



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE PSICOLOGÍA

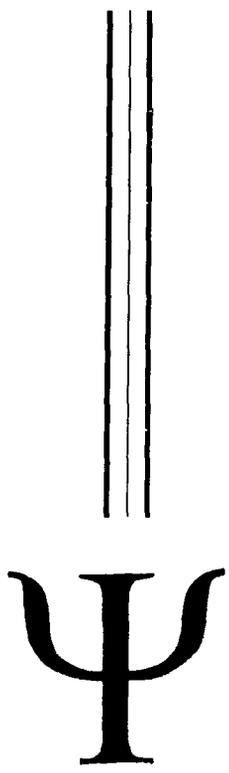
TESIS CON FALLA DE ORIGEN

" CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES CON ATAXIA HEREDITARIA Y ESPORÁDICA "

T E S I S QUE PARA OBTENER EL TITULO DE: LICENCIADO EN PSICOLOGÍA PRESENTA: CRUZ RAMÍREZ ATANASIA CELESTINA

7915959-9

DIRECTOR DE TESIS: DR. HÉCTOR LARA TAPIA ASESOR EXTERNO: MTRA. CLAUDIA GARCÍA DE LA CADENA





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.

A mis padres Marcos y Vicky

Por darme la inmensa dicha de la vida y por el infinito amor y apoyo que me han brindado en mi formación como persona y profesionalista.

A mi esposo Jesús, mis hijos

Jesús y Eduardo que son mi motivo principal para seguir superándome día a día.

A mis hermanos:

Maxi, Mac, Oli, Adrian y J. Luis
por su cariño y apoyo sin límites.

Al Dr. Lara Tapia, director de esta tesis
por su tiempo, paciencia, comentarios y sugerencias.

A Claudia García de la Cadena por su invaluable ayuda
confianza y comprensión.

A todos los pacientes y personas que colaboraron
en el estudio.

A Armando por su ayuda, consejos y apoyo incondicional

Al Dr. Ignacio Flores por creer siempre en mí.

A Claudia Rodríguez T. por su invaluable amistad y cariño.

A Lulú Granados, Lupita Olavarría, Paty Martínez, Paty Ríos y Maricruz
de quien siempre recibí muestras de apoyo y cariño.

A mis amigos Francisco, Arturo y Juan por los inolvidables momentos que compartimos.

Al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía,
especialmente al Laboratorio de Psicología Experimental
por las facilidades otorgadas para la realización del estudio.

Y a todas y cada una de las personas que han sido parte
de mi formación profesional y que me han apoyado siempre.
¡Mil gracias!

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	1
1.1 ANTECEDENTES	2
1.2 FISIOPATOLOGÍA	4
1.2.1 ATAXIA VESTIBULAR	4
1.2.2 ATAXIA CEREBELOSA	4
1.2.3 ATAXIA SENSITIVA	5
1.2.4 DEGENERACIONES CEREBELOSAS Y OLIVOPONTOCEREBELOSAS IDEOPÁTICAS	5
1.2.4.1 DEGENERACIONES CORTICALES CEREBELOSAS	6
1.2.4.2 DEGENERACIONES CEREBELOSAS Y OLIVOPONTOCEREBELOSAS	6
1.2.5 ATAXIA DE FRIEDREICH	6
1.2.6 LA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA DE DOMINANCIA HEREDITARIA	7
1.3 CLASIFICACIÓN	8
2. ESTUDIOS PARA LLEGAR AL DIAGNÓSTICO DE ATAXIA	12
2.1 IMAGEN	12
2.2 EXPLORACIÓN CLÍNICA	12
2.3 EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA	13
2.4 TRATAMIENTO	13
2.4.1 FARMACOLÓGICO	13
2.4.2 REHABILITACIÓN	15
2.4.3 PRONOSTICO	16
3. ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA DEL CEREBELO	17
3.1 FUNCIONES	19
3.2 NEURONAS CEREBELOSAS Y SUS CONEXIONES	19
3.2.1 CONEXIONES AFERENTES DEL CEREBELO	21
3.2.2 INFORMACIÓN VESTIBULAR	22
3.2.3 INFORMACIÓN PROPIOCEPTIVA GENERAL	22
3.2.4 INFORMACIÓN VISUAL Y AUDITIVA	22
3.2.5 INFORMACIÓN CUTÁNEA	23
3.2.6 INFORMACIÓN VISCERAL	23
3.2.7 IMPULSOS DE NIVELES SUPERIORES	23
3.3 FUNCIONES DEL CEREBELO	23
3.4 LESIONES DEL CEREBELO	25
3.4.1 LESIONES DE LA LÍNEA MEDIA	26
3.4.2 LESIONES HEMISFÉRICAS	26
3.4.3 ENFERMEDAD DIFUSA	27
3.5 CEREBELO Y ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS	28
3.5.1 NEUROPSICOLOGÍA:	28

4. DESARROLLO DE LA INVESTIGACIÓN	37
4.1 PLANTEAMIENTO Y JUSTIFICACIÓN DEL PROBLEMA.	37
4.2 OBJETIVO GENERAL	37
4.3 HIPÓTESIS.....	37
4.4 VARIABLES.....	37
4.5 DEFINICIÓN CONCEPTUAL DE VARIABLES.....	38
4.5.1 ATAXIA	38
4.5.2 VARIABLES NEUROPSICOLÓGICAS	38
4.5.3 DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES.....	40
4.6 SUJETOS.....	41
4.7 CRITERIOS DE INCLUSIÓN PARA LOS PACIENTES:	41
4.8 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN PARA LOS PACIENTES:	41
4.9 MUESTREO	41
4.10 TIPO DE ESTUDIO	42
4.11 DISEÑO	42
4.12 INSTRUMENTO(S) Y/O MATERIALES.....	42
4.12.1 EL ESTADO MENTAL.....	42
4.12.2 MEMORIA	43
4.12.3 PERCEPCIÓN	43
4.12.4 INTELIGENCIA:.....	44
4.12.5 FORMACIÓN DE CONCEPTOS	44
4.12.6 DEPRESIÓN	44
4.12.7 LENGUAJE	45
4.12.7.1 FLUIDEZ VERBAL	45
4.13 PROCEDIMIENTO	45
4.14 ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE DATOS	46
4.15 RESULTADOS.....	47
4.15.1 DATOS DEMOGRÁFICOS	47
4.15.2 BATERÍA NEUROPSICOLÓGICA:	48
5. DISCUSIÓN.....	54
6. CONCLUSIONES.....	57
7. SUGERENCