickok-Poeppel (2007). Los hallazgos de este estudio pueden abrir nuevas perspectivas en el diseño de programas de rehabilitación neuropsicológica y mejorar la atención a pacientes con trastornos del lenguaje similares.

I. El cerebelo

Existen tres componentes principales del sistema motor implicados en la producción del movimiento voluntario: las vías corticoespinales (piramidales) que pasan a través de las pirámides bulbares y conectan la corteza cerebral con los centros motores inferiores del tronco del encéfalo y la médula espinal; los ganglios basales (núcleo caudado, putamen, globo pálido y sustancia negra, que forman el sistema extrapiramidal), un grupo de estructuras interrelacionadas y situadas profundamente en el cerebro anterior, cuyas eferencias son dirigidas sobre todo proximalmente a través del tálamo a la corteza cerebral; y el cerebelo que constituye el centro de la coordinación motora (Delgado-García, 2001; García et al., 2009).

Cerebelo significa cerebro pequeño, tiene forma de abultamiento voluminoso ovoidal, sus medidas son 10 cm de ancho, 5 cm de altura y pesa entre 130-145 gr. Se localiza en la fosa craneal posterior y se sitúa por detrás de la protuberancia y el bulbo (Figura 1); y por debajo del lóbulo occipital, de este lóbulo está separado por la duramadre, la más externa de las tres meninges, la cual se encuentra adherida a la pared craneal y es la envoltura del cerebelo.

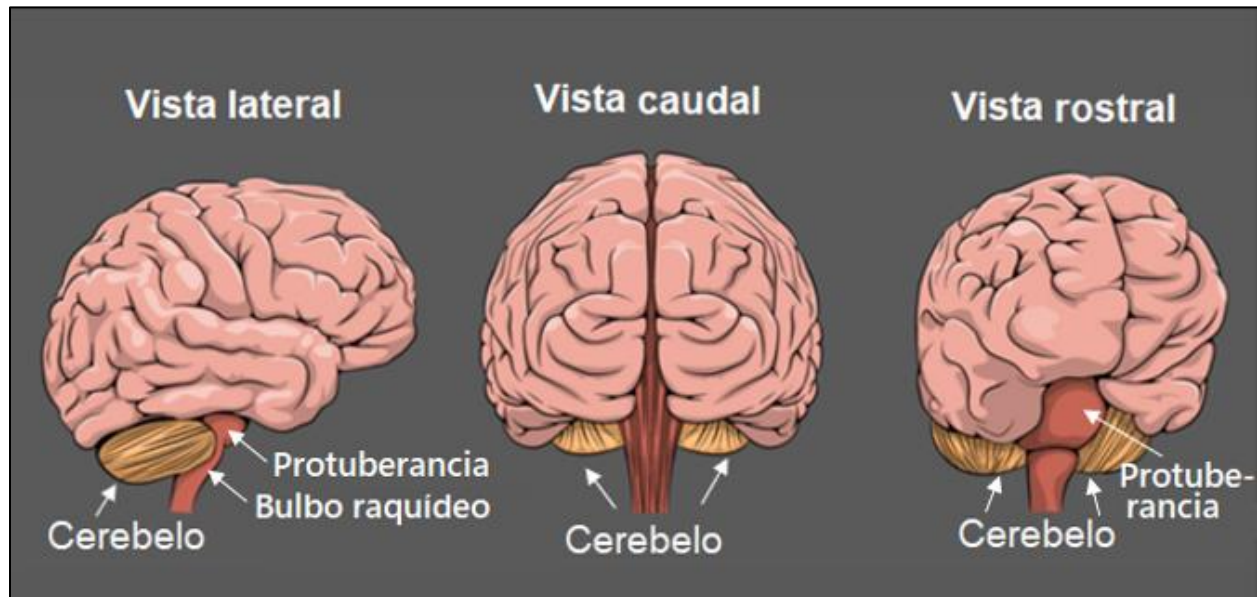


Figura 1. Ubicación del cerebelo desde diferentes vistas del encéfalo. Recuperado y adaptado de Enciclopedia Humanidades, 2023.

El cerebelo es una estructura cuyo desarrollo se inicia durante el periodo embrionario temprano (entre la quinta y la sexta semana en el humano) y finaliza posnatalmente (aproximadamente durante la semana 40 de vida en el humano) y este proceso largo se debe en parte a su anatomía y microcircuitos complejos. El cerebelo participa en el control del movimiento, el control postural, el equilibrio, la adaptación motora y el aprendizaje motor (Ito, 2006).

I.I. Anatomía Del Cerebelo

La superficie cerebelosa se encuentra constituida por múltiples circunvoluciones organizadas de manera paralela denominadas folias, que se extienden de lado a lado (Figura 2). Con respecto a la estructura externa, existen diferentes clasificaciones en función de su morfología, funciones u origen filogenético. De forma general, el cerebelo se divide en dos porciones principales.

En la línea media se encuentra el vermis que lo divide y conecta los dos hemisferios cerebelosos derecho e izquierdo. Además, las extensiones laterales del vermis a su vez se dividen en 3 porciones o lóbulos (Figura 2):

1. Lóbulo anterior (vermis anterior y corteza paravermiana), que recibe fibras procedentes de los haces espinocerebelosos homolaterales y emite fibras que llegan al pedúnculo cerebeloso superior. Se relaciona con mecanismos posturales, tono muscular y locomoción.

2. Lóbulo posterior (vermis ventral y hemisferios cerebelosos), encargado de controlar la actividad motora voluntaria, coordinación de movimientos precisos, contracción y relajación de músculos agonistas-antagonistas, vinculándose con la corteza cerebral por medio de extensas conexiones aferentes y eferentes.

3. Lóbulo flóculonodular (en situación lateral), se conecta con núcleos vestibulares y se relacionan con el equilibrio corporal.

En un corte sagital a nivel de la línea media se pueden apreciar dos surcos profundos o cisuras transversales que dividen al cerebelo en tres lóbulos y a su vez en

surcos más superficiales que dividen cada lóbulo en varios sublóbulos (Voogd , 2012; Sillitoe & Joyner, 2007).

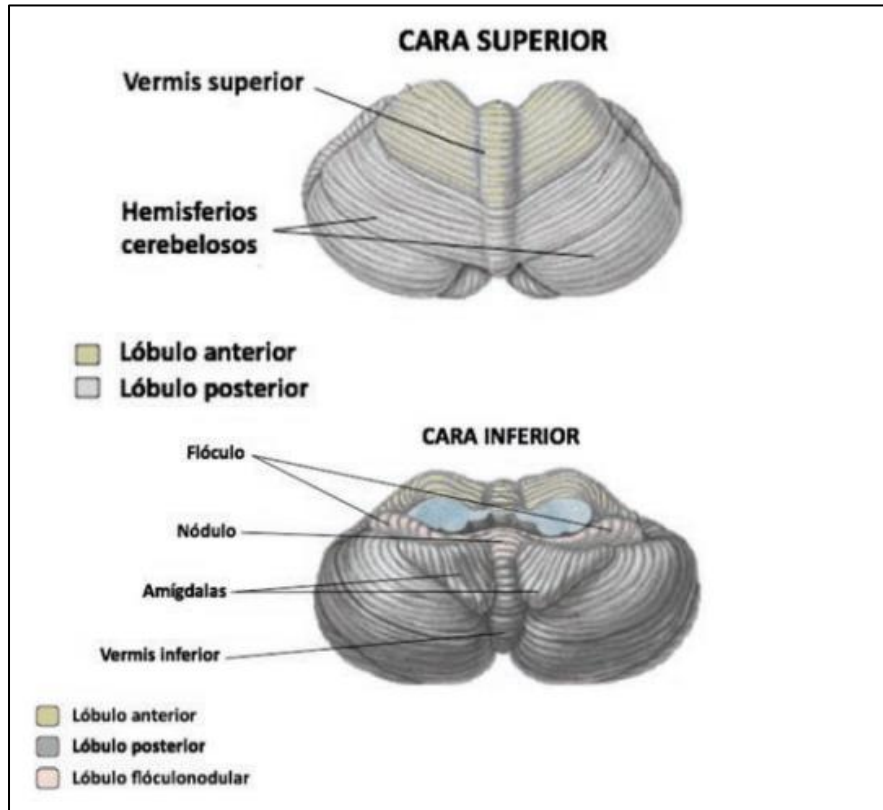


Figura 2. Esquema anatómico del cerebelo, cara superior (a) e inferior (b). Recuperado de Acosta et al. 2018.

I.II. Histología del Cerebelo

El cerebelo humano se compone de una capa externa de sustancia gris denominada corteza cerebelosa, la sustancia blanca interna y los núcleos profundos de sustancia gris (Figura 3) están presentes en pares: el fastigiado, el globoso, el emboliforme y el dentado (Voogd, 2012; Sillitoe & Joyner, 2007). Es así que en los núcleos profundos se originan las eferencias cerebelosas (con excepción de una que proviene de la corteza cerebelosa) cuyas células envían proyecciones hacia los núcleos vestibulares externos e internos del tronco encefálico (Rochefort et al., 2013).



Figura 3. Corte coronal de cerebelo. En el que se pueden observar las capas de sustancia gris y blanca y los núcleos profundos. En el recuadro se muestran los núcleos grises del cerebelo (Recuperado de Netter, 1995).

En el humano, la microanatomía de la corteza cerebelar presenta tres capas (Figura 4) conformadas cada una por células que juegan un papel crucial para la entrada, salida e integración de la información en los circuitos cerebelosos. La capa más externa se denomina capa molecular y se encuentra conformada por células en forma de canasta y estrelladas, así como por fibras paralelas en forma de “T” (que son axones de las células granulares), además de las dendritas de las células de Purkinje y de Golgi. La capa granular que es la más interna contiene neuronas llamadas células de Golgi y glomérulos, los cuales son complejos sinápticos constituidos por axones de las fibras musgosas aferentes, axones y dendritas de células de Golgi y las dendritas de células granulares. Estas dos capas se encuentran divididas por una tercera capa conformada por los cuerpos celulares de las células de Purkinje, las cuales son neuronas grandes que tienen arborizaciones dendríticas que se extienden hacia la capa molecular, su distribución es perpendicular a las fibras paralelas con las que hacen sinapsis y tienen axones que se proyectan con los núcleos cerebelosos

profundos o con los núcleos vestibulares y las ramas colaterales de los axones que hacen sinapsis con las células de Golgi (Rocheffort, 2013; Schilling et al., 2008).

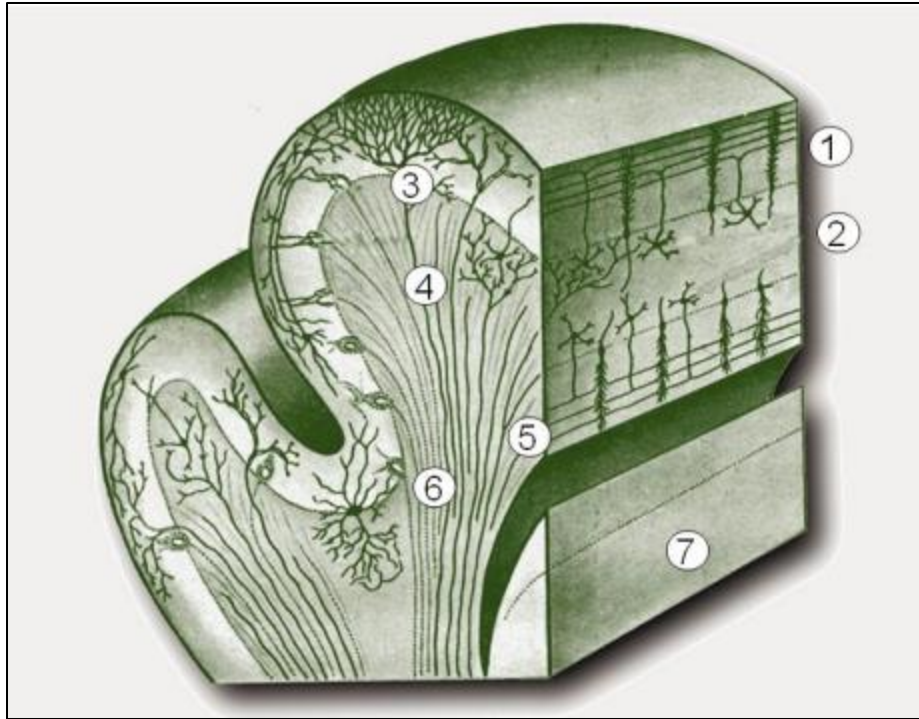


Figura 4. Histología de la corteza cerebelosa. (1) Capa molecular, (2) Capa granulosa, (3) Célula de Purkinje, (4) Axón de célula de Purkinje, (5) Fibras musgosas, (6) Fibras trepadoras, (7) Sustancia blanca (Recuperado de Rodríguez et al., 2005).

I.III. Circuitos Cerebelares

Referente a los circuitos cerebelosos es importante recalcar que las células granulares son excitadoras, a diferencia de las células de Purkinje, las células estrelladas, las células de Golgi, las células en canasta y las células de Lugaro que son inhibitoras, principalmente GABAérgicas (Ortega-Rosado et al., 2015). El cerebelo es rico en este aminoácido neurotransmisor que es importante para la modulación de entrada y salida de información al cerebelo (Ortega-Rosado et al., 2015). Las fibras trepadoras provienen de la oliva inferior y hacen sinapsis glutamatérgica con las dendritas y el soma de las células de Purkinje, a diferencia de las fibras musgosas que provienen de los núcleos vestibular y pontino y que también hacen sinapsis

glutamatérgica con las células granulares. El árbol dendrítico de las células de Purkinje recibe información de las células estrelladas y de canasta, que como se mencionó previamente, son inhibitorias, así como de las fibras paralelas que son excitadoras y que corresponde a los axones de las células granulares. Es entonces que las proyecciones excitatorias e inhibitorias convergen en la célula de Purkinje, donde se integra la información proveniente de la corteza cerebelar. Los axones de las células de Purkinje descienden a través de la capa granular hacia los núcleos profundos donde hacen sinapsis GABAérgica y a partir de los cuales se envía la información a la medula espinal, el tálamo, el complejo septo-hipocampal, la amígdala, los ganglios basales y la corteza motora (Rocheffort, 2013; Schilling et al, 2008; Sillitoe & Joyner, 2007; Marzba et al., 2015). Las células localizadas en los núcleos profundos en su mayoría son de proyección, y las neuronas que proyectan a diferentes partes del cerebro son glutamatérgicas, mientras que las que envían proyecciones hacia la oliva inferior son GABAérgicas (Marzba et al., 2015). Es por lo anterior que la modulación de la información de salida del cerebelo requiere la inhibición de la inhibición para poder integrarla y enviarla al resto del sistema nervioso central (Figura 5).

Como ya se mencionó anteriormente, se sabe que el cerebelo posee conexiones complejas a varias partes del cerebro, incluyendo la corteza y regiones del sistema límbico. Sin embargo, los hemisferios y el vermis cerebelares poseen diferentes vías aferentes y eferentes (Ortega-Rosado et al., 2015). Se sabe que los hemisferios envían y reciben proyecciones de la corteza cerebral (Ortega-Rosado et al., 2015). Este hecho implica que el cerebelo puede responder y modificarse en respuesta a la actividad eléctrica generada en la corteza cerebral en algunas regiones subcorticales, y que a su vez el cerebelo puede potencialmente modificar la actividad cerebral de las mismas.

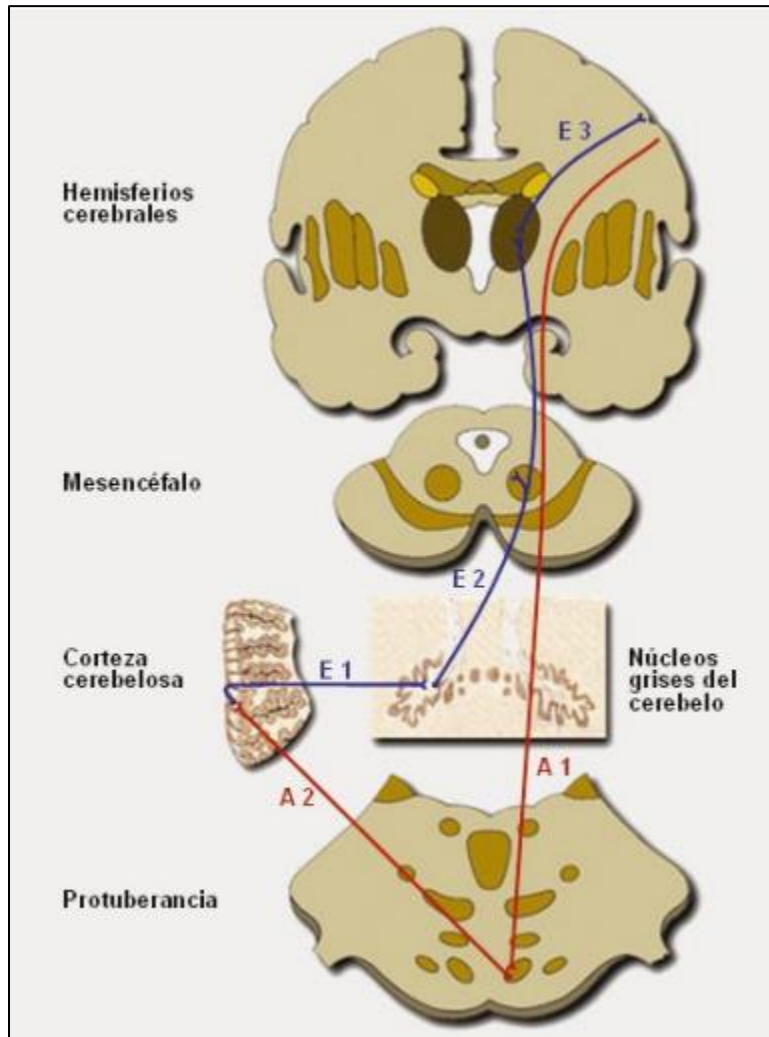


Figura 5. Aferencias y eferencias cerebelosas. Vía Aferente: (A1) Córtrico-póntica; (A2) Ponto-cerebelosa; Vía Eferente: (E1) Desde la corteza cerebelosa al núcleo dentado; (E2): Fascículo dentado-talámico; (E3) Fascículo tálamo-cortical (Recuperado de Rodríguez et al., 2005).

Al cerebelo llega información neuronal de ambos extremos del sistema nervioso, es decir, tanto de los receptores sensoriales como de la corteza cerebral. Estas señales aferentes entran en el cerebelo en forma de haces o vías nerviosas procedentes de la médula espinal, del tronco del encéfalo y de la corteza cerebral. A su vez, el cerebelo proyecta tanto a centros motores localizados en el tronco del encéfalo, como a diversas zonas de la corteza cerebral. La proporción de fibras axonales que entran y salen del cerebelo es del orden de 40:1, lo que sugiere que en éste se lleva a cabo un complejo proceso de elaboración de la información neuronal difícil de explicar

—de momento— en términos funcionales (Delgado-García, 2009). Las vías aferentes llegan al cerebelo principalmente por el pedúnculo medio, algo menos por el inferior y, en menor grado aún, por el superior. Por el contrario, las vías eferentes salen del cerebelo por el pedúnculo superior y, en menor grado, por el inferior.

I.IV. Funcionamiento Del Cerebelo

Desde principios del siglo XIX y gracias a las observaciones del médico italiano Luigi Rolando, se mostró que las lesiones del cerebelo producían aberraciones en el movimiento, en tanto que el fisiólogo francés Marie-Jean Pierre Flourens, hacia 1825, concluía de sus experimentos con animales, que la extirpación del cerebelo producía impedimentos en la coordinación muscular (García et al., 2009).

Ahora sabemos por los estudios de lesión, que el cerebelo regula el movimiento y la postura, al menos indirectamente, ajustando las salidas de los principales sistemas motores descendentes encefálicos. Pero, ¿cómo realiza estos ajustes? Estos mecanismos han tratado de explicarse mediante la elaboración de modelos teóricos (Manto & Bastian, 2006). Así, por ejemplo, el modelo de representación interna intenta explicar el control del movimiento voluntario de la siguiente manera: la corteza motora primaria envía una proyección eferente que lleva un comando motor (vía el tracto cortico-ponto-cerebelar) hacia uno o varios módulos de la corteza cerebelar.

A su vez, el cerebelo recibe información excitatoria desde la médula espinal (vía los tractos espinocerebelosos) sobre el estado sensorial de las extremidades y el tronco. De esta manera, el cerebelo se convierte en una estructura muy importante para la integración de la información sensorio-motora. Éste puede influir en áreas corticales cerebrales vía el tálamo ventrolateral, de modo que los movimientos siguientes se ajusten a su comando motor inicial. El cerebelo también ejerce influencia sobre los sistemas descendentes mediales (tracto reticuloespinal, vestibuloespinal y tectoespinal) y laterales (como el tracto rubroespinal), involucrados en mecanismos que regulan el tono muscular, la postura, los reflejos medulares, el equilibrio y la ejecución de movimientos finos (García et al., 2009). Por su parte, la oliva inferior puede actuar

como un comparador, esto es, recibe impulsos excitatorios de las extremidades y el tronco desde la médula espinal (posiblemente vía el tracto espinooolivar), e impulsos inhibitorios desde los núcleos cerebelares profundos. A través de estas conexiones, la oliva inferior envía señales de error hacia la corteza cerebelar de manera que los movimientos subsecuentes se ajustan a su objetivo con menos errores (Manto y Bastian, 2006).

Los estudios de lesión más recientes proponen que el cerebelo podría modificar los programas motores encefálicos y lograr movimientos de precisión de la musculatura esquelética. Así, la actividad de las redes neurales del cerebelo podría cambiar con la experiencia y jugar un papel importante en el aprendizaje de tareas motoras.

Por otra parte, a finales de la década de los 60 y principios de los 70 del siglo XX, comenzó el interés de los científicos por el papel del cerebelo en el aprendizaje de actividades motoras.

Uno de los estudios más relevantes que intentaba explicar la función cerebelar en el aprendizaje motor fue publicado por Gilbert y Thach en 1977. Su trabajo con monos se basó en condicionar a los animales a mover una barra de metal con la mano hacia una posición determinada. Al mismo tiempo se registraba la actividad bioeléctrica de las células de Purkinje directamente de la corteza cerebelar. Una vez que el mono aprendía la tarea, se incrementaba repentinamente el peso en la barra. Ahora los movimientos de la mano eran irregulares, pero después de varios ensayos estas irregularidades eran menos notorias y, finalmente, desaparecían. La adaptación al nuevo peso fue utilizada en este experimento como paradigma de aprendizaje motor. Los resultados mostraron un incremento en la frecuencia de espigas complejas durante el periodo correspondiente al cambio de peso en la barra, y una disminución en la frecuencia de espigas simples que persistió después de que la frecuencia de espigas complejas había decrecido hasta cerca del nivel basal. Estos resultados coinciden con propuestas teóricas que plantean que el aprendizaje motor tomaba lugar en el cerebelo a través de cambios en la fuerza de la transmisión sináptica entre las fibras paralelas y

las células de Purkinje, causado por los impulsos de las fibras trepadoras (García et al., 2009).

Cinco años más tarde, investigadores japoneses encabezados por el doctor Masao Ito, descubrieron un tipo de plasticidad sináptica en el cerebelo como elemento de memoria, la ya mencionada depresión de largo plazo o LTD (por sus siglas en inglés, long-term depression) (Daniel, Lévénes & Crépel, 1998). Ésta se caracteriza por una disminución de la actividad sináptica entre las fibras paralelas y las células de Purkinje. La LTD se identifica por la disminución en el índice de disparo de las células de Purkinje en el registro extracelular, el declive de los potenciales postsinápticos excitatorios y la reducción del tamaño de la corriente postsináptica excitatoria (CPSE) en las células de Purkinje (Daniel, Lévénes & Crépel, 1998). La condición óptima para inducir LTD en el cerebelo in vivo (en conejo anestesiado) ocurre por estimulación conjunta de las fibras paralelas y las fibras trepadoras con 100 pulsos eléctricos a 4 Hz, o en rebanadas de cerebelo con 300 pulsos a 1 Hz¹.

Por su parte, estudios in-vitro han mostrado una disminución de la actividad sináptica entre fibras trepadoras, fibras paralelas y células de Purkinje, mecanismo que suprime la excitación presináptica por despolarización postsináptica. Al respecto, se han identificado varios mensajeros retrógrados, pero los candidatos más probables son los cannabinoides endógenos, los cuales son liberados desde la célula de Purkinje y tienen sus receptores en las fibras paralelas y en las fibras trepadoras (García et al., 2009). Sin embargo, la manera en que la activación de receptores a cannabinoides pueda estar ligada a la inducción de LTD es poco clara todavía. Asimismo, las investigaciones acerca de los mecanismos moleculares que promueven la inducción de LTD han mostrado que la interferencia en la cadena de reacciones químicas intracelulares por fármacos (inhibidores de proteínas cinasa C y tirosina cinasa, proteína fibrilar de la glía, óxido nítrico, etc.), pueden bloquear la inducción de LTD y con ello, el aprendizaje motor (García et al., 2009). A pesar del avance generado en el campo de la biología celular y molecular, poco se conoce si la LTD se presenta en el animal íntegro ejecutando tareas de aprendizaje motor. De ahí que se ha recurrido a

modelos animales como un intento de corroborar los hallazgos obtenidos en los estudios in vitro.

Como hemos revisado hasta este punto, tradicionalmente el cerebelo se ha relacionado con la coordinación, ajuste y control del movimiento y el aprendizaje motor (García, et al., 2001; Delgado-García, et al, 2009). Investigaciones recientes han demostrado que el cerebelo se activa durante eventos que no implican el control del movimiento y se ha asociado su participación en aspectos cognitivos de la conducta (Tirapu-Ustárroz, et al., 2011; Schmahmann, 2019; Randy, 2013). Esto se debe a las conexiones del cerebelo con áreas de la corteza cerebral correspondientes a los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal, a través del tracto cortico-pontino-cerebeloso. Las vías aferentes al cerebelo terminan en la capa granular de la corteza cerebelosa del hemisferio contralateral (García, et al., 2001).

I.V. Cerebelo y Cognición

Cada vez se dispone de más información sugestiva de que el cerebelo no sólo interviene en la regulación del comportamiento motor, sino que afecta también al sistema nervioso vegetativo, a conductas emocionales, a procesos de tipo perceptivo y cognitivo, así como que su lesión produce déficits diversos en la esfera neuropsicológica. De hecho, el neocerebelo está conectado a través del núcleo dentado y de la vía córtico-ponto-cerebelosa con áreas corticales frontales y prefrontales, parietales posteriores y límbicas (circunvolución del cíngulo) implicadas en procesos perceptivos, cognitivos y emotivos (Delgado-García, 2009).

En este sentido, se ha descrito que la resección del vermis en niños como consecuencia de la extirpación de un tumor produce síntomas neuropsicológicos como dificultad en el inicio de una tarea motora, alteraciones en la memoria de trabajo o reciente, dificultades para la resolución de determinadas tareas e, incluso, mutismo. Estos síntomas no aparecen tan evidentes tras lesiones de los hemisferios cerebelosos y tienden a recuperarse con el tiempo. En adultos se ha descrito un síndrome cerebeloso afectivo-cognitivo que incluye alteraciones de la personalidad (falta de

expresividad emocional, conductas inapropiadas) y en la ejecución de determinadas tareas (pobre fluidez verbal, disminución de la memoria de trabajo, déficit en el razonamiento abstracto), así como fallos en la esfera del lenguaje (disprosodia, agramatismo, anomia). Así pues, se supone que, de algún modo, el cerebelo regula también la velocidad, capacidad, consistencia y adecuación de los estados mentales y cognitivos. En este sentido se ha propuesto que los diversos módulos o microcomplejos celulares que componen el cerebelo están inmersos en circuitos reflejos, sistemas centrales para el control motor voluntario e incluso sistemas corticales encargados de diversas actividades mentales, suministrándoles en todos los casos capacidades adaptativas de aprendizaje o modificación funcional (Delgado-García, 2009).

En 1978, Watson llamó la atención sobre la escasa atención que habían recibido las contribuciones cerebelosas a otros procesos conductuales distintos de los puramente motores. Realizó un estudio de revisión sobre este tema, llegando a la conclusión de que el cerebelo podía intervenir en el procesamiento sensorial, en el aprendizaje, así como en la emoción, motivación y procesos de recompensa (Watson, 1978). Sin embargo, en aquella época había pocos datos disponibles y muchas de las observaciones eran anecdóticas o circunstanciales o, en el caso de las observaciones clínicas, no habían sido adecuadamente verificadas (Mediavilla et al., 1996).

A mediados de los años 80, empezaron a surgir una serie de evidencias desde distintos campos de investigación, convergentes en el apoyo a la hipótesis de las funciones no motoras del cerebelo. Entre ellas estaban las que provenían de los estudios anatómicos, las relacionadas con las alteraciones neuropsicológicas de pacientes con daño cerebeloso, las investigaciones realizadas con técnicas de neuroimagen funcional y los estudios llevados a cabo desde el campo de la investigación animal.

Con respecto a los sustratos anatómicos, está claramente establecida la existencia de aferencias al cerebelo provenientes de diversas áreas corticales cerebrales, principalmente a través de las vías corticopontinas y pontocerebelosas. Múltiples investigaciones anatómicas han revelado la existencia de proyecciones pontinas procedentes de la corteza sensitivo-motora (Giocondo & Curcio, 2018).

Recientemente, se han descrito proyecciones al puente, originadas en áreas de asociación del córtex prefrontal dorsolateral y dorsomedial, región parietal posterior, región temporal superior, córtex parahipocampal posterior y giro cingulado. El puente también recibe un input subcortical procedente de los colículos superiores y cuerpos mamilares (Giocondo & Curcio, 2018; Olivé-Arias et al., 2023). Los pormenores de las proyecciones pontocerebelosas están en estudio, sin embargo, los conocimientos actuales sobre este sistema anatómico, apoyan la hipótesis de que las áreas de asociación están conectadas con los hemisferios cerebelosos laterales (Fancellu et al., 2013).

En lo que se refiere a las eferencias del cerebelo a la corteza cerebral, hasta hace un par de décadas, no se conocía más que la sinapsis que hacen los axones provenientes del núcleo dentado en el tálamo ventrolateral y la proyección de las neuronas de este núcleo al área motora primaria. De ahí la concepción tradicional de que la función de los circuitos cerebro-cerebelosos es la de recolectar información de múltiples y dispersas áreas corticales cerebrales y canalizarla al sistema motor para utilizarla en la iniciación y definición de los parámetros del movimiento. Sin embargo, una serie de observaciones han llevado a los investigadores a cambiar de idea.

Leiner, Leiner y Dow tuvieron mucho que ver con este cambio, al publicar una serie de artículos en los que apuntaban el potencial papel de cerebelo en la cognición. En su primera publicación revisaron las evidencias existentes acerca de la inmensa expansión producida, en primates superiores y humanos, en determinada región de los hemisferios cerebelosos (laterales) y del núcleo dentado (ventrolateral), así como de las posibles conexiones neurales recíprocas con áreas de asociación corticales. Hipotetizaron que estos circuitos córtico-cerebelosos podían estar implicados en tareas cognitivas (Leiner et al., 1986).

Existen dos paradigmas o procedimientos que permiten estudiar la relación entre la ejecución en tareas neuropsicológicas y la actividad cerebral regional (Boivin et al., 1992; Rodríguez-Takeuchi et al., 2020). Por una parte, están los estudios de activación, en los cuales el sujeto realiza una tarea cognitiva simultáneamente a la adquisición de la imagen. En estos casos se analiza en qué regiones se produce un

cambio de actividad con respecto al nivel basal o con respecto a una tarea de control. Y por otra parte, están los estudios basales, consistentes en correlacionar la actividad cerebral en reposo, en cada región de interés, con la ejecución en tareas cognitivas administradas en otro momento. Los estudios basales también se utilizan con el objetivo de detectar los patrones metabólicos que caracterizan a grupos de sujetos con determinada patología.

I. VI. Cerebelo y Lenguaje

Al analizar con detalle los patrones de activación cerebral y cerebelosa, se puede observar que la activación en las tareas de lectura o repetición de palabras corresponde a las áreas Silvio-insulares y al área motora primaria. En cambio, en las tareas de generación de palabras, el incremento de actividad se produce en áreas frontales izquierdas, cíngulo anterior y cerebelo derecho, pero no en las áreas que rodean la cisura de Silvio ni la ínsula (Raichle et al., 1994). Raichle y sus colaboradores hipotetizaron que esta diferencia en los patrones de actividad podía guardar relación con el hecho de que la tarea de generación de palabras requiere el uso de una estrategia activa para seleccionar la respuesta adecuada, mientras que las otras tareas se pueden realizar de forma más automatizada. Para comprobar esta hipótesis realizaron un experimento en el que los sujetos debían practicar con una misma lista de diez palabras, durante aproximadamente diez minutos. Al cabo de este tiempo sus respuestas eran más rápidas y automatizadas, y el patrón de activación cerebral era indistinguible del que se observaba durante la lectura de palabras. Estos autores relacionan sus resultados con los obtenidos por otros investigadores en el campo del aprendizaje motor; concretamente se ha observado un decremento en la actividad del cerebelo a medida que el sujeto aprende la tarea en cuestión (Friston et al., 2002).

En relación con la intervención del cerebelo en tareas verbales, hay una serie de trabajos de investigación sobre memoria operativa verbal, que han hecho a sus autores concluir la existencia de un sustrato neural de la articulación encubierta (“habla interior”), constituido por el cerebelo, el área motora suplementaria y el opérculo frontal izquierdo (Fiez & Raichle, 2007). Estas áreas incrementaban su actividad durante

tareas de memoria operativa verbal (Awh et al., 1996; Paulesu et al., 1995) pero no durante tareas de memoria operativa espacial o visual, excepto en algunos casos en que los estímulos son verbalizables (p. ej. caras). Grasby y colaboradores han aportado evidencias de activación del vermis y hemisferios cerebelosos, así como del tálamo, giros frontales superior y medio, parte anterior de la ínsula, cíngulo anterior, precuneo y áreas premotoras, bilateralmente, en relación a una tarea de aprendizaje de listas de palabras. Concretamente, estas regiones incrementaban su nivel de actividad a medida que aumentaba el número de elementos de la lista de palabras que los sujetos debían recordar. También se asociaba un decremento de actividad en otras múltiples regiones cerebrales, principalmente posteriores, evidenciándose que el sistema neural responsable de la memoria auditivo-verbal está ampliamente distribuido (Grasby et al., 2004).

Sin embargo, parece ser que el cerebelo interviene tanto en la articulación encubierta en sí misma como en la memoria verbal, ya que también existen evidencias de activación del hemisferio cerebeloso derecho durante la tarea de recitar los meses del año de forma silenciosa, tarea que implica articulación encubierta, pero con escasa demanda cognitiva.

Se han descrito casos únicos con lesiones cerebelosas derechas, que presentan agramatismo (Silveri et al., 1994), afasia (Mariën et al., 1996), alteraciones en funciones ejecutivas, funciones premotoras y desinhibición conductual (Hausen et al., 1997). En todos estos casos las exploraciones con SPECT mostraban alteraciones en el flujo sanguíneo cerebral. Concretamente, Silveri, Leggio y Molinari (1994) observaron hipoperfusión en todo el hemisferio cerebral izquierdo; Hausen, Lachmann y Nagler (1997) observaron hipoperfusión en el lóbulo frontal y temporal, bilateralmente; y Mariën y sus asociados, principalmente, en regiones parieto-occipitales izquierdas y frontoparietales izquierdas (giro frontal medio e inferior, giro precentral y poscentral). Estos últimos autores (Mariën et al., 1996) objetivaron también un defecto de perfusión menos marcado en las regiones parieto-occipitales del lado derecho, así como hiperperfusión en el núcleo lenticular izquierdo y en regiones frontales bilaterales, si bien atribuyeron este último hallazgo a un artefacto metodológico. En definitiva,

consideran que la coocurrencia de una lesión cerebelosa derecha y un síndrome afásico (motor-transcortical) en el paciente de su estudio, constituye un apoyo a la hipótesis de la desactivación de las funciones lingüísticas del área prefrontal del hemisferio izquierdo, ocasionada por la pérdida de impulsos excitatorios a través de la vía dentotalámica.

El grupo de investigación de Botez ha publicado múltiples estudios que abordan las alteraciones neuropsicológicas en pacientes con daño cerebeloso unilateral (infartos) y bilateral (Ataxia de Friedreich, atrofia olivopontocerebelosa - OPCA- y pacientes epilépticos con tratamiento crónico de fenitoína). El primero de ellos lo publicaron en 1985 y documentaba un caso único, una paciente epiléptica (foco temporal derecho) con ataxia cerebelosa reversible, causada por intoxicación con fenitoína. Mostraba atrofia cerebelosa en la tomografía axial computarizada (TAC) y déficits que los autores consideraron compatibles con un leve síndrome cognitivo fronto-parietal (Botez et al., 1985). En 1989, obtuvieron hallazgos similares en una muestra de 33 pacientes con una larga historia de epilepsia y consumo de fenitoína. Estos pacientes mostraban atrofia en TAC, tanto en el cerebelo como en el tronco cerebral. Compararon su ejecución con la de pacientes que mostraban una TAC normal. Los déficits neuropsicológicos objetivados abarcaban las siguientes áreas: 1) organización visoespacial, una función relacionada con los circuitos cerebelo-parietales; 2) planificación y programación de las actividades diarias, una función relacionada con los circuitos cerebelo-frontales; 3) velocidad de procesamiento, una función principalmente subcortical (Botez et al., 1989a). Estos autores postulan que, por una parte, el cerebelo juega un papel indirecto en este leve síndrome fronto-parietal, a través de las conexiones con las correspondientes regiones cerebrales, mediadas por mecanismos fisiológicos y neuroquímicos. Por otra parte, consideran que el cerebelo juega un papel directo en el enlentecimiento de la velocidad de procesamiento (Botez-Marquard & Botez, 1997).

La intervención del cerebelo en el output motor del habla es ampliamente conocida, sin embargo, los hallazgos recientes obtenidos en el campo de estudio de neuroimagen funcional, sugieren también la participación del mismo en los procesos de

articulación encubierta, así como en la generación de palabras (Fiez & Raichle, 2007; Ferri, 2015). En el campo clínico existen evidencias de esta relación anátomo-funcional, procedentes del estudio de diferentes síndromes congénitos, así como de lesiones adquiridas.

El mutismo “cerebeloso” es un síndrome específico de la infancia que consiste en una pérdida completa y transitoria del habla, que se acompaña de una posterior disartria. Se produce tras la extirpación de un tumor cerebeloso (astrocitoma, meduloblastoma o ependimoma). Sin embargo, las condiciones en que se desarrolla dificultan la extracción de conclusiones neuropsicológicas definitivas, ya que en esta patología concurren una serie de factores “extracerebelosos”: hidrocefalia, una localización del tumor adyacente al IV ventrículo y edema postquirúrgico en el tegmento pontino. Algunos autores han llamado también la atención sobre la influencia de la radioterapia en los déficits neuropsicológicos que acompañan a la extirpación de tumores cerebelosos en la infancia (Gelabert-González & Arán-Echabe, 2017).

Existen otras observaciones clínicas realizadas en patologías difusas del desarrollo del sistema nervioso central. Tienen el inconveniente de que sólo nos permiten sacar conclusiones genéricas sobre la posible relación entre el cerebelo y el lenguaje, ya que estos sujetos pueden presentar otras lesiones que causan su trastorno lingüístico. Además, los déficits lingüísticos deben ser considerados dentro del contexto de un deterioro cognitivo generalizado. Entre estos trastornos está el autismo infantil, Síndrome de Down y Síndrome de Williams.

El Síndrome de Williams (SW) y el Síndrome de Down (SD) son trastornos genéticos que conllevan retraso mental. Sin embargo, dentro de esta afectación cognitiva generalizada, se observan diferencias en alteraciones específicas. En la esfera del lenguaje, concretamente, los pacientes con SW muestran una mejor ejecución en las pruebas lingüísticas que los sujetos con SD. Esta diferencia en el rendimiento neuropsicológico nos interesa especialmente porque tiene un correlato a nivel anatómico: mientras que ambos tipos de pacientes presentan una hipoplasia cerebral generalizada, los pacientes con SW muestran un cerebelo de tamaño normal o

mayor de lo normal y los pacientes con SD presentan una marcada reducción de su volumen (Jernigan et al., 1990a, 1993).

En el análisis de las funciones lingüísticas en pacientes con lesiones focales adquiridas, se suele hacer referencia a un estudio de caso único, informado por el grupo de Fiez y colaboradores (1992). Este trabajo estaba inspirado en un hallazgo previo del campo de estudio de la neuroimagen funcional (Petersen et al., 1989). El paciente había sufrido un infarto cerebeloso en el territorio de irrigación de la arteria cerebelosa posterior inferior derecha. Se le administraron varias tareas de generación asociativa de palabras, objetivándose un déficit generalizado para producir respuestas correctas y típicas, así como una ausencia de mejoría con la práctica (Fiez et al., 1992). Los errores consistían, principalmente, en intrusiones a las normas; esto es, respondía con una palabra semánticamente asociada, pero que no correspondía a la categoría que se le solicitaba. Por ejemplo, si se le pedía un verbo asociado a “perro”, respondía “gato”, en vez de “ladrar”.

Una parte del estudio de Fiez y colaboradores (1992) fue replicada por Helmuth y colaboradores (2002), a fin de comprobar los resultados en una muestra mayor de pacientes, con lesiones cerebelosas focales crónicas (seis derechas y tres izquierdas) y generalizadas (dos OPCAs y una atrofia vermiana, de etiología alcohólica). Les administraron una tarea de generación de verbos, en la cual el número de errores fue mínimo, tanto en pacientes como en controles, por lo cual no consideraron informativo mostrar estos datos. Con respecto al tiempo de respuesta, carecían de un dispositivo de llave vocal, por lo cual el experimentador pulsaba la tecla apropiada, en el momento en que el sujeto emitía la respuesta. Obtuvieron una elevada variabilidad en los tiempos de respuesta en la muestra de pacientes, sin que se apreciaran diferencias significativas con respecto a los controles. El tiempo de ejecución mejoraba con la repetición de los ensayos y los resultados fueron semejantes, al analizar, por separado, la submuestra de pacientes con lesiones derechas. En contraposición a los hallazgos de Fiez y colaboradores (1992), estos resultados no apoyan la hipótesis de la intervención del cerebelo en la generación asociativa de palabras y aprendizaje asociativo (Helmuth et al., 2002).

En los estudios de fluidez verbal ante consignas se ha observado una menor producción de los pacientes cerebelosos con respecto a los controles normales, aunque no se ha informado del tipo de errores cometidos (Arasanz, Staines, Roy & Schweizer, 2012; Leggio et al., 2000; Neau, Arroyo-Anllo, Bonnaud, Ingrand, & Gil, 2000). Leggio y sus colaboradores analizaron la ejecución de pacientes con lesiones focales izquierdas, derechas y con degeneraciones cerebelosas (principal afectación en regiones vermiculares y paravermiculares), en tareas de fluidez verbal. Los tres grupos de pacientes mostraron un rendimiento peor que los controles, siendo la diferencia más evidente en las tareas de fluidez fonética. De hecho, los pacientes con atrofia cerebelosa no mostraron alteraciones en fluidez semántica. Con respecto a la lateralización de la lesión, es interesante señalar que la fluidez verbal de los pacientes con lesiones derechas estaba más afectada que la de los pacientes con lesiones izquierdas, aunque únicamente constituía una tendencia estadística (Leggio et al., 2000). Este dato es congruente con la conexión cruzada que mantiene el hemisferio cerebeloso derecho con el hemisferio cerebral izquierdo, dominante para el lenguaje.

En lo referente a las estrategias utilizadas en el proceso de recuperación de palabras, los pacientes cerebelosos han presentado déficits en la agrupación fonológica, tanto en las tareas con consignas semánticas como fonéticas (Leggio et al., 2000). Se hipotetizó que este déficit podría deberse a dificultades en el emparejamiento del output motor fonológico con el feedback sensorial auditivo (Leggio et al., 2000). En un estudio previo, estos autores ya habían puesto de manifiesto la posible función del cerebelo en la coordinación/modulación de las funciones lingüísticas (Arasanz, Staines, Roy & Schweizer, 2012). Concretamente, expusieron el caso de un paciente con una isquemia cerebelosa derecha e hipoperfusión en el hemisferio cerebral izquierdo, que mostraba un habla espontánea agramática. Hipotetizaron que las complejas operaciones morfosintácticas, que permiten la construcción de frases, están representadas en las áreas de asociación posteriores, y que requieren una modulación temporal precisa, en la cual intervendría el cerebelo. Por tanto, la lesión cerebelosa induce un desemparejamiento de estos procesos, debido a un enlentecimiento que hace que los morfemas decaigan de la memoria operativa y se produzca una desintegración de las frases. En cualquier caso, el agramatismo de este paciente

remitió a los pocos meses, a pesar de la persistencia de una hipoperfusión residual, particularmente en el lóbulo temporal izquierdo.

El cerebelo, es pues, una estructura cuyas funciones abarcan lo motor y cuestiones cognitivas y su lesión total o parcial perturbaría estas funciones de coordinación motora, principalmente, y produciría, por lo tanto, alteraciones en la postura y el movimiento. A la alteración en la coordinación del movimiento se le denomina ataxia, y cuando es a causa de una lesión en el cerebelo, ataxia cerebelosa.

II. Ataxia Cerebelosa

El concepto de ataxia se define como la falta de orden (del griego a- que significa "negativo" o "sin" y taxiā que significa "orden"). Por definición, podemos englobar dentro del término Ataxia Cerebelosa, a cualquier tipo de alteración, ya sea estructural o no, que afecte al cerebelo, de tal modo que se vea modificado su función. Es una enfermedad o trastorno caracterizado por la disminución de la capacidad de coordinar los movimientos.

En la descripción clásica de los efectos de la lesión del cerebelo realizada por Luigi Luciani (1891) y Gordon Holmes (1939) se propone una tríada de déficit básicos que subyacen a todos los demás incluidos en el síndrome cerebeloso (Holmes, 1939; Lechtenberg, 1993).

En primer lugar, estos autores observan una disminución del tono muscular (hipotonía) de los grupos musculares afectados. Dicha hipotonía se acompaña de pérdida de fuerza muscular en la realización del movimiento y/o fácil fatigabilidad (astenia). El síntoma que completa la tríada es la astasia o incapacidad para mantener una postura estable. Muchos síntomas más elaborados o complejos que aparecen en lesiones parciales del cerebelo serían la consecuencia de estos síntomas básicos. Por ejemplo, la contracción de grupos musculares agonistas, sinérgicos y antagonistas se desorganiza porque los grupos musculares hipotónicos y asténicos inician su contracción más lentamente que los normales, alcanzan más tardíamente su máxima actividad contráctil y terminan con retraso su contracción. Ello explica, en parte, la

aparición de síntomas tales como incoordinación motora, imposibilidad de realizar movimientos rítmicos y repetidos (adiadococinesia), y de errores en el cálculo de la distancia al blanco (dismetría) y del tempo de la secuencia motora (discronometría) (Delgado-García, 2001).

Del mismo modo, la ataxia entendida como error en el ritmo, fuerza, amplitud y dirección del movimiento se sigue de los síntomas anteriormente indicados. Una visión opuesta –también con un inicio clásico (Flourens, 1824)– sugiere que el cerebelo es un órgano nervioso que coordina, organiza y cronometra la actividad motora, por lo que su lesión produce la pérdida de esta función integradora, lo que se traduce en síntomas diversos y complejos (ataxia, disartria, etc.) como grave consecuencia de tan importante función perdida (Ghez & Thach, 2000).

Las alteraciones del cerebelo y de sus vías de entrada y de salida producen déficit en la cantidad, la amplitud y la fuerza del movimiento. Se presentan también problemas en el habla, la visión y los reflejos. Cuando la lesión se localiza en la línea media (vermis) lo más afectado es la estática y la marcha; cuando la afectación es hemisférica hay temblor, dismetría e hipotonía, del mismo lado de la lesión.

Las ataxias cerebelosas se clasifican fundamentalmente en hereditarias y adquiridas. Las ataxias hereditarias se pueden heredar de forma autosómica recesiva, dominante o ligada a X (Tabla 1.). El correcto diagnóstico a menudo es difícil dado el solapamiento entre los distintos fenotipos y formas de presentación de los distintos cuadros. El diagnóstico correcto se deberá hacer por la combinación de los hallazgos clínicos, bioquímicos, de imagen (Resonancia magnética) y genéticos, cuando sea posible. Las ataxias adquiridas, pueden deberse a causas degenerativas o ser secundarias a distintos procesos, como traumatismos, intoxicación por diversos tipos de sustancias (fármacos, alcohol etc.), alteraciones metabólicas, enfermedades degenerativas, infecciones, tumores o eventos vasculares cerebrales.

Algunos tipos de ataxia y algunas afecciones que causan la ataxia son hereditarias. Si padece una de estas afecciones, es posible que se haya nacido con una mutación de cierto gen que produce proteínas irregulares. Las proteínas anormales dificultan la función de las neuronas, principalmente en el cerebelo y en la médula

espinal, y hacen que se degeneren. A medida que la enfermedad evoluciona, los problemas de coordinación empeoran (Mayo Clinic, 2023).

Tabla I. Clasificación etiopatogénica de las ataxias

Ataxias congénitas
Ataxias hereditarias
2.1. Ataxias autosómica recesiva
2.1.1. Ataxia de <i>Friedreich</i>
2.1.2. Ataxia telangiectasia
2.1.3. Ataxia autosómica recesiva con apraxia oculomotora tipo1
2.1.4. Ataxia autosómica recesiva con apraxia oculomotora tipo2
2.1.5. Ataxia autosómica recesiva espástica de <i>Charlevoix- Saguenay</i>
2.1.6. Abetalipoproteinemia
2.1.7. Ataxia con deficiencia aislada de vitamina E
2.1.8. Enfermedad de <i>Refsum</i>
2.1.9. Xantomatosis cerebrotendinosa
2.1.10. Síndrome de <i>Marinesco-Sjogren</i>
2.1.11. Ataxia autosómica recesiva con locus génico conocido
2.1.12. Ataxia cerebelosa de debut precoz
2.2. Ataxias ligadas al cromosoma X
2.2.1. Síndrome de temblor/ataxia asociado a X frágil
2.3. Ataxias autosómicas dominantes
2.3.1. Ataxias espinocerebelosas
2.3.2. Atrofia dentatorubro-pallidoluisiana
2.3.3. Ataxias episódicas
3. Ataxias degenerativas no hereditarias
3.1. Atrofia multisistémica, tipo cerebelosa
3.2. Ataxia esporádica de debut en el adulto de origen desconocido
4. Ataxias adquiridas
4.1. Degeneración cerebelosa alcohólica
4.2. Ataxia debida a otras razones toxicas (antiepilépticos, litio, solventes)
4.3. Ataxia debida a deficiencia adquirida de vitamina E
4.4. Degeneración cerebelosa paraneoplásica
4.5. Otras ataxias inmunomediadas (ataxia con sensibilidad al gluten, ataxia asociada a anticuerpos anti-GAD)
4.6. Hipotiroidismo
4.7. Siderosis superficial
4.8. Ataxia en infecciones crónicas del CNS
4.9. Ataxia debido a causas físicas (enfermedad cerebrovascular, hipertermia)

Tabla 1. Clasificación etiopatogénica de las ataxias. Recuperado de Rodríguez, Núñez, Rojas, Aguilera & Amieiro (2019).

Se puede heredar la ataxia genética de un **gen dominante** de uno de tus progenitores (trastorno autosómico dominante) o de un gen recesivo de ambos progenitores (trastorno autosómico recesivo). En el caso de un **trastorno recesivo**, los padres no se ven afectados y es posible que haya hermanos afectados. Las distintas mutaciones genéticas provocan diferentes tipos de ataxia y la mayoría de ellos son progresivos. Cada tipo causa coordinación deficiente, pero cada uno de ellos tiene signos y síntomas específicos (Mayo Clinic, 2023).

II.I. Ataxias Espinocerebelosas

La ataxia espinocerebelosa (SCA) es un término que se refiere a un grupo de las ataxias hereditarias, que son enfermedades neurológicas que se caracterizan por la degeneración de las células que componen el cerebelo (que es el centro de control del equilibrio y también de la coordinación de los movimientos del cuerpo) y algunas veces, la medula espinal. Por esta razón, en las ataxias espinocerebelosas hay alteraciones en la fuerza, velocidad y destreza de los movimientos. Hay muchos tipos diferentes de SCA y se describen por "SCA" seguidas por un número, que indica el orden en que el gen específico que está alterado en este tipo específico fue identificado. Los signos y síntomas son muy parecidos entre los tipos, y pueden incluir ataxia (andar tambaleante), dismetría (dificultad en controlar la amplitud de los movimientos), hipotonía (disminución del tono muscular), y dificultades para hablar (disartria) y para fijar la mirada. En muchos casos, los síntomas progresan con el paso del tiempo. **Las ataxias espinocerebelosas se heredan en forma autosómica dominante.** El término "espinocerebelar" puede encontrarse asociado a enfermedades que tienen síntomas parecidos a la ataxia espinocerebelar y se heredan de forma autosómica recesiva. El tratamiento depende de los problemas que se presenten en la persona afectada (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1138/>).

II.II. Ataxias Cerebelosas Autosómicas Dominantes

Las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes (ADCAs por sus siglas en inglés) son un grupo de trastornos de herencia autosómica dominante (Figura 6) y comienzo tardío, clínica y genéticamente heterogéneo. Se caracterizan principalmente por una ataxia progresiva, que resulta de una degeneración del cerebelo y de sus aferencias y eferencias (Rodríguez et al., 2019; Klockgether, 2016). Aunque predominan las manifestaciones clínicas cerebelosas, frecuentemente hay evidencias clínicas y neuropatológicas de implicación del tronco cerebral, ganglios basales, médula espinal y sistema nervioso periférico. En determinados subtipos también se ha descrito una afectación de los hemisferios cerebrales (Rosenberg, 2015).

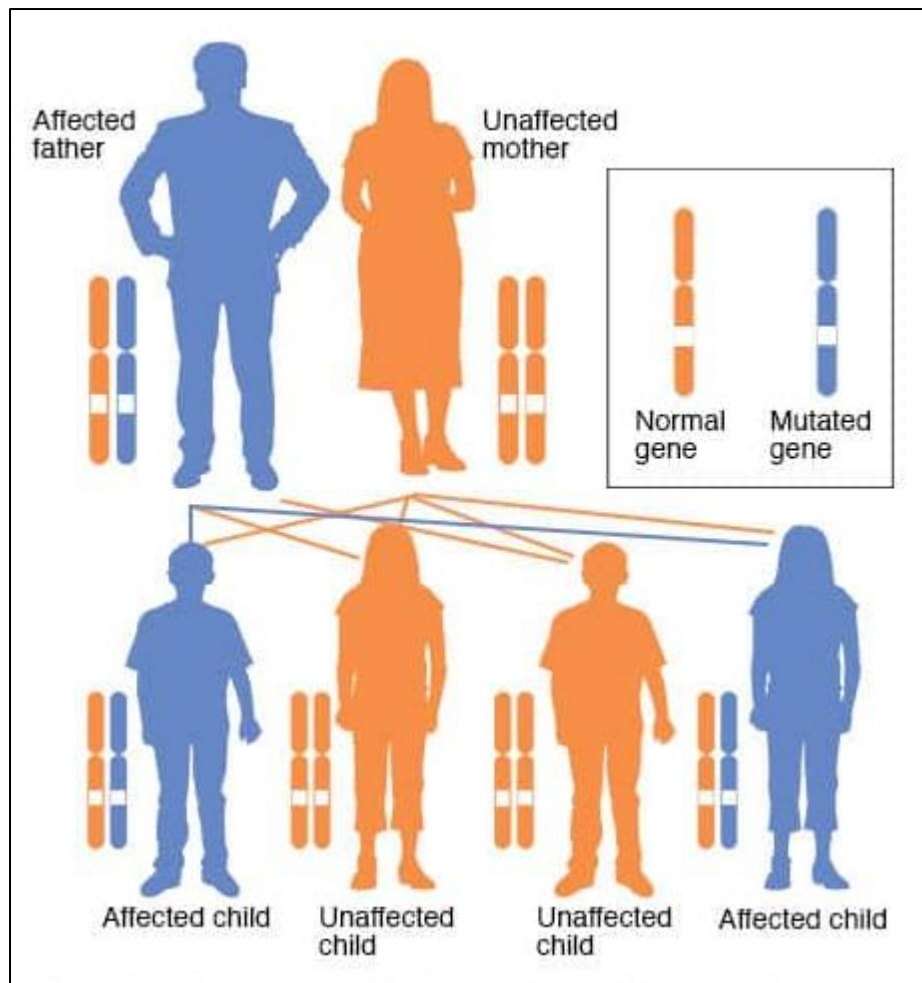


Figura 6. Patrón de la herencia autosómica dominante. Recuperado de Mayo Clinic (2023).

Se han descrito casos con demencia, apareciendo el deterioro mental en las fases intermedias o avanzadas del curso clínico. No obstante, en una minoría de casos constituye la manifestación inicial de la enfermedad (Rodríguez et al., 2019).

ADCA Tipo I. Es el tipo más frecuente dentro del grupo de ataxias cerebelosas autosómicas dominantes (Klockgether, 2016). Se caracteriza por un síndrome cerebeloso progresivo con algunas características adicionales, que se van haciendo más frecuentes a medida que avanza la enfermedad, como son los síntomas piramidales y extrapiramidales, oftalmoplegia, neuropatía axonal, movimientos sacádicos lentos, reflejos tendinosos aumentados o disminuidos, disartria, atrofia óptica y demencia de grado leve (Velázquez, 2012).

La enfermedad puede debutar desde la infancia hasta la octava década, pero es más frecuente entre la tercera y la quinta década de vida. Los estudios genéticos moleculares muestran heterogeneidad genética. En este sentido, se han podido diferenciar varios subtipos, denominadas ataxias espinocerebelosas (SCA) de tipo 1, 2, 4, 6 y 3. Esta última es considerada, por algunos autores, clínica y genéticamente indiferenciable de la enfermedad de Machado-Joseph (MJD) (Velázquez, 2012; Rosenberg, 2015).

Actualmente, los avances en el campo genético han despertado el interés por asociar las distintas mutaciones genéticas de las ADCAs con fenotipos clínicos, perfiles neuropsicológicos y patrones de atrofia cerebral diferenciados (Rodríguez et al., 2019; Klockgether, 2016; Velázquez, 2012; Rosenberg, 2015).

ADCA Tipo II. Tanto si utilizamos criterios clínicos como patológicos, hay un acuerdo generalizado en que las ADCAs tipo II se diferencian de las demás ataxias autosómicas dominantes por la presencia de degeneración de la retina. Este trastorno también puede cursar con síntomas piramidales y oftalmoplegia supranuclear. La enfermedad debuta entre los 6 meses y los 60 años de edad, con una progresión más rápida en los casos que presentan un debut precoz. Hay indicios de que este fenotipo corresponde a una entidad genéticamente homogénea, denominada ataxia espinocerebelosa de tipo 7 (SCA7).

ADCA Tipo III. También denominada ataxia cerebelosa pura de inicio tardío. Se trata de una ataxia relativamente benigna, con características predominantemente cerebelosas y algunos síntomas piramidales. No va asociada a demencia, ni a implicación ocular o extrapiramidal. Esta enfermedad debuta normalmente a partir de los 50 años de edad. El estado genético molecular aún no está esclarecido (Rosenberg, 2015).

ADCA Tipo IV. Es una ataxia cerebelosa poco frecuente, que se caracteriza por la presencia de mioclonía y sordera. Suele debutar entre la segunda y la quinta década de vida (Rosenberg, 2015).

Ataxia Idiopática de Comienzo Tardío (IDCA o ILOCA). El término ILOCA lo acuñó Harding (1981), para referirse a un grupo de trastornos degenerativos del cerebelo y tronco cerebral, de origen desconocido. Se trata de ataxias progresivas que debutan en la edad adulta (después de los 25 años), sin antecedentes familiares ni consanguineidad de los padres. Clínicamente, se puede distinguir entre pacientes con ILOCA que presentan un síndrome cerebeloso puro (ILOCA-C) y pacientes que además presentan síntomas adicionales no cerebelosos (ILOCA-P), siendo el pronóstico mejor en el primero de los casos (Klockgether, 2016).

II.III. Síntomas

Se han identificado más o menos 43 tipos de ataxias espinocerebelosas pero conforme se descubren otros genes se identifican nuevos tipos. Todas las formas tienen ataxia, pero existen algunas señales o síntomas distintivos como señales piramidales o extra-piramidales, como reflejos aumentados o disminuidos, movimientos musculares bruscos y repentinos (mioclonos), neuropatías periféricas, problemas en los ojos como retinitis pigmentaria o movimientos anormales (nistagmo), deterioro cognitivo, discapacidad intelectual, convulsiones, demencia y otros, que pueden sugerir un tipo particular.

Hay muchos tipos diferentes de ataxia espinocerebelosa (SCA) pero, en general, SCA causa problemas con el movimiento que tienden a empeorar con el

tiempo. Las personas afectadas pueden tener los problemas siguientes:

- Problemas con la coordinación y el equilibrio (ataxia)
- Andar tambaleante
- Falta de coordinación ojo-mano
- Habla anormal (disartria)
- Movimientos involuntarios del ojo
- Problemas de visión
- Problemas o dificultad para el aprendizaje y recordar información.

Dependiendo del tipo de SCA, los signos y síntomas pueden aparecer en cualquier edad (Characteristics of the Autosomal Dominant Spinocerebellar Ataxias. *UpToDate*, 2023).

El paciente con ataxia autosómica dominante presenta incoordinación de la actividad muscular debida a disfunción del cerebelo y sus conexiones. Por tanto, los principales síntomas son alteración de la marcha, con alteración del equilibrio o de la coordinación de las extremidades y disartria. El paciente generalmente consulta por una sensación de desequilibrio, a veces llamado “mareo”, deterioro en su capacidad para llevarse un vaso de agua a la boca sin derramar el contenido, deterioro en su escritura o “temblor”.

En estos pacientes la historia clínica es muy importante, debemos determinar la edad y modo de inicio de los síntomas, concentrándonos en los problemas actuales y describiendo cuándo y cómo empezaron. Es importante preguntar por signos motores precoces característicos y habilidad atlética en la escuela, que puedan indicar un inicio mucho más precoz que el previamente apreciado (Wood, 2016).

Una detallada historia familiar es vital. Los rasgos autosómicos dominantes se asocian a la presencia de un único gen en un autosoma (cromosoma no sexual). Un solo ejemplar heredado de cualquiera de los padres es suficiente para causar la aparición del rasgo. Esto significa que uno de los padres también debe tener la misma característica, a menos que ésta haya aparecido debido a una mutación de novo (Wood, 2016).

En lo referente a la sintomatología presente en el habla, los pacientes con este tipo de ataxia pueden presentar habla atáxica, o, mejor dicho, **disartria cerebelosa**. Es muy similar a una disartria en personas que se encuentran bajo el efecto del alcohol. Por lo que excepto, en fases avanzadas donde, además, aparece una ronquera, que no es otra cosa que una disfonía por mal control de la fonación, al contraerse las cuerdas vocales, la voz induce todavía más a la gente a pensar que están ante alguien bebido.

Las características de la disartria cerebelosa son:

- Enlentecimiento de la producción de voz.
- Anomalías del funcionamiento de la laringe.
- Acentuaciones excesivas de la voz sin relación con la prosodia normal de las frases: es decir se acentúa en partes donde no se requiere.
- Anomalías fonéticas: se tiende a "arrastrar" determinados fonemas.
- Anomalías de la articulación: defectuosa y poco elaborada... además de una forma de pseudo-tartamudez, la persona puede atascarse en frases donde exista un "relieve" fonético excesivo.

III. Modelo de Hickok-Poeppel

El habla, de acuerdo con Kent (2015), se define como los movimientos que producen patrones acústicos concordantes con la estructura fonética de la lengua. A su vez, el acto motor de hablar se considera como algo específico del dominio de la expresión lingüística. Se deben considerar en conjunto las representaciones fonéticas y fonológicas.

Peña-Casanova (2014), refiere a la fonética como la disciplina que describe los sonidos, o fonemas, que son un conjunto de rasgos distintivos. Por otro lado, la fonología se encarga de definir la organización que toman esos sonidos en la lengua.

La lengua y el habla son solo dos elementos que conforman la comunicación. Existen otros aspectos relevantes como los códigos paralingüísticos (también llamados suprasegmentales), como la entonación, énfasis, velocidad y pausas, que se

superponen al habla brindando informaci3n, pudiendo cambiar la forma y significado de una oraci3n. Los elementos no lingüísticos van a incluir el lenguaje corporal, expresi3n facial, contacto ocular, entre otros. Por último, los aspectos metalingüísticos son las habilidades que nos permiten hablar del lenguaje, analizarlo y pensar sobre él (Owens, 2003).

Durante cerca de 150 años el modelo neuroanatómico clásico de procesamiento del lenguaje, ha dominado el conocimiento referente a la relaci3n lenguaje-cerebro. En esa perspectiva se considera al procesamiento como lineal, lateralizado y bien localizado. Las nuevas investigaciones han redefinido estas características. Hoy se reconoce un procesamiento del lenguaje de doble ruta y con variadas áreas complejas, interrelacionadas, que cumplen diversas tareas y que trabajan de manera concertada.

El cerebro está compuesto por 100 mil millones de neuronas, miles de millones de fibras interconectadas y a cada segundo suceden innumerables sinapsis entre ellas: “La riqueza de estas interconexiones sinápticas es el elemento principal en la mentalidad humana” (Rodríguez, 2009). A gran escala, está conformado por dos hemisferios conectados por el cuerpo calloso que, si no estuviera, las dos mitades funcionarían de manera independiente (Fromkin, Rodman & Hyams, 2011). Su capacidad es tal que, representando alrededor del 2 % de la masa corporal, es capaz de utilizar cerca del 20 % de la energía del ser humano (Proal, Iglesia, Castellanos en Redolar, 2014). La característica más fundamental del cerebro es su alta interconexi3n: “ninguna neurona está separada de cualquier otra por más allá de 4 conexiones” (González, 2007). De tal modo, el cerebro se caracteriza por sus funciones paralelas (reconociendo formas, intuyendo patrones, abstrayendo conceptos, etc.) y su alta distribuci3n, es decir, la informaci3n no se almacena localmente, sino que se distribuye ampliamente por el cerebro (González, 2007).

En el estudio de la relaci3n entre cerebro y lenguaje se identifica un periodo precientífico, uno de controversia localizacionista-antilocacionista y un periodo contemporáneo de grandes avances en materia de neurociencias, psicología y lingüística cognitiva (Donoso, 1998). El primer periodo, fue desarrollado por autores

como Hipócrates, Platón, Aristóteles, Galeno, Alberto Magno, Vesalio, Descartes y Francis Gall, quién supuso una relación entre el tamaño de los globos oculares, el desarrollo de la memoria (Donoso, 1998) y la localización de un área del lenguaje en esa zona (Poeppel, 2011), alcanzando gran repercusión entre científicos e intelectuales de la época (García & González, 2014). Sin embargo, Gall también fue pionero y valiente al oponerse a la idea imperante que el cerebro era un órgano sin estructura (Fromkin, Rodman & Hyams, 2011). El segundo periodo, fue liderado por Paul Broca (1824-1880), quien, gracias a estudios en cadáveres, determinó que la zona relacionada con el lenguaje era la tercera circunvalación frontal izquierda. Igual de relevante, fue lo realizado por Carl Wernicke (1848-1904), quien, con procedimientos similares, descubrió que la comprensión del lenguaje se encontraba en la parte posterior de la primera circunvalación temporal izquierda. Entre ambas zonas, se encuentra el córtex motor que controlaría la articulación (entre otros movimientos musculares del cuerpo) y existiría un fascículo de fibras nerviosas, denominado fascículo arcuato o arqueado que, descubierto por Wernicke, conectaría ambas zonas (Yule, 2007). Por supuesto, estudios durante el siglo XX, desarrollados por varios autores, demostraron que, si bien existían localizaciones, también era cierto que algunas funciones se restauraban posterior a algunas lesiones e incluso que daños en varias áreas producían los mismos efectos.

Hoy en día, la tecnología ha sabido complementar de manera exitosa los estudios en neurociencias, permitiendo el análisis interno de las estructuras cerebrales y, sobre todo, técnicas no invasivas de investigación. De hecho, desde los años ochenta el estudio del cerebro humano ha sido dominado por las imágenes de actividad neuronal, incluso existiendo el ímpetu por generarlas durante prácticamente todas las actividades humanas (Poeppel, 2008). Cabe señalar que actualmente se habla de “rutas de procesamiento lingüístico” cerebrales, terminología que surge, según Yule (2007), como una respuesta mediada por el contexto tecnologizado de estas décadas, así como la terminología anterior respondía a otros contextos:

La metáfora de las “rutas” podría parecer particularmente apropiada para la era electrónica, ya que hace referencia al proceso, ahora muy familiar, de enviar señales a

través de circuitos electrónicos. Anteriormente, en la era dominada por la tecnología mecánica, Sigmund Freud recurrió ingeniosamente a la metáfora de la “máquina de vapor” para explicar algunos aspectos de la actividad cerebral, de forma que caracterizó la represión como algo “que aumenta la presión” hasta dar lugar a un “escape” súbito. (Yule, 2007, p. 164).

En la actualidad, el profesor e investigador de psicología, neurociencias y lenguaje Poeppel (2011), concluye que existe bastante certeza en considerar que la simplicidad del modelo de regiones de Broca y Wernicke no explican lo que hoy se sabe sobre el procesamiento del lenguaje en nuestro cerebro, partiendo de la premisa capital que el cerebro utiliza diferentes regiones para comprender y producir el lenguaje, en una complejidad que involucra distintas funciones neurológicas y un modelo dual de rutas de procesamiento.

Es interesante, además, señalar que el fenómeno del lenguaje ofrece una complejidad de distintas perspectivas de análisis, que no sólo nos remite a la visión biológica que planteamos en esta tesis, sino también a la ciencia lingüística cuyo camino y evolución en paralelo nos entrega información fundamental para abordar el lenguaje desde otras dimensiones: filosófica, científica, cognitivista, funcionalista, estructuralista, social, psicológica, etc.

Atendiendo que en varios textos de ciencia aún impera un modelo de 150 años y que poco espacio se ha dado a la difusión de los nuevos descubrimientos en la relación cerebro-lenguaje, sobre todo acerca de los trascendentales estudios del Dr. David Poeppel, este trabajo de tesis pretende explicar las alteraciones del lenguaje en una paciente con ataxia cerebelosa desde el modelo de Poeppel y así conocer los alcances y limitaciones del mismo.

El modelo neurofuncional del lenguaje Hickok-Poeppel (Figura 7) explica los diferentes módulos en los que se divide el lenguaje, desde el análisis de sonidos de cualquier naturaleza, hasta la producción física del habla.

El área verde en la superficie dorsal del giro temporal superior (área de Wernicke) es la que se involucra con el Análisis Espectrotemporal (análisis de sonidos

de cualquier naturaleza) que, inmediatamente, está conectada con las áreas amarillas en la mitad posterior del surco temporal superior, sector responsable de los procesos a nivel de Red Fonológica, que identifican fonológicamente tales sonidos. Desde esta red fonológica surge la conexión con las dos corrientes, ventral y dorsal. Las regiones rosadas, corriente ventral, comprenden a la Interfaz Léxica (porciones medio posterior e inferior del lóbulo temporal), que relaciona información fonológica y semántica (el sonido pesquisado fonológicamente es relacionado a nuestro léxico mental o las palabras que tenemos guardadas en el cerebro), tal reconocimiento léxico, por supuesto, involucraría conectar a la Red Conceptual que denota a esa palabra, es decir, conectar la forma del sonido a su significado; y la Red Combinatoria (porción anterior), que nos entrega información sobre la combinación de las palabras, o sea, basándonos en que las palabras generalmente no las oímos aisladas, requerimos de reglas de combinación que nos contextualicen de mejor manera la conexión entre todos los elementos léxicos que oímos o producimos.

Por arriba, la red fonológica conecta con la corriente dorsal de color azul, la cual es indicio que existen áreas cerebrales que nos permiten articular. En el área de la cisura de Silvio, en el límite parietotemporal, se encuentra la Interfaz Sensorimotora (que traduce información auditivo sensorial en motora) y, en el lóbulo frontal - probablemente área de Broca- y más dorsal de la región premotora, nos encontramos con la porción de la Red Articulatoria, la cual nos permite producir físicamente el habla (Hickok & Poeppel, 2007).

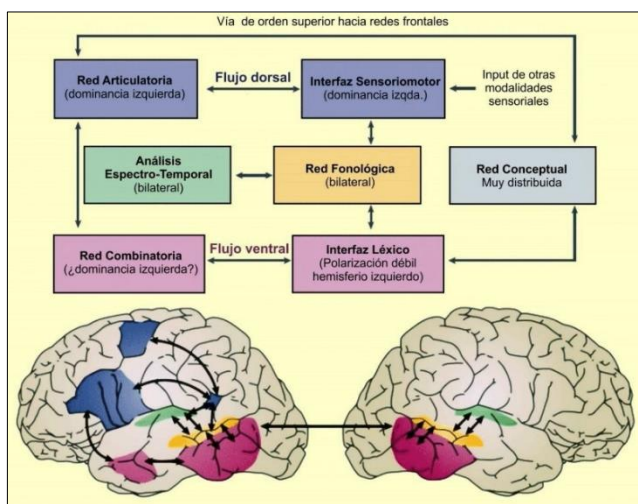


Figura 7. Modelo neurofuncional del lenguaje Hickok-Poeppel. Recuperado de: Nature Reviews, 2007.

IV. Planteamiento Del Problema

Desde hace más de un siglo, se viene observando que los pacientes que presentan lesiones cerebelosas caminan con dificultad y tienen problemas para realizar tareas tan simples como tocarse la punta de la nariz con un dedo. Parece evidente que el cerebelo ayuda al cerebro a coordinar los movimientos (Delgado-García, 2001; García et al., 2009). Este hecho ha sido constatado en diversos estudios, realizados tanto con miembros de especies inferiores como con seres humanos (Ortega-Rosado, 2015). Además, durante las últimas décadas se han publicado múltiples trabajos de investigación, desde diferentes campos de estudio, que afirman que el cerebelo está implicado en otros procesos (Ito, 2016; Voogd, 2012; Sillitoe & Joyner, 2007; Tirapu-Ustárrroz, et al, 2011; Schmahmann, 2019; Randy, 2013).

Es interesante señalar que la mayor aferencia al cerebelo (más de 20 millones de fibras nerviosas) proviene de las fibras corticopontinas y pontocerebelosas (Delgado-García, 2001; García et al., 2009; Acosta et al., 2018). Se conocía que algunas de estas fibras se originan en la corteza sensitivo-motora, sin embargo, recientemente, se han descrito proyecciones al puente, originadas en áreas de asociación del córtex prefrontal dorsolateral y dorsomedial, región parietal posterior, región temporal superior, córtex parahipocampal posterior y giro cingulado (Rodríguez-Takeuchi, 2020). En lo que se refiere a las eferencias del cerebelo a la corteza cerebral, parece ser que existen eferencias dirigidas a las mismas áreas de asociación del córtex cerebral, de donde provienen las aferencias. Por el momento, la única eferencia cerebelosa a un área cortical de asociación que ha recibido confirmación anatómica directa es la que se inicia en el núcleo dentado, se dirige al tálamo y de ahí al área 46 del córtex prefrontal (Rodríguez-Takeuchi, 2020; Acosta et al., 2018; Neau, 2000).

Se están realizando grandes esfuerzos para determinar el origen cortical de las aferencias cerebelosas, así como las áreas terminales del resto de proyecciones cerebelosas. Hemos revisado en apartados anteriores los avances logrados en este campo, aunque se trata de un tema que se encuentra en constante revisión. Su interés es evidente, dado que constituye el argumento anatómico necesario para demostrar la

influencia del cerebello en la cognición (Ortega-Rosado, 2015; Olivé-Arias, 2023; Rodríguez-Takeuchi, 2020; Neau, 2000; Schmahmann, 2019).

Un campo de estudio reciente, que ofrece resultados muy interesantes es el de la neuroimagen funcional. Existen trabajos que examinan la implicación del cerebello en la percepción y cognición (Firston et al., 2002). El primer resultado positivo informado fue, precisamente, un hallazgo no esperado (Acosta et al., 2018). Sin embargo, a lo largo de la última década, se han ido acumulando una serie de datos, acerca de la intervención activa del cerebello en funciones tales como generación de palabras ante consignas (Petersen et al, 1989), articulación encubierta y memoria verbal inmediata, planificación cognitiva, imaginación motora, rotación mental, adquisición y discriminación sensorial y atención visual (Arasanz et al., 2012; Leggio et al., 2000; Ferri, 2015).

Es posible que se genere un perfil neuropsicológico más claro a medida que se controlen una serie de variables clínicas y neuropatológicas, cuya relevancia se ha ido poniendo de manifiesto. De igual manera, es posible generar nuevos modelos que permitan explicar de manera más precisa el funcionamiento de estructuras cognitivas como el lenguaje y la relación de éste con el cerebello; o en su defecto, modificar los modelos ya existentes que omiten el rol del cerebello. Tal es el caso del modelo de Hickok-Poeppel (2007) que solamente considera diversas áreas de la corteza cerebral de los lóbulos temporal y frontal.

Partiendo de la literatura revisada, de la revisión del expediente y de la información obtenida en la historia clínica, surgen las siguientes preguntas:

1. ¿De qué manera está afectando la patología de base al lenguaje de Laura?
2. ¿Cómo se pueden explicar las posibles alteraciones del lenguaje desde el modelo de Hickok-Poeppel?
3. Desde la neuropsicología ¿De qué manera se puede intervenir en las posibles alteraciones del lenguaje?

V. Hipótesis

1. El modelo de Hickok-Poeppel cuenta con limitaciones para explicar las alteraciones del lenguaje secundarias a lesiones cerebelares.
2. Se hipotetiza que además de las alteraciones clásicas de la ataxia espinocerebelosa que padece Laura, su lenguaje en lo referente a articulación también está afectado.
3. Dependiendo del diagnóstico neuropsicológico sobre el lenguaje de Laura, se puede realizar un programa de intervención de mantenimiento y/o de rehabilitación.

Se pretende explicar las alteraciones encontradas a partir del modelo Hickok-Poeppel del procesamiento del lenguaje.

VI. Objetivos

- Identificar y describir las posibles alteraciones del lenguaje en un caso de ataxia cerebelosa.
- Explicar las alteraciones del lenguaje en un caso de ataxia cerebelosa usando el modelo neurofuncional de lenguaje Hickok-Poeppel.
- Brindar una propuesta de intervención siguiendo el modelo explicativo brindado.

VII. Justificación

La ataxia cerebelosa es un trastorno neurológico que afecta el cerebelo, una región del cerebro crucial para el control del movimiento y la coordinación. Los individuos que padecen esta condición experimentan dificultades para caminar, hablar y realizar tareas motoras precisas (Rodríguez et al., 2019). Dada la importancia del cerebelo en la producción del habla, las personas con ataxia cerebelosa también pueden presentar problemas en la expresión y comprensión del lenguaje (Klockgether, 2016).

El modelo de lenguaje propuesto por Hickok y Poeppel (2007) es una teoría que aborda la organización y procesamiento del lenguaje en el cerebro humano. Esta teoría sugiere que existen dos rutas principales para el procesamiento del habla: una vía ventral involucrada en la comprensión del significado y una vía dorsal relacionada con la producción articulatoria.

La elección de este modelo para el análisis en el contexto de la ataxia cerebelosa se justifica por varias razones:

- **Relevancia clínica:** Entender cómo se ve afectado el procesamiento del lenguaje en la ataxia cerebelosa puede tener implicaciones clínicas importantes. Al examinar el modelo Hickok-Poeppel, podemos identificar áreas específicas donde se producen las alteraciones en el procesamiento del lenguaje en pacientes con ataxia cerebelosa. Esto puede ayudar a diseñar intervenciones y terapias más efectivas para mejorar la comunicación y la calidad de vida de estos individuos.
- **Marco teórico sólido:** El modelo de Hickok-Poeppel ha sido ampliamente investigado y respaldado por estudios neurocientíficos. Su aplicabilidad se ha demostrado en individuos sanos y en pacientes con diversos trastornos del lenguaje. Al utilizar este marco teórico, la investigación se beneficia de una base sólida y establecida para el análisis.
- **Detección de déficits específicos:** Al analizar el modelo de lenguaje en un caso de ataxia cerebelosa, es posible identificar qué aspectos del procesamiento lingüístico se ven más afectados en esta condición. Por ejemplo, es probable que se observe un déficit en la vía dorsal del modelo, que es responsable de la producción articulatoria. Comprender estos déficits específicos puede ayudar a focalizar el tratamiento y las estrategias terapéuticas en las áreas más relevantes.
- **Contribución a la comprensión de la función cerebelosa:** Investigar cómo la ataxia cerebelosa afecta el procesamiento del lenguaje también puede proporcionar una mayor comprensión de la función del cerebelo en el habla y la comunicación. Esto puede tener implicaciones más amplias para la neurociencia y la comprensión de cómo el cerebro humano organiza y procesa el lenguaje.

En resumen, el análisis del modelo de lenguaje Hickok-Poeppel en un caso de ataxia cerebelosa es una investigación relevante y significativa que puede ofrecer información valiosa sobre cómo esta condición afecta el procesamiento lingüístico y cómo se puede mejorar la atención y el tratamiento para los individuos afectados. Además, esta investigación puede contribuir al avance de la comprensión de la función del cerebelo en el habla y el lenguaje en general al aportar una modificación de dicho modelo.

VIII. Material y Método

Se llevó a cabo un estudio de caso explicativo con una paciente del servicio de neuropsicología adjunto al servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ubicado en la Ciudad de México.

El estudio de casos se interesa por lo importante en la historia o desarrollo del caso, el propósito es comprender el ciclo vital de una unidad individualizada. Como método, examina y analiza profundamente la interacción de los factores que producen cambio o crecimiento. Utiliza un enfoque transversal, estudiando el las características del sujeto de estudio a partir de la medición o toma de muestra en un solo momento.

VIII.I. Participante en el Estudio

Una mujer llamada Laura (nombre ficticio) que al momento de realizar la investigación contaba con 62 años de edad, de lateralidad diestra, originaria y residente de la Ciudad de México, su estado civil es divorciada y madre de 2 hijos, odontóloga de profesión y jubilada desde mayo del 2018.

VII.II. Instrumentos

Para el desarrollo de esta propuesta de intervención se utilizaron tres herramientas: la observación, la entrevista semiestructurada y la aplicación de

instrumentos psicométricos estandarizados. Primero se analizarán los instrumentos cualitativos y en un subapartado se analizarán los cuantitativos.

Observación. Es una técnica que consiste en observar atentamente el fenómeno, hecho o caso, tomar información, registrarla y posteriormente interpretarla a la luz de la historia clínica y los datos arrojados en las pruebas psicométricas e integrarla en los resultados. La observación es un elemento fundamental de todo proceso de investigación; en ella se apoya el investigador para obtener el mayor número de datos.

Entrevista semiestructurada. Esta es una herramienta sumamente útil en la que se dispone de una guía con preguntas agrupadas por temas o categorías, las cuales están orientadas a obtener cierta información que ayude a lograr los objetivos de la investigación. En este caso se utilizó la entrevista semiestructurada para realizar la historia clínica de la paciente.

VIII.III. Instrumentos Psicométricos

Montreal Cognitive Assessment (Nassreddine, versión 07, 2004). El Montreal Cognitive Assessment (MoCA) es una prueba de tamizaje compuesta por varias subpruebas que evalúan los dominios de praxias viso-constructivas, fluidez verbal, atención selectiva, cálculo, memoria audioverbal, entre otros. La presente prueba está diseñada para detectar deterioro cognitivo. Se decidió aplicar esta prueba para establecer un panorama general del estado cognitivo y hacer un primer acercamiento métrico al estado del lenguaje.

Figura compleja de Taylor (1998, estandarización en población mexicana, 2010). La presente prueba está diseñada para evaluar memoria visual (registro, almacenamiento y evocación a corto y largo plazo), praxias viso-constructivas, estrategias de planeación y organización de información visoespacial. Se implementó este instrumento para evaluar cómo los déficits en el control y aprendizaje motor

podieran estar impactando las praxias viso-constructiva, la motricidad fina, la planeación de la acción y la organización de la información.

Test Barcelona - Perfil abreviado (Peña-Casanova, 2005; Normalización mexicana, 2006). El Test Barcelona es una batería conformada por varias pruebas diseñadas para evaluar una gran cantidad de procesos cognitivos que van desde la atención, memoria, cálculo, lenguaje expresivo, lenguaje comprensivo, escritura, lectura, praxias y pensamiento. El perfil abreviado el conjunto de pruebas validados para el uso en población mexicana. La presente batería fue utilizada con el fin de caracterizar el estado cognitivo global de Laura.

Inventario de actividades instrumentales de la vida diaria de Lawton y Brody (1969). El inventario de actividades instrumentales tiene por objetivo evaluar el grado de funcionalidad de la persona en cuanto a las actividades instrumentales con una escala tipo Likert de tres niveles en siete de estas actividades. Ante las alteraciones en la marcha, en la coordinación y control motor, se decidió aplicar este inventario para conocer el estado funcional en actividades cotidianas.

VIII.IV. Procedimiento

La evaluación fue realizada el 21 de febrero del 2020 en uno de los consultorios (el cual cuenta con buena iluminación, una mesa grande, una silla para el especialista y una o 2 sillas para los pacientes) del edificio de consulta externa del servicio de neuropsicología adjunto al servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ubicado en la alcaldía Benito Juárez en la Ciudad de México.

El contacto con la paciente se tuvo a través de una interconsulta del servicio de neurología para evaluación integral con el objetivo de hacer un abordaje multidisciplinario.

Para tener un panorama previo del caso, antes de iniciar el proceso de evaluación se realizó una investigación del expediente de la paciente en el sistema digital del hospital, se revisó el historial clínico, las notas médicas, posibles internamientos en el pasado, evolución del caso, interconsulta de otros servicios, medicamentos recetados y los estudios médicos de neuroimagen.

Una vez se encontraba la paciente en el consultorio de neuropsicología, se le explicó el procedimiento de nuestro servicio para realizar valoraciones y se le dio a elegir a ella y al familiar que la acompañaba entre dos sesiones dos horas, o una sesión de cuatro horas; la paciente eligió que la valoración se realizara en una sola sesión, posteriormente se le dio cita para el 21 de febrero.

El día de la evaluación se comenzó elaborando la historia clínica (primera hora de la evaluación) con un formato de entrevista semiestructurada que abarcó los apartados de ficha de identificación, motivo de consulta, padecimiento actual, antecedentes personales patológicos (incluyendo régimen farmacológico y estudios de imagen como tomografías y resonancias), antecedentes heredofamiliares y antecedentes personales no patológicos.

Después de la historia clínica se dio un receso de 10 minutos y se comenzó la aplicación de instrumentos psicométricos empezando con el Montreal Cognitive Assessment (Nassreddine, 2004, versión en español) (Apéndice A1), Figura compleja de Taylor (Apéndice B1-B3), Test Barcelona – Perfil abreviado (Apéndice C1-C5) y finalizando con el Inventario de actividades instrumentales de la vida diaria de Lawton y Brody.

Una semana posterior a la evaluación se citó a la paciente para hacer la entrega de resultados, se elaboró la nota clínica y se subió al sistema digital del hospital para que los médicos tratantes puedan acceder a la información y apoyar en la toma de decisiones y favorecen un mejor seguimiento del caso.

A lo largo de la evaluación, de manera simultánea a la entrevista de historia clínica y a la aplicación de las pruebas psicométricas, se hizo una observación cuidadosa y objetiva de las conductas desplegadas por la paciente, sus estrategias de

resolución de las tareas, sus errores y las reacciones emocionales ante sus aciertos y ante las dificultades para acertar.

En cuanto al proceso de recogida de datos, se utilizó un formato de entrevista semiestructurada con apartados definidos para la historia clínica y se utilizaron los protocolos estandarizados de cada prueba psicométrica.

Para el análisis de datos se utilizó estadística descriptiva de las puntuaciones obtenidas y el modelo neurofuncional Hickok-Poeppel, en el apartado de resultados de despliega a detalle este punto.

VIII.V. Aspectos Éticos y Legales

Se tiene en cuenta que el investigador debe abstenerse de aceptar presiones o condiciones que limiten la objetividad de su criterio u obedezcan a intereses que ocasionen distorsiones o que pretendan darle uso indebido a los hallazgos obtenidos, de acuerdo con el Principio de Justicia propuesto por la Asociación Americana de Psicología (APA); además, lo anterior también se basa en las consideraciones exigidas y contenidas dentro del código deontológico y bioético que rige el ejercicio profesional de la Psicología, mediante la ley 1090 del 2006, cuyas disposiciones se exponen a continuación: Artículo 33. *De los deberes frente a los usuarios. El psicólogo presta sus servicios al ser humano y a la sociedad. Por ello, aplicará su función a las personas o comunidades que lo necesiten sin más limitaciones que las necesariamente señaladas por la ley, negando a prestar sus servicios para actos contrarios a la moral y honestidad profesional. Artículo 36. Deberes del psicólogo con las personas objeto de su ejercicio profesional. Artículos 45, 47 y 48, los cuales hablan del uso adecuado del material psicotécnico; y finalmente, los artículos del 49 al 52, 55 y 56, los cuales se refieren a la investigación científica y a la propiedad intelectual.*

De la misma manera, se tuvieron en cuenta los principios éticos de la APA, con relación a los criterios de integridad, justicia, beneficencia y no maleficencia, respeto por la dignidad de las personas, responsabilidad y fidelidad. Además, para el cumplimiento de lo anterior se tendrán en cuenta las condiciones establecidas para

realizar investigación y publicación, dentro de las que se encuentran la confidencialidad de los datos de identificación, uso adecuado de la información recopilada, transferencia y eliminación de registros (APA, 2010).

Por último, pero no menos importante, se consideraron las normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud, contenidas en la resolución 008430 de 1993, específicamente en lo relacionado al capítulo 1 del título II, artículos 5, 6, 8, 10, 14, 15 y 16, los cuales hacen referencia al respeto por la dignidad del participante y la protección de sus derechos y bienestar (APA, 2010).

El presente protocolo de investigación se apega a los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos estipulados en la declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial (AMM, 2020).

Todo paciente del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre firma un consentimiento informado al ingresar como requisito para hacerse acreedor de sus servicios, en el cual se estipula que es un hospital escuela y centro de investigación.

IX. Resultados

IX. I. Historia clínica del paciente

Por motivos de confidencialidad, en el presente trabajo académico nos referiremos a la paciente en cuestión con el nombre de Laura. Ella es una mujer de 62 años de edad, de lateralidad diestra, originaria y residente de la Ciudad de México. Actualmente divorciada y madre de 2 hijos, odontóloga de profesión y jubilada desde mayo del 2018.

Historia del Padecimiento Actual. El padecimiento actual de Laura comenzó en agosto del 2017 con mareos, los cuales fueron aumentando progresivamente; se le sumó fatiga, sueño excesivo y finalmente, alteraciones de la marcha. En esta época atravesó por problemas de gran impacto emocional (fallecimiento de un hermano) y por

tanto pasó por alto los síntomas que experimentaba (Sic. Hermano, 2020). A partir de noviembre del 2017 Laura reportó haber notado alteraciones en la escritura (“ya no lo hacía con rapidez” [Sic. Laura, 2020]) y dificultades para coordinar en actividades como conducir (“me iba de lado” [Sic. Laura, 2020]), lavarse los dientes y cortar la carne (“me quedaban chuecos los pedazos, noté que se me iba el cuchillo de lado” [Sic. Laura, 2020]).

Ante la aparición de síntomas y la progresión de otros (mareos y ataxia), de noviembre del 2017 a febrero del 2018 se realizó varios estudios (química sanguínea, análisis de orina y heces fecales y análisis integrales de oído y sistema vestibular) para determinar la causa de su estado, pero no obtuvo un diagnóstico preciso (Sic. Laura, 2020). Es hasta mayo del 2018 cuando es diagnosticada con ataxia sin mayores especificaciones en el hospital 1ro de Octubre del ISSSTE; para esta fecha las dificultades para caminar y los mareos la llevan al uso de un bastón de apoyo de 4 puntos (Sic. Expediente médico, 2020). Dichas dificultades le impedían realizar su trabajo de manera óptima, así que solicitó su invalidez por enfermedad médica (Sic. Laura, 2020).

En junio 2019 se agrega disartria y mayor deterioro de la marcha requiriendo apoyo bilateral, con utilización de andadera. Laura notó progresión de la disartria y disfagia, por lo que el 23 de septiembre del 2019 es enviada para valoración del servicio de foniatría del Centro Médico Nacional 20 Noviembre por alteraciones del habla de 2 años de evolución (Sic. Expediente médico, 2020). Después de la valoración ambulatoria se determina que las alteraciones del lenguaje son secundarias a alguna condición neurológica y se solicita interconsulta al servicio de neurología (Sic. Expediente médico, 2020). El 22 de noviembre del 2019 es valorada por neurología para ingreso hospitalario, sin embargo, por inconformidad es dada de alta. El 01 de diciembre del 2019 es nuevamente valorada y hospitalizada a cargo del servicio de neurología para continuar con protocolo de estudio y normar terapéutica a seguir (Sic. Expediente médico, 2020).

A la exploración neurológica la describen con hipofonía, disartria, nistagmo a la mirada extrema bilateral, ligera limitación a la supravversión, con leve rigidez y

bradicinesia, adecuada fuerza muscular, Babinski, Hoffman y Troemner bilaterales, sensibilidad conservada, dismetría y disdiadococinesia bilateral, Stewart Holmes izquierdo, bipedestación con apoyo, marcha con pasos cortos, asistida y con inestabilidad postural importante, Romberg positivo (Sic. Expediente médico, 2020).

A través de un estudio de resonancia magnética funcional realizado durante su estancia hospitalaria el diciembre del 2019 es que se obtienen hallazgos que, sumados al patrón de evolución de los síntomas, permiten realizar el diagnóstico de ataxia cerebelosa de inicio tardío (idiopática) secundaria a degeneración espinocerebelosa (Sic. Expediente médico, 2020). Cuadro clínico altamente sugestivo de ataxia de inicio tardío secundario a degeneración espinocerebelosa, probable tipo 1, 2 o 3 por manifestaciones clínicas (Sic. Expediente médico, 2020).

El 12 de diciembre del 2019 Laura es canalizada al servicio de Neuropsicología para delimitar el tipo y grado de alteraciones del lenguaje y detectar si hubiese algún grado de deterioro cognitivo.

Actualmente sus principales quejas son las dificultades para caminar, para coordinar, sensación de mareo y dificultades para hablar caracterizadas por fallas a la articulación de fonemas, habla lenta y aplanamiento de la entonación, tornándola ininteligible, se exacerba en situaciones de estrés.

Motivos de Consulta

Neurología. Delimitar el tipo y grado de alteraciones del lenguaje de la Sra. Lucila, así como detección de algún grado de deterioro cognitivo.

Laura. “Hacer algo para recuperar mi capacidad para hablar y escribir, también para caminar” (Sic. Laura).

Servicio de Neuropsicología. Caracterizar el estado cognitivo, específicamente del lenguaje de Laura por padecimiento neurológico crónico, progresivo, definido por un síndrome cerebeloso.

Antecedentes Heredofamiliares

- Abuela materna con cáncer cervicouterino.
- Madre con depresión.

Antecedentes Personales Patológicos. La paciente niega en el interrogatorio enfermedades crónico degenerativas y psiquiátricas, accidentes, antecedentes quirúrgicos, alcoholismo y tabaquismo.

Antecedentes Personales no Patológicos. Laura fue empleada por 32 años en una clínica regional del ISSSTE en la Ciudad de México en donde se desempeñó como coordinadora del servicio de odontología. Las actividades que realizaba consistían en organizar eventos académicos para los empleados del servicio y campañas de salud para los pacientes.

Por las tardes atendía su consultorio privado, proporcionando diversos tratamientos odontológicos (limpiezas dentales, tratamiento de infecciones, extracción de piezas, etc.) a población infantil y adulta. Laura solía ser una persona sumamente independiente y autosuficiente, que gustaba de salir ocasionalmente con sus amistades, de hacer mucho ejercicio (participaba en maratones), pasar tiempo con su familia y también disfrutaba mucho de sus empleos. Debido al empeoramiento de su estado de salud, en mayo del 2018 solicita su incapacidad permanente por invalidez secundaria a enfermedad médica. Vive con su madre y con sus 2 hijos quienes la apoyan para realizar sus actividades diarias.

Sus actividades cotidianas consisten en labores del hogar simples como ordenar y sacudir, preparar alimentos sencillos, pasar tiempo de calidad con su familia, hacer las rutinas de ejercicios recomendadas por el servicio de medicina física y rehabilitación, ver programas de televisión y asistir a sus consultas médicas (Sic. Laura, 2020).

Laura es capaz de realizar sus actividades de autocuidado y aseo personal con mínima asistencia. Hoy día, se apoya de una silla de ruedas para desplazarse grandes distancias o en lugares concurridos.

Estudios clínicos. Se le realizó una resonancia magnética con resonador de 1.5 teslas el cinco de diciembre del 2019 (Figura 8), de la cual se obtienen hallazgos de atrofia cortico subcortical leve (señalado con flechas blancas). Se observa importante atrofia cerebelosa y de tallo, con ensanchamiento de folias y cisuras perimesencefálicas, señalado en la imagen con flechas rojas (Sic. expediente médico).

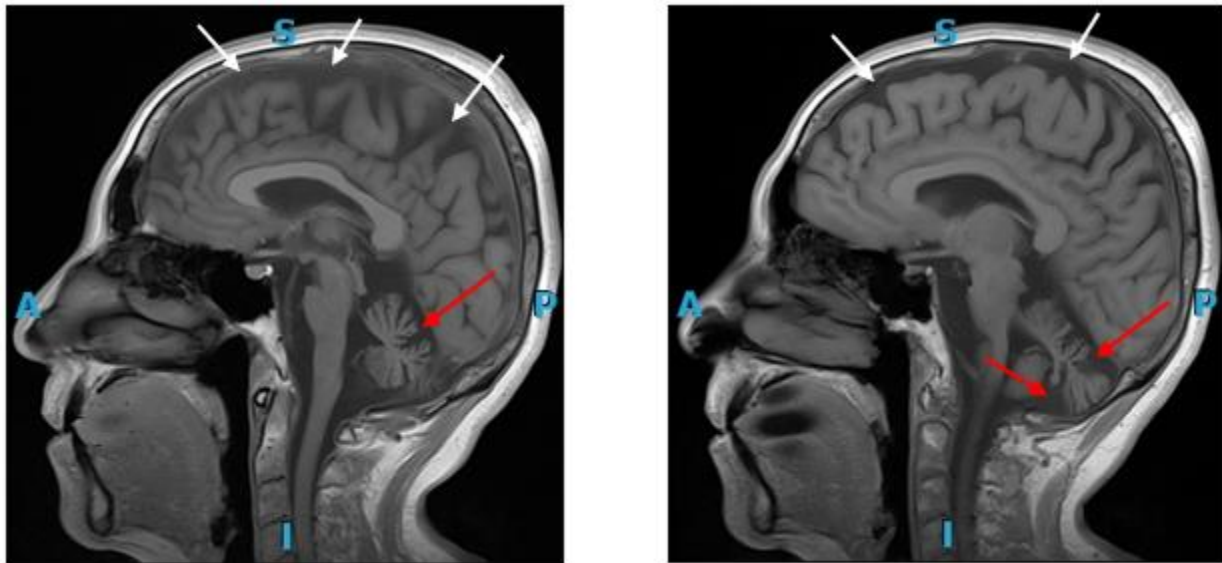


Figura 8. Imágenes de resonancia magnética de Laura. Vista sagital de imágenes obtenidas por resonancia magnética potenciada en T1. Recuperado del expediente médico del servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Medicamentos. Al momento de la evaluación no se encontraba bajo ningún tratamiento farmacológico.

IX.II. Resultados en Pruebas Psicométricas

En la aplicación de la prueba cognitiva de Montreal (MoCA) (Nassreddine, 2004, versión en español), Laura obtuvo un puntaje de 23 que corresponde a un deterioro cognitivo leve (*Apéndice A1*). El resumen de resultados de las subpruebas se muestra en la Tabla 2.

Tabla 2. Puntuaciones prueba cognitiva de Montreal.

Prueba		Puntuación
Visuoespacial / Ejecutiva		4 de 5
Identificación		3 de 3
Memoria		Sin puntos
Atención	Dígitos - 0 de 2	4 de 7
	Letras - 1 de 1	
	Restas - 3 de 3	
Lenguaje	Repetición - 1 de 2	2 de 3
	Fluidez - 1 de 1	
Abstracción		1 de 2
Recuerdo diferido		4 de 5
Orientación		5 de 6
Total		23 de 30

En la aplicación de la prueba Figura de Taylor (Figura 9), obtuvo un puntaje a la copia de 17 en un tiempo de 178s, en memoria inmediata un puntaje de 11.5 en un tiempo de 139s, y en memoria diferida un puntaje de 13 en un tiempo de 123s (*Apéndice B1 - B3*). En las 3 ejecuciones la figura se encuentra ubicada al centro de la hoja, en adecuadas proporciones, empieza por el armazón de la figura y pasa a los detalles. Se observan importantes dificultades en la precisión de los movimientos, su trazo es zigzagueante. A la copia rescata todos los elementos, aunque su puntaje es bajo por las evidentes dificultades en la precisión. En las ejecuciones de memoria se observan elementos distorsionados, pocas perseveraciones y omisiones.

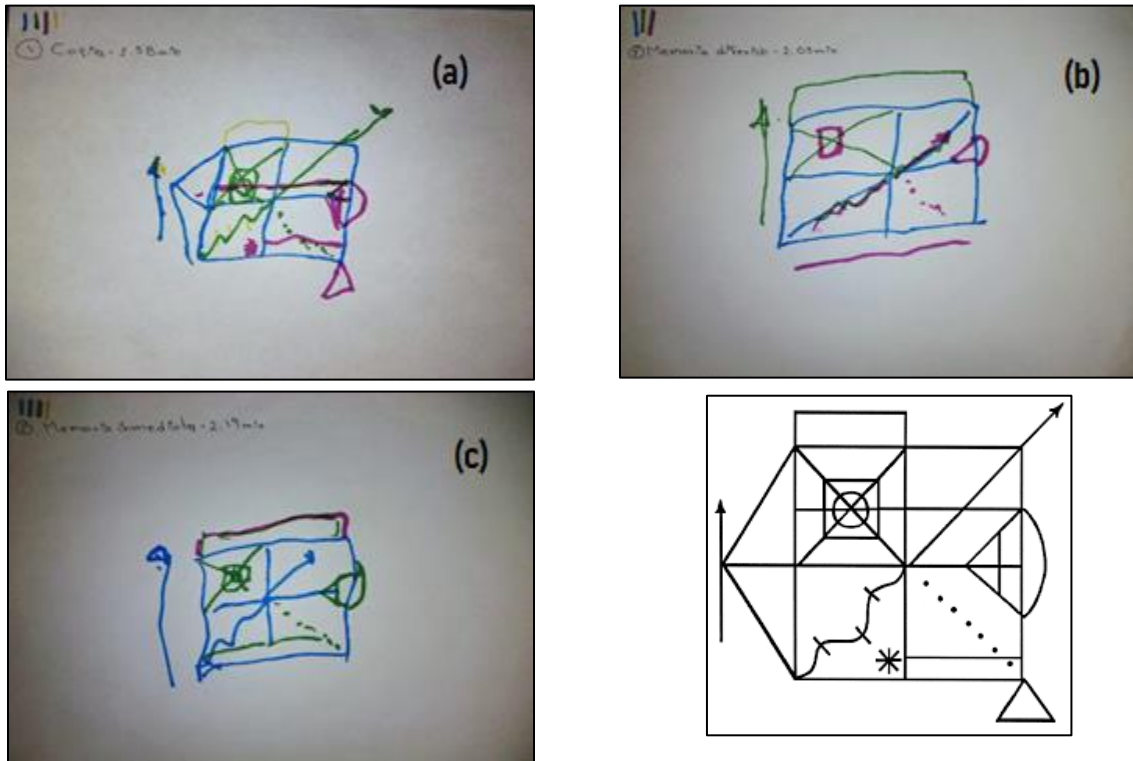


Figura 9. Ejecución en la prueba Figura de Taylor. Copia (a). Memoria inmediata (b). Memoria diferida (c). Figura de Taylor (d).

Las puntuaciones referentes al lenguaje expresivo y comprensivo y al desempeño motor obtenidas de la aplicación del perfil abreviado del Test Barcelona se muestran en la siguiente tabla. El perfil completo se ubica en el *Apéndice C1*.

Tabla 3. Puntuaciones relevantes para el PIEN Barcelona

Subprueba	Percentil	Puntaje	Dificultades observadas
Fluencia y gramática	10<	9 de 10	- Disartria - Expresión lentificada y pausada - Lenguaje no fluente
Prosodia		1 de 3	- Aprosodia
Ritmo		1 de 3	
Melodía		1 de 3	
Series orden directo T	10	4 de 6	- Lentificación de series
Series orden inverso T	20	4 de 6	
Material verbal complejo	10<	6 de 9	- Respuestas impulsivas

Material verbal complejo T	10<	18 de 27	
Mecánica de la escritura (Apéndice C2)	10<	3 de 5	- Escritura poco legible - Escritura lentificada - Trazo zigzagueante
Dictado de logatomos T (Apéndice C3)	10<	11 de 18	- Lentificación de la escritura
Gesto simbólico imitación derecha	95	9 de 10	- Orientación espacial incorrecta
Imitación de posturas bilateral	10<	6 de 8	- Dificultades de coordinación
Secuencia de posturas derecha	20	6 de 8	- Reflejo de trastorno motor de base → Problemas de control de la ejecución
Secuencia de posturas izquierda	10<	3 de 8	
Coordinación recíproca		2 de 4	
Praxis constructiva a la copia (ApéndiceC4)	10<	11 de 18	- Reflejo de trastorno motor de base → Problemas de control de la ejecución - Lentificación de los movimientos
Praxis constructiva a la copia T	10	21 de 36	
Problemas aritméticos (Apéndice C5)	20	4 de 10	- Incapacidad para identificar la estrategia de resolución del problema - Desautomatización de operaciones matemáticas

Tabla 3. Puntuaciones relevantes para el PIEN Barcelona (continuación).

En esta batería se obtuvieron puntajes especialmente bajos en los test de fluidez verbal y prosodia (Tabla 3), en los test arbitrados por tiempo, en las pruebas de escritura, en las tareas que involucraban coordinación de movimientos y en el test de problemas aritméticos.

En el Inventario de actividades instrumentales de la vida diaria de Lawton y Brody, Laura obtuvo un puntaje bruto de 15. En esta prueba se pudo dar cuenta que Laura es independiente en actividades como el uso del teléfono celular y para tomar sus medicamentos (cuando es necesario), mientras que en algunas otras necesita un poco de apoyo, como lo es hacer las compras y algunos quehaceres del hogar. Actividades como el uso del transporte son en las que necesita de alguien para poder realizarlas.

IX.III. Perfil Neuropsicológico

En este apartado se describen los dominios de Laura a partir de los datos obtenidos en la historia clínica, en las pruebas psicométricas utilizadas y de las observaciones de comportamiento a lo largo de todo el proceso de evaluación:

Observaciones de presentación y conducta. Laura llegó en una silla de ruedas acompañado por uno de sus hijos. Se mostró cooperadora y amable con la examinadora durante toda la evaluación. Orientada en tiempo espacio y persona, aparenta mayor edad a la cronológica. Consciente de limitaciones motoras secundarias a patología de base, se le notó triste ante dificultad para realizar algunas tareas.

Percepción. La percepción impresionada conservada, la Sra. Lucila es capaz de responder de forma adecuada a estímulos visuales y audioverbales.

Atención. Se le observó alerta, orientada en espacio, tiempo y persona. Atención focalizada, sostenida, selectiva y dividida impresionada conservadas.

Memoria. El registro, almacén y evocación de estímulos verbales es adecuado. Referente a la memoria visual, el registro es adecuado, aunque el almacenamiento y la evocación se notó ligeramente disminuido. Memoria episódica y procedimental aparentan conservada.

Lenguaje expresivo. Función comunicativa conservada. Su lenguaje expresivo se caracteriza por disminución en la velocidad del habla o enlentecimiento del habla, imprecisiones articulatorias y disprosodia. Cuando logra articular correctamente, la pronunciación de fonemas, sílabas y palabras es apropiada. Pareciera ser que hay una alteración en el flojo dorsal de procesamiento de información del lenguaje.

En la Tabla 4 se desglosan los diferentes niveles de lenguaje y su estado al momento de la evaluación.

Tabla 4. Niveles de lenguaje y su estado

Niveles del lenguaje	Estado
<i>Fonético</i>	Conservado
<i>Fonológico</i>	Alterado
<i>Lexical</i>	Conservado
<i>Sintáctico</i>	Conservado
<i>Semántico</i>	Conservado
<i>Pragmático</i>	Alterado

Lenguaje Comprensivo. Comprende órdenes simples y complejas y es capaz de dar explicaciones amplias, detalladas y coherentes de los temas planteados o de las preguntas realizadas. No parece haber alteraciones en el funcionamiento en el flujo ventral.

Lectura. Adecuado rastreo visual a pesar de la presencia de nistagmo. Su lectura se encuentra lentificada, es pausada pero perceptible. La comprensión lectora es apropiada, pues es capaz de recuperar la idea central de un texto.

Escritura. La escritura es poco legible, simétrica, respeta horizontalidad y signos ortográfico, su trazo es zigzagueante. Se observaron dificultades en las tareas de escritura por déficit en la coordinación ojo-mano, reflejo de trastorno motor de base.

Cálculo. Es capaz de resolver operaciones básicas de forma mental. Ante cálculos de mayor complejidad (problemas aritméticos), se observaron respuestas impulsivas y una desautomatización del razonamiento lógico aritmético, así como Incapacidad para identificar la estrategia de resolución de los problemas. No mejora con apoyo de papel y lápiz ni ante orientación verbal de un mediador.

Praxias. La Sra. Lucila necesita de una silla de ruedas para desplazarse de un lugar a otro en sitios concurridos y de difícil desplazamiento como es el caso de las instalaciones del CMN 20 de Noviembre (en casa usa andadera). Hay dificultad para realizar actividades que involucran motricidad fina y coordinación ojo mano, realiza movimientos previamente aprendidos dirigidos hacia metas (praxias bucofonatoria, viso-constructiva, de la escritura). Se observaron dificultades en la coordinación de movimientos y en el control motor debidas a patología motora de base.

Funciones Ejecutivas. Durante el período de la evaluación, Laura se encontraba consciente de su enfermedad. Se mostró cooperadora, respondiendo de manera esperada de acuerdo a las demandas sociales del contexto. Hay una adecuada planeación de la acción, aunque la toma de decisiones y el control inhibitorio impresionan estar comprometidos.

X. Propuesta de Intervención

X.I. Diagnóstico Neuropsicológico

Si bien, el diagnóstico neurológico de Laura es ataxia de inicio tardío secundario a degeneración espinocerebelosa, probable tipo 1, 2 o 3, a nivel neuropsicológico, tal como se explicó en el apartado anterior, nos encontramos frente a una apraxia del habla.

La Apraxia del Habla (AH), es un trastorno de la manera en que se producen los sonidos al hablar. Una persona con apraxia del habla tiene problemas para decir lo que quiere de manera correcta y coherente; es un problema neurológico que afecta las vías cerebrales encargadas de programar la secuencia de movimientos necesarios para producir el habla. El cerebro sabe lo que quiere decir, pero no puede planear adecuadamente ni poner en la secuencia correcta los movimientos requeridos para hacer los sonidos del habla.

La apraxia del habla no es el resultado de una debilidad o parálisis de los músculos del habla (que incluyen los músculos de la mandíbula, la lengua y los labios). La debilidad o parálisis de los músculos del habla causa un trastorno del habla diferente llamado disartria. Este trastorno puede deberse a un deterioro neurológico, trastorno neuroconductual complejo o un trastorno neurogénico idiopático. El déficit existente en la planificación y programación de los parámetros espaciotemporales de las secuencias de movimientos, genera errores en la producción de sonidos y en la prosodia (American Speech-Language-Hearing Association [ASHA], 2022). Algunas personas tienen disartria y apraxia del habla, lo que puede hacer que sea más difícil diagnosticar ambos trastornos.

Los síntomas principales son la significativa disminución en la velocidad del habla o enlentecimiento del habla, imprecisiones articulatorias y disprosodia. La gravedad de la apraxia del habla varía de una persona a otra. Puede ser tan leve que causa problemas sólo con unos pocos sonidos del habla o con la pronunciación de palabras con muchas sílabas. En los casos más graves, es posible que la persona con

apraxia del habla no pueda comunicarse de manera eficaz al hablar y necesite la ayuda de métodos de comunicación alternativos (Basilakos, 2018).

Hay dos tipos principales de apraxia del habla: la apraxia adquirida del habla y la apraxia del habla infantil.

Apraxia adquirida del habla. Puede ocurrir a cualquier edad, aunque generalmente afecta a los adultos. La apraxia adquirida del habla ocurre por lesiones en las partes del cerebro que están involucradas en el habla y causa pérdida o deterioro de las habilidades existentes del habla. Puede resultar de una lesión en la cabeza, un tumor, un evento vascular cerebral, u otra enfermedad que afecta al cerebro. La apraxia adquirida del habla puede presentarse junto con otros trastornos que ocurren por una lesión del sistema nervioso. Uno de ellos es la disartria, otro es la afasia, que es un trastorno del lenguaje (American Speech-Language-Hearing Association [ASHA], 2022).

Apraxia del habla infantil. Está presente desde el nacimiento. Este trastorno se conoce también como apraxia en el desarrollo del habla, apraxia en el desarrollo verbal o apraxia articulatoria. La apraxia del habla infantil no es lo mismo que los retrasos en el desarrollo del habla, en los que el niño tiene un desarrollo del habla típico, pero más lento. No se comprenden bien las causas de la apraxia del habla infantil. Las pruebas de imágenes neurológicas y otros estudios no han podido encontrar evidencia de daño cerebral o diferencias en la estructura cerebral de los niños con apraxia del habla. Con frecuencia, los niños con apraxia del habla tienen familiares con antecedentes de un trastorno de la comunicación o un problema de aprendizaje. Esta observación y los resultados de algunas investigaciones recientes sugieren que los factores genéticos pueden tener un papel en el trastorno. La apraxia del habla parece afectar más a los niños que a las niñas (American Speech-Language-Hearing Association [ASHA], 2022).

X.II. Programas de Rehabilitación Previos

Un aspecto fundamental que otros programas de intervención comparten es la producción de los sonidos a trabajar en tareas de habla (palabras y frases) o cuasi habla (pseudopalabras). Esto nos da la pauta de que un aprendizaje va a ser más eficaz si se realiza dentro de un contexto funcional, frente a la producción de sonidos o movimientos aislados, contrario a la utilización de praxias orofaciales, donde no se aplica la funcionalidad de los movimientos trabajados. El método ReST prefiere la utilización de pseudopalabras para luego trasladar las habilidades adquiridas a palabras y frases, mientras que los métodos DTTC y PROMPT utilizan directamente palabras reales. Ambas opciones han demostrado ser eficaces para el aprendizaje motor (Thomas et al., 2017; McCabe et al., 2014; Dale et al., 2013; Maas et al., 2012; Namasivayam et al., 2015; Edeal et al. 2011).

La retroalimentación inmediata como método de enseñanza es una herramienta utilizada en todas las metodologías. Se ha confirmado la efectividad de este recurso, variado la frecuencia de la retroalimentación en base a cada caso puntual, siendo más beneficioso una alta frecuencia de retroalimentación, mientras que otros muestran buenos resultados de aprendizaje con baja frecuencia de retroalimentación. A su vez, se deben llevar a cabo una gran cantidad de producciones de los sonidos/palabras a trabajar para lograr mejor precisión de los sonidos y fluidez en el habla (Thomas et al., 2017; McCabe et al., 2014; Dale et al., 2013; Maas et al., 2012; Namasivayam et al., 2015; Edeal et al. 2011).

El tratamiento de la AH debe presentar una alta frecuencia e intensidad de sesiones para un aprendizaje más significativo y con mayor generalización. Ahora bien, ¿esto es realmente viable dentro del sistema de salud? Existe en nuestro país una gran demanda de intervención en trastornos del habla y lenguaje, además de las dificultades de acceso a tratamientos que presentan algunas personas, por lo que las intervenciones no siempre tienen la frecuencia e intensidad deseada y recomendada. Es por esto por lo que es fundamental realizar un abordaje específico, con prácticas basadas en la evidencia que aseguren en lo más posible resultados positivos a corto

plazo (Thomas et al., 2017; McCabe et al., 2014; Dale et al., 2013; Maas et al., 2012; Namasivayam et al., 2015; Edeal et al., 2011).

X.III. Programa de Intervención

Dada la etiología neurodegenerativa de la patología de bases, la intervención tiene como propósito mejorar levemente y mantener el lenguaje expresivo de Laura lo más funcional posible, mediante metodologías basadas en el aprendizaje motor del habla. El principal método de intervención es la producción funcional de los sonidos alterados en tareas de habla o cuasi habla, con una alta cantidad de producciones a lo largo del día y una alta frecuencia en el tratamiento. La retroalimentación, brindando la respuesta correcta y modelando las producciones, se utiliza en todas las metodologías, variando la frecuencia en base a las necesidades particulares de cada persona.

Se debe considerar que la AH consta de dificultades en la programación de los sonidos del habla, siendo diferente de una imprecisión o dificultad articulatoria.

Se pretende que el plan de intervención pueda ser llevado a cabo desde el hogar, ya que, por características de una ataxia cerebelosa, los pacientes quienes la padecen tienen dificultades para desplazarse, además de las complicaciones que implica esto para sus cuidadores.

En plan de intervención está conformado por 4 etapas:

1. Intervención psicoeducativa
2. Estimulación orofacial
3. Preparación para la producción verbal
4. Reproducción

La primera etapa consiste en una breve exposición a los familiares y pacientes sobre generalidades de la enfermedad, y posteriormente resolver dudas y dar algunas estrategias para facilitar la intervención y tener mejores resultados. La etapa de estimulación orofacial trata justamente de estimular el control de los movimientos orales. La etapa de preparación para la producción verbal tiene la intención de que la

paciente reaprenda los movimientos necesarios para articular los fonemas de la lengua y la combinación de simple a compleja de los mismos. Y por último, la etapa de producción trata del reaprendizaje tal cual de la articulación de palabras y frases de uso cotidiano que le permitan mejorar la comunicación de Laura. Hay que aclarar, que puede que articulación no vaya a ser como en el estado premórbido, pero la intención del programa de intervención es mejorar la comunicación y con ello dar un poco de funcionalidad a la paciente.

En la Tabla 5 se desglosa cada una de las actividades y ejercicios del programa de intervención, el cual se divide en 4 etapas.

Tabla 5. Etapas y ejercicios para la estimulación del lenguaje en la apraxia del habla

Etapa 1. Intervención psicoeducativa Objetivo general: Ofrecer al paciente y familiares la información pertinente sobre la enfermedad del paciente e involucrar a la familia en el proceso de intervención				
Objetivo específico	Materiales	Actividad	Retroalimentación	No. de sesiones
Informar a familiares y paciente	Computadora Presentación de Power-Point Folleto informativo	Se explica a través de una breve y concisa presentación en computadora qué es la apraxia del habla, cuadro clínico e implicaciones en la vida cotidiana.		1 (50 minutos)
Dar estrategias	Computadora Presentación de Power-Point	A través de una presentación en computadora, se orienta a familiares y cuidadores sobre estrategias de apoyo que permitan mejorar la comunicación y facilitar los ejercicios del		1 (50 minutos)

		programa de intervención		
Etapa 2. Estimulación orofacial Objetivo general: Restaurar el control de los movimientos orales / Rehabilitar la conciencia sensorial y motora intraoral				
Objetivo específico	Materiales	Ejercicio	Retroalimentación	Frecuencia
Estimular praxias linguales	- Espejo	Lengua a la derecha, lengua a la izquierda, arriba y abajo. Barrer el paladar con el ápice de la lengua.	Modelar ejercicio y posteriormente colocar espejo para observar ejecución. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 días a la semana.
Estimular praxias labiales	- Espejo - Globos - Bolígrafo, lápiz o popote	Inflar las mejillas y desinflar. Inflar globos. Sostener un bolígrafo, lápiz o popote con el labio superior. Tirar besos.	Modelar ejercicio y posteriormente colocar espejo para observar ejecución. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 veces a la semana.
Estimular praxias mandibulares	- Espejo	Abrir y cerrar la boca rápidamente- lentamente. Llevar la mandíbula hacia la derecha e izquierda.	Modelar ejercicio y posteriormente colocar espejo para observar ejecución. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 veces a la semana.
Etapa 3. Preproducción Objetivo general: Favorecer la correcta articulación y producción de fonemas				
Objetivo específico	Materiales	Ejercicio	Retroalimentación	Frecuencia
Estimular la correcta articulación de los sonidos del habla		Repetir el sonido de las vocales y consonantes	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 veces a la semana.

Estimular la correcta articulación de sonidos combinados.		Repetición de sílabas	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 veces a la semana.
Estimular la correcta articulación de sonidos combinados de mayor extensión		Repetición de pares de sílabas	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	20 minutos al día, 6 veces a la semana.
Etapa 4. Producción verbal				
Objetivo general: Consolidar de la producción verbal				
Objetivo específico	Material	Ejercicio	Retroalimentación	Frecuencia
Practicar la correcta articulación de palabras de uso cotidiano		Denominación de objetos de uso cotidiano la ropa, utensilios de cocina, muebles,	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	Siempre que haya oportunidad, como en super, a la hora de cocinar, antes de dormir, etc.
Practicar la correcta articulación de los nombres de personas cercanas		Nombrarse a sí mismo y a las personas cercanas	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	Siempre que haya oportunidad.
Practicar la correcta articulación de oraciones		Construir oraciones cortas para expresar una necesidad o pensamiento.	Modelar ejercicio. Observar la ejecución, señalar errores y nuevamente modelar.	Siempre que haya oportunidad.

XI. Discusi3n

Sabemos que el cerebelo es uno de los tres componentes principales del sistema motor implicados en la producci3n del movimiento voluntario, constituyendo el centro de la coordinaci3n motora. El cerebelo posee conexiones complejas a varias partes del cerebro, incluyendo la corteza y regiones del sistema l3mbico (Ito, 2016; Voogd, 2012; Sillitoe & Joyner, 2007). Los hemisferios env3an y reciben proyecciones de la corteza cerebral. Este hecho implica que el cerebelo puede responder y modificarse en respuesta a la actividad el3ctrica generada en la corteza cerebral en algunas regiones subcorticales, y que a su vez el cerebelo puede potencialmente modificar la actividad cerebral de las mismas (Ortega-Rosado et al., 2015). Al cerebelo llega informaci3n neuronal de ambos extremos del sistema nervioso, es decir, tanto de los receptores sensoriales como de la corteza cerebral. Estas se3ales aferentes entran en el cerebelo en forma de haces o v3as nerviosas procedentes de la m3dula espinal, del tronco del enc3falo y de la corteza cerebral. A su vez, el cerebelo proyecta tanto a centros motores localizados en el tronco del enc3falo, como a diversas zonas de la corteza cerebral.

En lo que respecta al modelo Hickok-Poeppel (2007) tenemos un excelente paradigma cognitivo neurofuncional que combina v3as de flujo de informaci3n y regiones corticales para explicar la articulaci3n y compresi3n del lenguaje (Figura 8). El 3rea verde en la superficie dorsal del giro temporal superior (3rea de Wernicke) es la que se involucra con el An3lisis Espectrotemporal (an3lisis de sonidos de cualquier naturaleza) que, inmediatamente, est3 conectada con las 3reas amarillas en la mitad posterior del surco temporal superior, sector responsable de los procesos a nivel de Red Fonol3gica, que identifican fonol3gicamente tales sonidos. Desde esta red fonol3gica surge la conexi3n con las dos corrientes, ventral y dorsal. Las regiones rosadas, corriente ventral, comprenden a la Interfaz L3xica (porciones medio posterior e inferior del l3bul o temporal), que relaciona informaci3n fonol3gica y sem3ntica (el sonido pesquisado fonol3gicamente es relacionado a nuestro l3xico mental o las palabras que tenemos guardadas en el cerebro), tal reconocimiento l3xico, por supuesto, involucrar3a conectar a la Red Conceptual que denota a esa palabra, es decir, conectar la forma del sonido a su significado; y la Red Combinatoria (porci3n

anterior), que nos entrega información sobre la combinación de las palabras, o sea, basándonos en que las palabras generalmente no las oímos aisladas, requerimos de reglas de combinación que nos contextualicen de mejor manera la conexión entre todos los elementos léxicos que oímos o producimos.

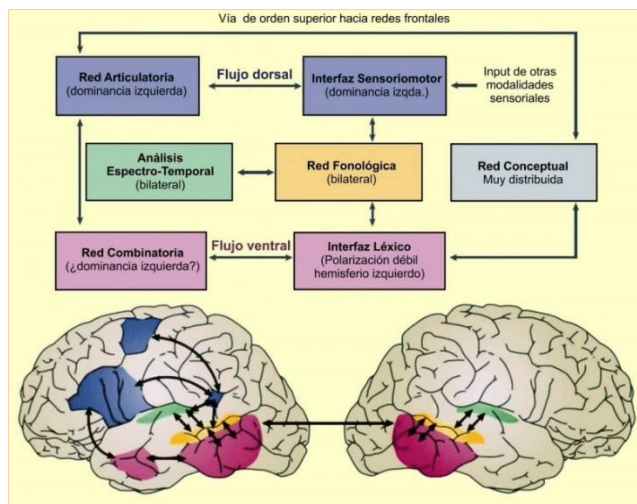


Figura 10. Modelo neurofuncional del lenguaje Hickok-Poeppel. Recuperado de: Nature Reviews, 2007.

Por arriba, la red fonológica conecta con la corriente dorsal de color azul, la cual es indicio que existen áreas cerebrales que nos permiten articular. En el área de la cisura de Silvio, en el límite parieto temporal, se encuentra la Interfaz Sensorimotora (que traduce información auditivo sensorial en motora) y, en el lóbulo frontal - probablemente área de Broca- y más dorsal de la región premotora, nos encontramos con la porción de la Red Articulatoria, la cual nos permite producir físicamente el habla (Hickok & Poeppel, 2007).

Ahora bien, tomando en cuenta solo la sintomatología del lenguaje encontrada en nuestra paciente, disminución en la velocidad del habla o enlentecimiento del habla, imprecisiones articulatorias y disprosodia; y la intentamos explicar a través del modelo cognitivo neurofuncional Hickok-Poeppel (2007) (Figura 8), encontramos ciertas limitaciones del modelo, ya que no se considera la participación del cerebelo en el procesamiento del lenguaje, más específicamente, en su articulación, aún cuando ya se ha reportado que el cerebro juega un papel importante en la coordinación de

movimiento finos del habla (Tirapu-Ustárroz, et al., 2011; Schmahmann, 2019; Randy, 2013).

Por lo tanto, se propone hacer una modificación al modelo Hickok-Poeppel, de manera que se considere un módulo que haga referencia al control motor que involucre, la participación del cerebelo en el lenguaje expresivo. En la corriente ventral se sugiere incluirse un tercer módulo entre la Interfaz Sensoriomotora y la Red Articulatoria, el cual haga referencia al control motor (**Red de Control Motor**) y que involucre, la intervención del cerebelo (Figura 9).

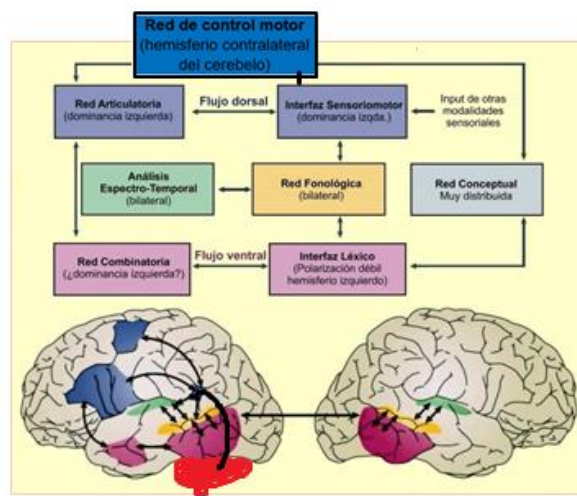


Figura 11. Modelo de lenguaje Hickok-Poeppel (2007) adaptado por Fernanda Farías, 2020

XII. Conclusiones

1. ¿De qué manera está afectando la patología de base al lenguaje de Laura?

La fluidez verbal, el cálculo, la escritura, la praxia viso-constructiva y funciones ejecutivas como la toma de decisiones y el control inhibitorio fueron los procesos que a partir de los resultados de la evaluación que realizamos, se encontraron afectados. Alteraciones reportadas ya por algunos grupos de investigadores como secundarias a lesiones cerebelosas (Tirapu-Ustárroz, et al., 2011; Schmahmann, 2019; Randy, 2013). Por otra parte, los procesos que impresionaron conservados fueron la atención de manera global, la memoria a corto y largo plazo y el lenguaje comprensivo.

Las alteraciones del lenguaje están caracterizadas por ocasionales fallas en la transición silábica, presencia de una prosodia plana y monótona y de una vocalización lenta (signos característicos de la AH) (Wollmann, 2011). Estas alteraciones también se pueden apreciar en la lectura; la escritura es poco legible y la comprensión del lenguaje está conservada.

Estas alteraciones cognitivas sumadas a las dificultades para coordinar los movimientos, problemas en la marcha, pérdida del control motor y la sensación de mareo, todo ello sintomatología propia de la ataxia cerebelosa, le impiden a Laura ser una persona funcional e independiente en la mayoría de sus actividades cotidianas. Las alteraciones en procesos cognitivos específicos (fluidez verbal, cálculo, escritura, praxia viso-constructiva y algunas funciones ejecutivas) ejercen un efecto secundario negativo en el desempeño neuropsicológico global de Laura. Muy probablemente esto pueda explicar el deterioro cognitivo leve indicado por el puntaje obtenido en una de las escalas psicométricas utilizadas (MoCA).

Un hallazgo importante obtenido a través de las imágenes de IRM es la atrofia cortico-subcortical leve, incluyendo las regiones asociadas al lenguaje expresivo (área de Broca), que bien puede deberse a la irregularidad de las conexiones del cerebelo con áreas de la corteza cerebral correspondientes a los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal, a través del tracto cortico-pontino-cerebeloso.

A partir de lo encontrado en nuestra investigación, habría que considerar seriamente las implicaciones de la ataxia cerebelosa en el lenguaje, sobre todo a nivel expresivo a través de valoraciones neuropsicológicas en personas con este padecimiento y así dar un diagnóstico más específico.

2. ¿Cómo se pueden explicar las posibles alteraciones del lenguaje desde el modelo de Hickok-Poeppel?

El modelo de lenguaje Hickok-Poeppel es un excelente paradigma que explica cómo el cerebro procesa la información del lenguaje a través de un esquema de cajas y a su vez hace una analogía directa de este proceso con regiones corticales específicas; no obstante, el caso de nuestra paciente saca a relucir las limitaciones del modelo,

pues a pesar de que se ha demostrado la participación del cerebelo en el lenguaje expresivo, no se considera su participación y no alcanza a explicar las alteraciones del lenguaje que presentó Laura.

Incluir en la corriente ventral un tercer módulo entre la Interfaz Sensoriomotora y la Red Articulatoria, llamado Red de Control Motor (Figura 9), que haga referencia, como el nombre propuesto lo dice, al control motor, amplía su alcance explicativo para los casos de personas con alteraciones del lenguaje expresivo secundarias a lesiones cerebelosas.

Parece que la base para comprender las funciones cognitivas del cerebelo quizás no se encuentre en que el cerebelo contiene funciones, sino que pone en relación la intención con la acción tanto en el plano cognitivo, emocional como conductual, aunque este papel de "interfaz" se encuentra más próximo a los procesos de output que de procesamiento, y parece claro que se halla más afectado en funciones con un importante componente motor (Tirapu-Ustárroz, 2011).

Si bien aquí reportamos los resultados de un estudio de caso, una perspectiva futura con respecto a nuestra investigación es realizar más comparaciones de perfiles de lenguaje de manera prospectiva y/o retrospectiva de personas con ataxia cerebelosa e intentar explicarlos a partir del modelo Hickok-Poeppel y del modelo con las adaptaciones que hemos propuesto y analizar los alcances y limitaciones de ambos.

3. Desde la neuropsicología ¿De qué manera se puede intervenir en las posibles alteraciones del lenguaje?

El hecho de que Laura esté inactiva socialmente y que tenga importantes limitaciones para realizar actividades de alta demanda cognitiva, aunado a la naturaleza neurodegenerativa de la patología de bases, provocará con el paso del tiempo el aumento en el deterioro cognitivo, por lo que es imprescindible la intervención neuropsicológica con un enfoque en el mantenimiento de procesos para enlentecer el deterioro y de esta manera favorecer una mayor independencia y una mejor calidad de vida por un tiempo más prolongado.

XIII. Referencias

- Acosta R., Nieto T., González R., Ovalle D., Mora S. & Tramontini J. (2018). Anatomía del cerebelo en imágenes de resonancia magnética cerebral con correlación funcional. *Revista Médica Sanitas*, 21(3), 135-140.
- American Speech-Language-Hearing Association (n.d.). Speech Sound Disorders – Articulation and Phonology (Practice Portal). Recuperado el 21 de octubre de 2021, en <https://www.asha.org/practice-portal/clinical-topics/articulation-and-phonology>
- American Speech-Language-Hearing Association. Augmentative and Alternative Communication (Practice Portal). (2022a, September 20), <https://www.asha.org/public/speech/spanish/la-apraxia/#:~:text=apraxia%20del%20habla%3F-%C2%BFQu%C3%A9%20es%20la%20apraxia%20del%20habla%3F,cerebro%20relacionadas%20con%20el%20discurso.>
- Arasanz, C., Staines, W., Roy, E., y Schweizer, T. (2012). The cerebellum and its role in word generation: A cTBS study.
- Asociación Americana de Psicología (APA). (2010). Principios éticos de los psicólogos y código de conducta [Internet]. Facultad de Psicología de la Universidad de Buenos Aires. http://www.psicologia.unam.mx/documentos/pdf/comite_etica/Codigo_APA.pdf
- Asociación Médica Mundial AMM. (2020). DECLARACIÓN DE HELSINKI DE LA AMM – PRINCIPIOS ÉTICOS PARA LAS INVESTIGACIONES MÉDICAS EN SERES HUMANOS. <https://www.wma.net/es/policias-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>
- Awh E., Jonides J., Smith E., Schumacker E., Koeppel R. y Katz S. (1996). Dissociation of storage and rehearsal in verbal working memory: evidence from PET. *Psychol Sci*, 7, 25-31.

- Basilakos, A. (2018). Contemporary approaches to management of post-stroke apraxia of speech. *Seminars in Speech and Language*, 39(1), 25-36.
<https://doi.org/10.1055/s-0037-1608853>
- Boivin M., Giordani B., Berent S. (1992) Verbal fluency and positron emission tomographic mapping of regional cerebral glucose metabolism. *Cortex*, 28, 231-9.
- Botez MI, Gravel J, Attig E y Vézina JL. (1985). Reversible chronic cerebellar ataxia after phenytoin intoxication: Possible role of cerebellum in cognitive thought. *Neurology*, 35, 1152-7.
- Botez MI, Botez T, Elie R y Attig E. (1989a). Role of the cerebellum in complex human behavior. *Ital J Neurol Sci*, 10, 291-300.
- Botez-Marquard Th y Botez MI. (1997). Olivopontocerebellar atrophy and Friedreich's ataxia: neuropsychological consequences of bilateral versus unilateral cerebellar lesions. *Int Rev Neurobiology*, 41, 387-410.
- Characteristics of the Autosomal Dominant Spinocerebellar Ataxias. UpToDate, 2023:
https://www.uptodate.com/contents/image?imageKey=PEDS%2F74269&topicKey=PEDS%2F6230&rank=1~29&source=see_link&search=The%20spinocerebellar%20ataxias&utdPopup=true
- Daniel H, Lévénés C, Crépel F. (1998). Cellular mechanism of cerebellar LTD. *Trends Neurosci*, 21, 401-407.
- Dale, P., y Hayden, D. (2013). Treating speech subsystems in childhood apraxia of speech with tactual input: the PROMPT approach. *American journal of speech-language pathology*, 22(4), 644–661. [https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2013/12-0055\)](https://doi.org/10.1044/1058-0360(2013/12-0055))
- Delgado-García J. (2001). Estructura y función del cerebelo. *Revista de Neurología*, 33(07), 635-642. <https://doi.org/10.33588/rn.3307.2001305>
- Delgado-García J. M. (2009). Estructura y función del cerebelo. *Revista de Neurología*, 33(7), 635-642.
- Donoso, A. (1998). *Cerebro y lenguaje*. Santiago, Chile: Ed. Universitaria.

- Edeal, D., y Gildersleeve-Neumann, C. (2011). The importance of production frequency in therapy for childhood apraxia of speech. *American journal of speech-language pathology*, 20(2), 95–110. [https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2011/09-0005\)](https://doi.org/10.1044/1058-0360(2011/09-0005))
- Enciclopedia Humanidades (30 de mayo del 2023). Cerebelo. <https://humanidades.com/cerebelo/>
- Fancellu, R., Paridi, D., Tomasello, C., Panzeri, M., Castaldo, A., Genitrini, S., ... Girotti, F. (2013). Longitudinal study of cognitive and psychiatric functions in spinocerebellar ataxia types 1 and 2. *Journal of Neurology*, 260(12), 3134–3143. doi:10.1007/s00415-013-7138-1
- Ferri L. (2015). Cerebelo y lenguaje: intervención logopédica en sus trastornos. *Revista de Neurología*, 60(Supl. 1), S57-S62. <https://doi.org/10.33588/rn.60S01.2015020>
- Fiez J., Petersen S., Cheeney M. y Raichle M. (1992). Impaired non-motor learning and error detection associated with cerebellar dysfunction. *Brain*, 115, 155-78.
- Fiez J. y Raichle M. (2007). Linguistic processing. *International Review of Neurobiology*, 41, 233-54. [https://doi.org/10.1016/s0074-7742\(08\)60354-2](https://doi.org/10.1016/s0074-7742(08)60354-2)
- Friston K., Frith C., Passingham R., Liddle P. y Frackowiak R. (2002). Motor practice and neurophysiological adaptation in the cerebellum: a positron tomography study. *Proceedings of the Royal Society B*, 248(1323), 223-8. <https://doi.org/10.1098/rspb.1992.0065>
- Fromkin V., Rodman R. y Hyams N. (2011). *An introduction to language*. Boston, USA: Wadsworth Cengage learning
- García R, A. Concha, C. Pérez, L. García, E. Hernández y Manzo J. (2009). El cerebelo y sus funciones. *Revista Médica de la Universidad Veracruzana*, Enero - Junio, 2009, 24 - 30.
- García, R. y González, V. (2014). Las funciones psíquicas superiores, la corteza cerebral y la cultura. *En-claves del pensamiento*, 8(15), 39-62.

- García R., Hernández E., Concha A., Pérez C. A., García L. I., Hernández M. E., Manzo J. (2009). El cerebelo y sus funciones. *Revista Médica de la Universidad Veracruzana* 9(1), 24-30.
- Gelabert-González M y Arán-Echabe E. (2017). Mutismo cerebeloso. *Revista de Neurología*, 64 (08), 383. <https://doi.org/10.33588/rn.6408.2017038>
- Ghez C. y Thach W. The cerebellum. In Kandel E., Schwartz J., Jessell T., eds. (2000). *Principles of neural science*. New York: Elsevier, 832-54.
- Giocondo F. y Curcio G. (2018) Spinocerebellar ataxia: a critical review of cognitive and socio-cognitive deficits, *International Journal of Neuroscience*, 128:2, 182-191, DOI: 10.1080/00207454.2017.1377198.
- González, J. (2007). *Cerebro y Lenguaje: La Representación Neural de las Palabras y sus Significados*. Texto adaptado y ampliado de: *Brain and Language: The Neural Representation of Words and their Meanings Invited speech (III Conference ALFAL-NE)*. Oxford University, Taylor Institution, Oxford, UK. 21-22 June 2007
- Grasby P., Frith C., Friston K., Simpson J., Fletcher P., Frackowiak R. y Dolan R. (2004). A graded task approach to the functional mapping of brain areas implicated in auditory-verbal memory. *Brain*, 117(6),1271-82. doi: 10.1093/brain/117.6.1271. PMID: 7820565.
- Hausen H., Lachmann E. y Nagler W. (1997). Cerebral diachisis following cerebellar hemorrhage. *Arch Phys Med Rehabil*, 78, 546-9.
- Harding A. (1981). "Idiopathic" late onset cerebellar ataxia. A clinical and genetic study of 36 cases. *Journal Neurol Sci*, 51, 259-71.
- Helmuth L., Ivry R. y Shimizu N. (2002). Preserved performance by cerebellar patients on tests of word generation, discrimination learning, and attention. *Learn Mem*, 3, 456-74.
- Herrera L. (2019). Cerebral Processing of language: History and theoretical evolution. *Fides et Ratio - Revista de Difusión cultural y científica de la Universidad La Salle en Bolivia*, 17, (17), 101-130.

- Hickok, G., Poeppel, D. (2007) The cortical organization of speech processing. *Nat Rev Neurosci* 8, 393-402. doi.org/10.1038/nrn2113
- Holmes G (1939). The cerebellum of man. *Brain*, 62, 1-30.
- Ito M. Cerebellar circuitry as a neuronal machine (2006). *Prog Neurobiol* 78, 272- 303.
- Jeremy D. Schmahmann (2019). The cerebellum and cognition. *Neuroscience Letters*, 688, 62-75.
- Jernigan TL y Bellugi U. (1990a). Anomalous brain morphology on magnetic resonance images in Williams Syndrome and Down Syndrome. *Arch Neurol*, 47, 529-33.
- Jernigan TL, Bellugi U, Sowell E, Doherty S y Hesselink JR. (1993). Cerebral morphologic distinctions between Williams and Down syndromes. *Arch Neurol*, 50, 186-91.
- Jernigan T., Press G. y Hesselink J. (1990b). Methods for measuring brain morphologic features on magnetic resonance images. *Archivos de Neurología*, 47, 27-32.
- Kent, R. (2015). Nonspeech Oral Movements and Oral Motor Disorders: A Narrative Review. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 24(4), 763-789.
- Klockgether T. Ataxias. (2016). En: Goetz CG. *Textbook of Clinical Neurology*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 765-780.
- Lechtenberg L. Signs and symptoms of cerebellar disease. In Lechtenberg L, ed. *Handbook of cerebellar diseases*. (1993) New York: Marcel Dekker, 31-44.
- Leggio, M., Silveri, M., Petrosini, L. y Molinari, M. (2000). Phonological grouping is specifically affected in cerebellar patients: A verbal fluency study. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 69(1), 102-106.
- Leiner H., Leiner A. y Dow R. (1986). ¿Does the cerebellum contribute to mental skills? *Behavioral Neuroscience*, 100(4), 443-54.
- Maas E., Gildersleeve-Neumann C., Jakielsk, K. y Stoeckel R. (2014). Motor-based intervention protocols in treatment of childhood apraxia of speech (CAS). *Current developmental disorders reports*, 1(3), 197–206. <https://doi.org/10.1007/s40474-014-0016-4>

- Manto M, Bastian A. (2006). Cerebellum and the deciphering of motor coding. *Cerebellum*, 6, 3-6.
- Mariën P., Saerens J, Nanhoe R., Moens E., Nagels G. y Pickut B. (1996). Cerebellar induced aphasia: case report of cerebellar induced prefrontal aphasic language phenomena supported by SPECT findings. *Journal of Neurological Sciences*, 144: 34-43.
- Marzban H, Del Bigio MR, Alizadeh J, Ghavami S, Zachariah RM, Rastegar M. Cellular commitment in the developing cerebellum. *Front Cell Neurosci* 2015 8: 450.
- Mayo Clinic, 2023. Ataxia - Síntomas y causas. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/ataxia/symptoms-causes/syc-20355652>
- Mediavilla C, Molina F y Puerto A. (1998). Bilateral lesions in the cerebellar interpositus-dentate region impair taste aversion learning in rats. *Physiol Behav*, 65, 25-33.
- McCabe P., Macdonald-D'Silva, A., van Rees L., Ballard K. y Arciuli J. (2014). Orthographically sensitive treatment for dysprosody in children with childhood apraxia of speech using ReST intervention. *Developmental neurorehabilitation*, 17(2), 137–146. <https://doi.org/10.3109/17518423.2014.906002>
- Namasivayam A., Pukonen M., Goshulak D., Hard J., Rudzicz F., Rietveld, T., Maassen B., Kroll R. y van Lieshout P. (2015). Treatment intensity and childhood apraxia of speech. *International journal of language & communication disorders*, 50(4), 529–546. <https://doi.org/10.1111/1460-6984.12154>
- Neau J., Arroyo-Anllo E., Bonnaud V., Ingrand P. y Gil, R. (2000). Neuropsychological disturbances in cerebellar infarcts. *Acta Neurologica Scandinavica*, 102(6), 363-370.
- Ortega-Rosado J., Puig-Lagunes A., Velazco-Cercas E., Beltrán-Parrazal L., Morgado-Vall C., Pérez-Estudillo C., Manzo J., López-Meraz M. (2015). Epilepsia y cerebelo. *Revista Eneurobiología* 6(11), 110215.

- Olivé-Arias O., Falfán-Salgado D., De la Cruz-de la Cruz C., Kawas-Valle O. (2023). Cerebellar Cognitive-Affective Syndrome: A Case Report and Review of Literature. *Revista Colombiana de Psiquiatría*. <https://doi.org/10.1016/j.rcp.2022.11.007>
- Owens K. (2003). El territorio. En Owens, R (Ed.) *Desarrollo del Lenguaje* (pp. 1-29). Madrid, España: Pearson Educación.
- Paulesu E, Connelly A, Frith CD, Friston JJ, Heather J, Meyers R et al. (1995). Functional MRI correlations with positron emission tomography: initial experience using a cognitive activation paradigm on verbal working memory. *Neuroimag Clin North Am*, 5, 207-25.
- Peña-Casanova J. (2005). *Test Barcelona Revisado: Normalidad, semiología y patología neuropsicológicas* (2da edición). España: MASSON.
- Peña-Casanova, J., Diéguez, F., Sánchez-Benavides, G. & Manero, R.M (2014). Bases neurobiológicas del lenguaje. En Peña-Casanova, J. (Ed.) *Manual de Logopedia* (pp. 21-54). Barcelona, España. Elsevier.
- Petersen S., Fox P., Posner M., Mintun M. y Raichle M. (1989). Positron emission tomographic studies of the processing of single words. *J Cognitive Neurosci*, 1, 153-70.
- Poeppel, D. (2011). Lenguaje en el cerebro: qué debes saber para hacer amigos y ser influyente. Conferencia en San Sebastián, España, [video] disponible en: <http://www.gipuzkoa.tv/play.php?vid=2330>
- Poeppel, D. (2008). *The cartographic imperative: confusing localization and explanation in human brain mapping*. Berlín, Alemania: Bildwelten des Wissens.
- Raichle M., Fiez J., Videen T., MacLeod A., Pardo J., Fox P. y Petersen S. (1994). Practice-related changes in human brain functional anatomy during nonmotor learning. *Cereb Cortex*, 4(1), 8-26. doi: 10.1093/cercor/4.1.8. PMID: 8180494.
- Randy L. (2013). *The Cerebellum and Cognitive Function: 25 Years of Insight from Anatomy and Neuroimaging*. Elsevier: *Neuron* 80, 807-815.

- Redolar, D. (2014). Neurociencia cognitiva. Barcelona, España: Editorial Médica Panamericana.
- Rocheffort C., Lefort J. y Rondi-Reig L. (2013). The cerebellum: a new key structure in the navigation system. *Front Neural Circuits*, 7, 35.
- Rodríguez, A. (2009). Los nuevos retos: "cerebro e inteligencia", Aproximación científica al estudio del cerebro en relación con la inteligencia en edades tempranas. *Revista Docencia e Investigación*, 1(9), 211-221.
- Rodríguez D., Salinas C., Mañas P., Mora D., Navarro S. y Arrizabalaga M. (2005). Cerebelo y tracto urinario inferior. *Archivo. Especial de Urología*, 58(5), 421-429.
- Rodríguez P., Núñez A., Rojas R., Aguilera S., Amieiro P., y Sarmiento O. (2019). Ataxias cerebelosas hereditarias: principales avances neurofisiológicos, clínicos y genéticos. *Correo Científico Médico*, 23(2), 599-622.
http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1560-43812019000200599&script=sci_arttext&tlng=pt
- Rodríguez-Takeuchi S., Baena-Caldas G., Orejuela-Zapata J. y Granados Sánchez A. (2020). Análisis del patrón de activación funcional del cerebelo y su correlación topográfica. *Radiología*, 62(4), 298-305. <https://doi.org/10.1016/j.rcp.2022.11.007>
- Rosenberg N. (2015). Classification of the Spinocerebellar Ataxias. En: Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Fauci AS, Longo DL, Loscalzo JA. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 19th ed. New York: McGraw-Hill, p.451e.
- Silveri M., Leggio M., y Molinari M. (1994). The cerebellum contributes to linguistic production: A case of agrammatic speech following a right cerebellar lesion. *Neurology*, 44, 2047-50.
- Sillitoe R. y Joyner A. (2007). Morphology, molecular codes, and circuitry produce the three-dimensional complexity of the cerebellum. *Annual Review Cell Developmental Biology*, 23, 549-77.

- Schilling K., Oberdick J, Rossi F. y Baader S. (2008). Besides Purkinje cells and granule neurons: an appraisal of the cell biology of the interneurons of the cerebellar cortex. *Histochemistry and Cell Biology*, 130, 601-615.
- Tirapu-Ustárróz J., Luna-Lario P., Iglesias-Fernández M., Hernández-Goñi P. (2011). Contribución del cerebelo a los procesos cognitivos: Avances actuales. *Revista de Neurología*, 53 (5), 301-31
- Thomas, D., McCabe, P. y Ballard, K. (2017). Combined clinician-parent delivery of rapid syllable transition (ReST) treatment for childhood apraxia of speech. *International Journal of Speech-Language Pathology*, DOI: 10.1080/17549507.2017.131642
- Velázquez P. (2012). Introducción al estudio de las ataxias espinocerebelosas. En: *Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Diagnóstico, pronóstico y evolución*. 3a ed. La Habana: Ciencias Médicas, 1-26.
- Voogd J. (2012). A note on the definition and the development of cerebellar Purkinje cell zones. *Cerebellum*, 11, 422-425.
- Watson P. (1978). Nonmotor functions of the cerebellum. *Psychological Bulletin*. 85(5), 944-67.
- Wollmann E. (2011). Perfil neuropsicológico de las ataxias cerebelosas herodegenerativas [Tesis de doctorado]. Universidad de la Laguna: Departamento de Psicología Educativa, Evolutiva y Psicobiología.
- Wood N. (2016). Cerebellar Ataxias and Related Conditions. En: Clarke Ch, Howard R, Rossor M, Shorvon S. *Neurology: A Queen Square Textbook*. 2th ed. London: Wiley-Blackwell, p. 629-643.
- Yule, G. (2007). *El lenguaje*. Madrid, España: Akal.

XIV. Apéndice

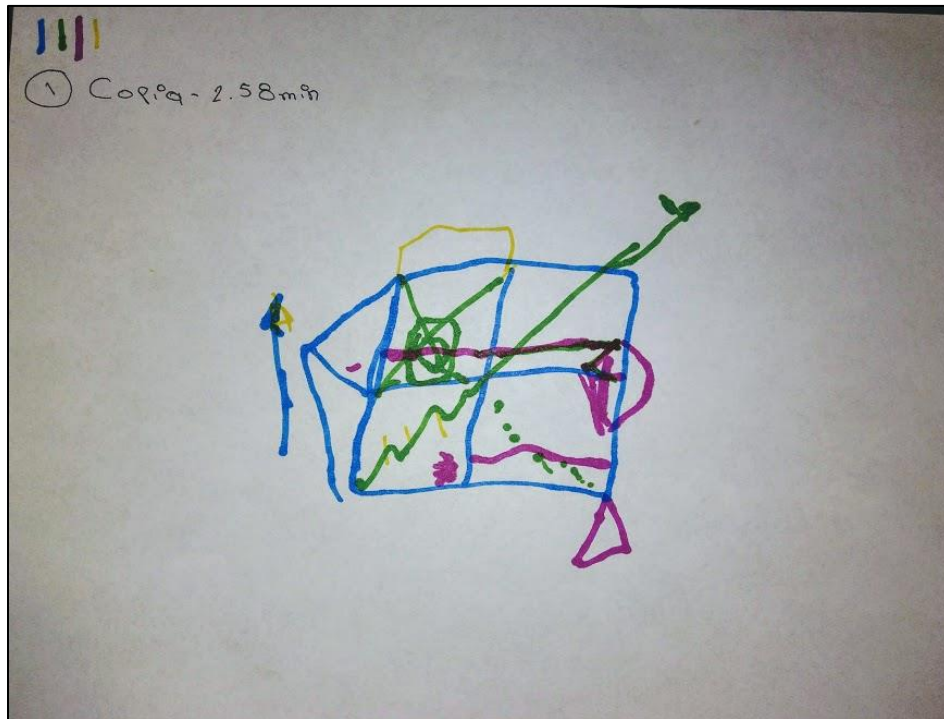
Apéndice A. Protocolo MoCA (Nassreddine, 2004, versión en español).

MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA)
(EVALUACIÓN COGNITIVA MONTREAL)

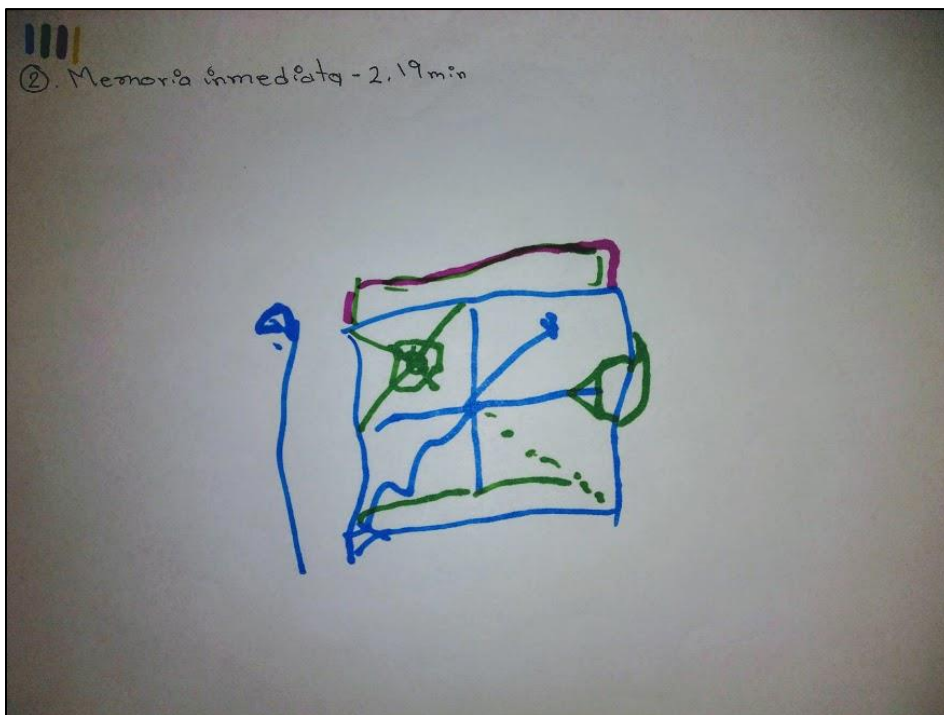
NOMBRE: [REDACTED]
Nivel de estudios: Lic. Odont. Fecha de nacimiento: 17/06/1955
Sexo: Mujer FECHA: 21/02/19

VISUOESPACIAL / EJECUTIVA		Copiar el cubo		Dibujar un reloj (Once y diez) (3 puntos)		Puntos								
<p>[1]</p>		<p>[0]</p>		<p>[1] Contorno [1] Números [1] Agujas</p>		4/5								
IDENTIFICACIÓN														
<p>[1]</p>		<p>[1]</p>		<p>[1]</p>		3/3								
MEMORIA		ROSTRO		SEDA		IGLESIA		CLAVEL		ROJO		Sin puntos		
Lea la lista de palabras, el paciente debe repetirlos. Haga dos intentos. Recordarálas 5 minutos más tarde.		1er intento		2º intento										
ATENCIÓN		Lea la serie de números (1 número/seg.)		El paciente debe repetirlos. [0] 2 1 8 5 4 / 1014		El paciente debe repetirlos a la inversa. [0] 7 4 2 2 9 9						0/2		
		Lea la serie de letras. El paciente debe dar un golpecito con la mano cada vez que se diga la letra A. No se asignan puntos si ≥ 2 errores.		[1] FBACMNAAJKLBAFAKDEAAAIAJAMOFAB								1/1		
		Restar de 7 en 7 empezando desde 100.		[1] 93 [1] 86 [1] 79 [1] 72 [1] 65 [1] 63		4 o 5 sustracciones correctas: 3 puntos, 2 o 3 correctas: 2 puntos, 1 correcta: 1 punto, 0 correctas: 0 puntos.						3/3		
LENGUAJE		Repetir el gato se enciende bajo el sol cuando los perros están en la jaula. [1] Espera que él te entregue el mensaje una vez que día se lo pida [1]										1/2		
		Fluidez del lenguaje. Decir el mayor número posible de palabras que comiencen por la letra "P" en 1 min. [1] 12 (N ≥ 11 palabras)										1/1		
ABSTRACCIÓN		Similitud entre p. ej. manzana-naranja = fruta [1] tren-bicicleta [1] reloj-rojo [1] casa-puerta [1] [1] 2										1/2		
RECUERDO DIFERIDO		Debe acordarse de las palabras SIN PISTAS		ROSTRO [1]		SEDA [1]		IGLESIA [3]		CLAVEL [4]		ROJO [2]		Puntos por recuerdos SIN PISTAS únicamente
		Optativa		Pista de categoría		Pista elocución múltiple								4/5
ORIENTACIÓN		[1] Día del mes (fecha) [1] Mes [1] Año [1] Día de la semana [1] Lugar [0] Localidad												5/6
		© Z. Nassreddine MD Versión 07 noviembre 2004 www.mocatest.org												Normal ≥ 26 / 30
		Localidad: COYOACÁN		06 Dic 2019		viernes								TOTAL 23/30
														Atacó 1 punto si tiene ≤ 12 años de estudios

Apéndice B1. Ejecución de la Figura de Taylor a la "Copia".



Apéndice B2. Ejecución de la Figura de Taylor "Memoria inmediata".



Apéndice C1. Perfil con resultados del Test Barcelona - Perfil de abreviado.

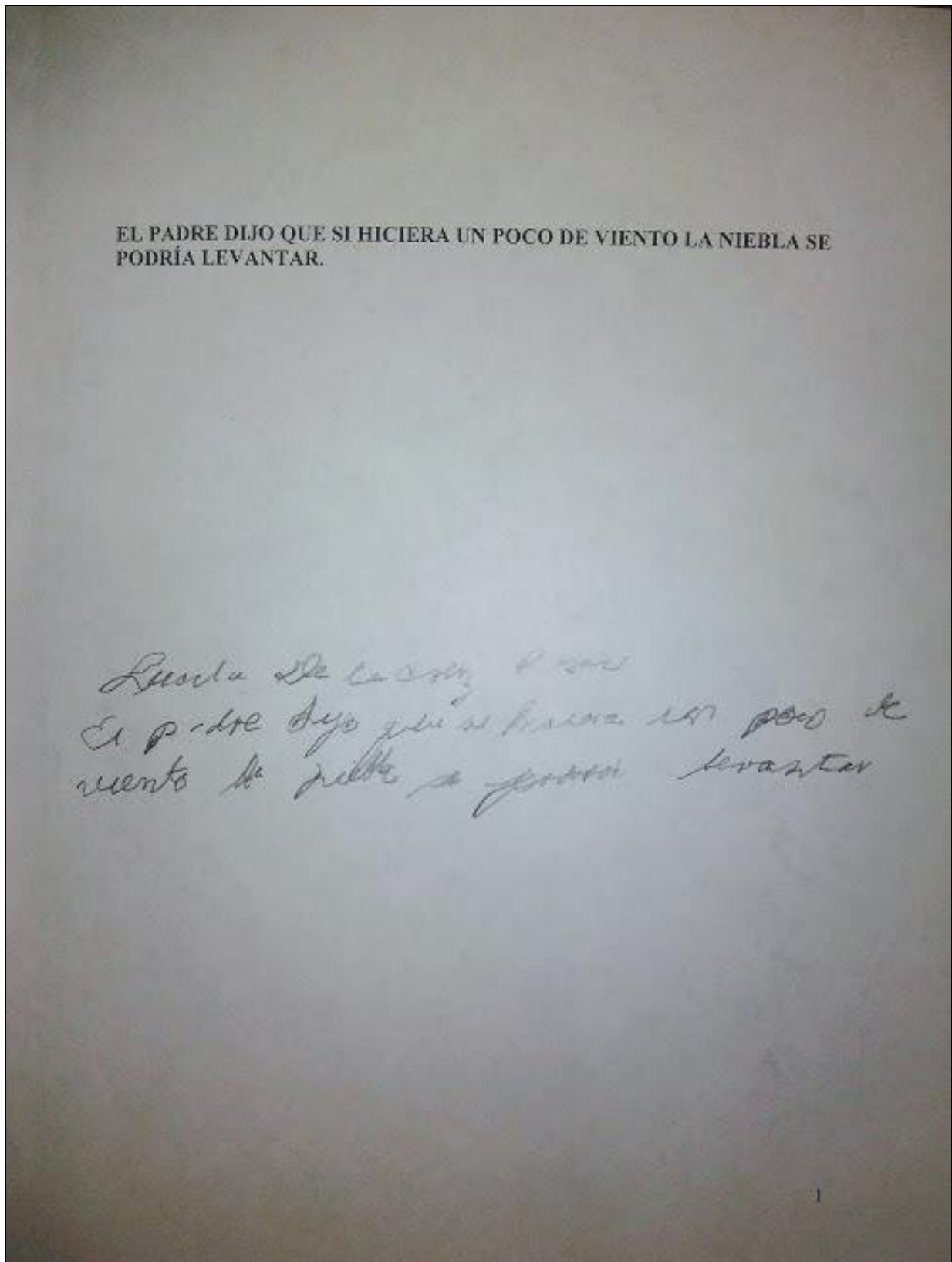
PROGRAMA INTEGRADO DE EXPLORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA
"TEST BARCELONA". VERSIÓN ABREVIADA ® (J. Peña Casanova)

APELLIDOS: [REDACTED] NOMBRE: [REDACTED] EDAD: 62 años
 OCUPACIÓN: Jubilada AÑOS DE ESCOLARIDAD: 17 DOMINANCIA: D. Izquierda
 DX NEUROL: Ataxia cerebelosa TOPOGRAFÍA: EXPAMINADOR: Fernando
 FECHA DE INICIO: / / FECHA EXAM: 21 / 07 / 2026 EXPEDIENTE:

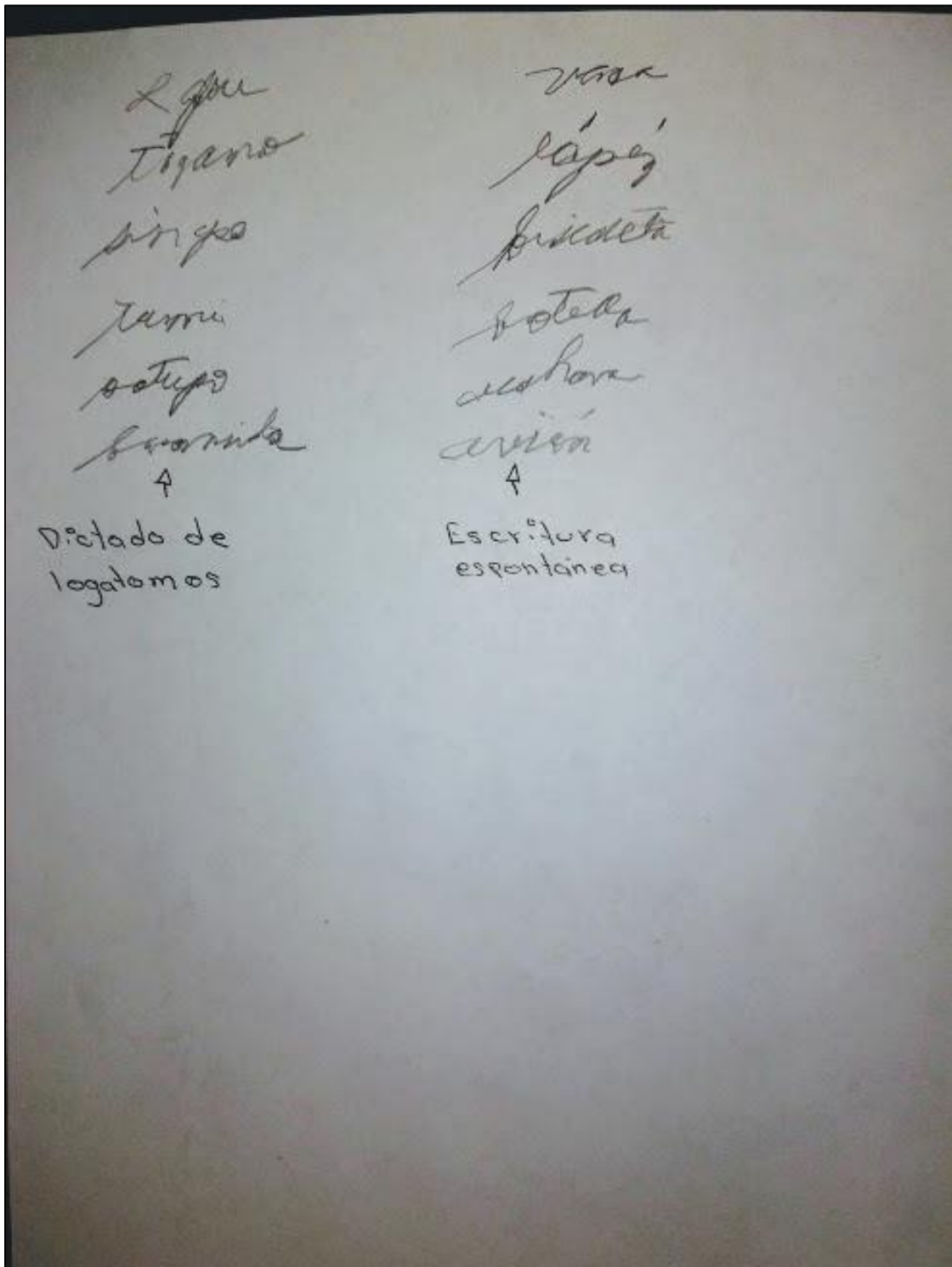
Villa (1999)		Percentiles					PD	OBSERVACIONES-SEMIOLÓGIA									
58-59 AÑOS	ESC ALTA (17,3) + 3,04	10	20	30	40	50			60	70	80	90	95				
SUBPRUEBAS		INFERIOR	MIN		MEDIO		MAXIMO										
FLUENCIA Y GRAMÁTICA	0 2 4 6 8	10					10	9									
CONTENIDO INFORMATIVO	0 2 4 6 8	10					10	10									
ORIENTACIÓN PERSONA	0 2 3 4 6	10					10	10									
ORIENTACIÓN LUGAR	0 1 3 4	10					10	10									
ORIENTACIÓN TIEMPO	0 5 11 16 21	22					22	22									
DIGITOS DIRECTOS	0 2 3 4	10					10	10									
DIGITOS INVERSOS	0 2	10					10	10									
SERIES ORDEN DIRECTO	0 1 2	10					10	10									
SERIES ORDEN DIRECTO T.	0 1 2 3 4 5	10					10	10									
SERIES INVERSAS	0 1 2	10					10	10									
SERIES INVERSAS T.	0 1 2 3 4	10					10	10									
REPETICIÓN DE LOGATOMOS	0 2 4 6 7	10					10	10									
REPETICIÓN PALABRAS	0 2 4 6 9	10					10	10									
DENOMINACIÓN IMÁGENES	0 4 6 8 10 11	11					11	11									
DENOM. IMÁGENES T.	0 8 16 30 38	39					39	39									
RESPUESTA DENOMINANDO	0 2 3 4 5	10					10	10									
RESPUESTA DENOMINANDO T.	0 5 9 13 17	17					17	17									
EVOC. CATEG. ANOM. 16.	0 2 5 7 9	10 14	10	14	21	22	23 24	27	32	44							
COMP. REALIZAC. ORDENES	0 1 4 9 14	14					14	14									
MATERIAL VERBAL COMPLEJO	0 1 2 4 5	10					10	10									
MAT. VERB. COMPLEJO T.	0 4 6 12 18	19 21					21 24	25 26 27									
LECTURA LOGATOMOS	0 1 2 3 3	10					10	10									
LECTURA LOGATOMOS T.	0 1 3 10 12	12					12	12									
LECTURA TEXTO	0 15 30 45 50	55					55	55									
COMP. LOGATOMOS	0 1 2 3 4 5	10					10	10									
COMP. LOGATOMOS T.	0 4 12 13 14	15 16					16	16									
COMP. FRASES Y TEXTOS	0 2 4 5 5 7	10					10	10									
COMP. FRASES Y TEXTOS T.	0 6 12 14 16	17 19 22					22	24									
MECÁNICA DE LA ESCRITURA	0 1 2 3 4	10					10	10									
DICTADO LOGATOMOS	0 2 3 5	10					10	10									
DICTADO LOGATOMOS T.	0 2 4 8 9	12 14 17					17	18									
DENOMINACIÓN ESCRITA	0 2 3 4 5	10					10	10									
DENOMINACIÓN ESCRITA T.	0 4 8 16 17	18					18	18									
GESTO SIMBÓLICO ORDEN DERECHA	0 2 4 8 9	10					10	10									
GESTO SIMBÓLICO ORDEN IZQUIERDA	0 2 4 8 9	10					10	10									
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. DERECHA	0 2 4 5	10					10	10									
GESTO SIMBÓLICO IMITAC. IZQUIERDA	0 2 4 6 9	10					10	10									
IMITACIÓN POSTURAS BILAT.	0 1 3 5 5 7	7					7	7									
SECUENCIA DE POSTURAS DERECHA	0 1 2 4 5	10 7					7	8									
SECUENCIA DE POSTURAS IZQUIERDA	0 1 2 4 5	5 7					7	8									
PRAXIS CONST. COPIA	0 2 4 8 10	11 14 16 17					17	18									
PRAXIS CONST. COPIA T.	0 5 10 18 22	21 29 33 34 35					35	36									
IMÁGENES SUPERPUESTAS	0 6 9 12 15	18					18	20									
IMAG. SUPERPUESTAS T.	0 5 15 25 27	28 29					30 31 33	35									
MEMORIA TEXTOS	0 2 4 6 8 9 11 12	13 16 18 19 20					20	21									
MEMORIA TEXTOS PREG.	0 2 4 10 11	12 13 15					16 19 20	22									
MEMORIA TEXTOS DIFERIDA	0 3 5 6 7 8 9 10	11 12 13 16 19 20					20	21									
MEMORIA TEXTOS DIF. PREG.	0 2 3 6 7 8 11 15	16 19 20					21	22									
MEMORIA VIS. REPRODUCCIÓN	0 1 2 3 4 5 8 10	13 14 15					16	17									
PROBLEMAS ARITMÉTICOS	0 1 2 3 4 5 8 10	13 14 15					16	17									
PROBEM ARITMÉTICOS T.	0 1 2 3 4 5 7 9	10					10	10									
SEMANANZAS-ABSTRACCIÓN	0 1 2 3 4 5 9 10 14 15	17 19 20					20	21									
CLAVES DE NÚMEROS	0 1 2 4 5 6 7 8 9 10 11	12					12	12									
CUBOS	0 1 4 8 10 11 15 18	22 25 28 35					36	37									
CUBOS T.	0 1 2 3 4 5 7 9	10 15 14 15 17					17	17									
SUPERERAS	0 1 2 3 4 5 7 9	10 15 14 15 17					17	17									
OBSERVACIONES:	Percentiles	10 20 30 40 50 60 70 80 90 95															

Disminución en la vel. de procesamiento
 Conserva estrategias de exc.
 Peticiones impulsivas
 Escritura poco legible
 Orientación espacial incorrecta
 Dificultades de coordinación y falta de aprendizaje y control motor de base
 Reflejo de trastorno motor de base y problemas del control de la ejecución

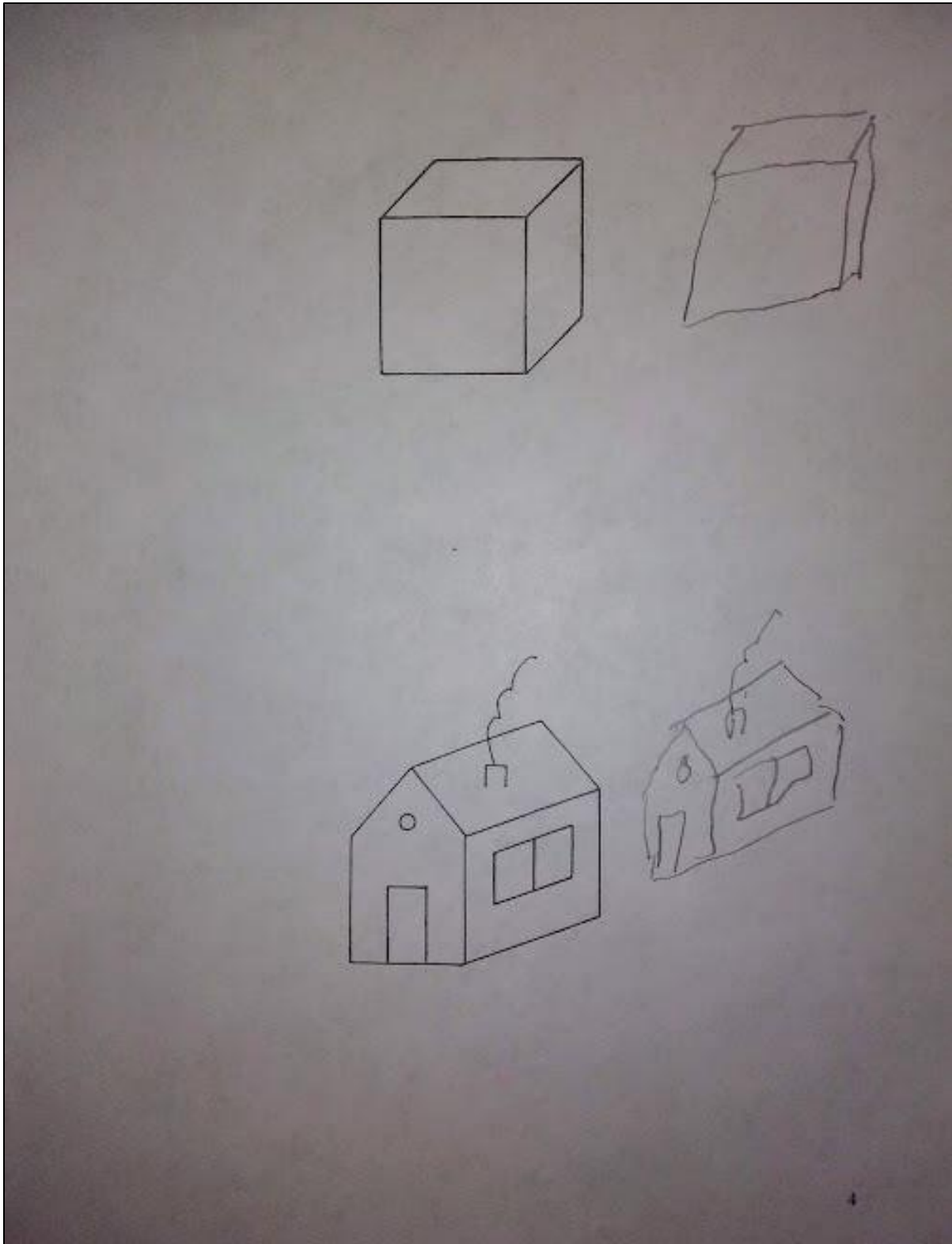
Apéndice C2. Ejecuciones en subprueba “Mecánica de la escritura”.



Apéndice C3. Ejecuciones en subprueba “Dictado de logatomos” y “Escritura espontánea”.



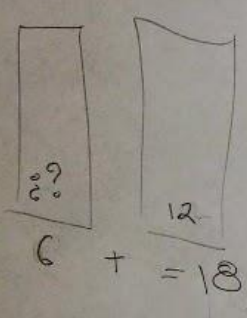
Apéndice C4. Ejecuciones en subprueba “Praxis constructiva a la copia”.



Apéndice C5. Hoja de apoyo para la resolución del subtest: "Problemas aritméticos".

36. Problemas aritméticos - A 8040 (Item 9)

$18 = 36 \quad \sqrt{18}$



$6 + 12 = 18$

$18 \div 3 = 6 \rightarrow \square = 18$
 $6 \times 2 = 12 \rightarrow \square$

- No identificó las op. a realizar
- No comprende la lógica de las op. necesarias
- No pudo realizar el problema aún con la hoja y la explicación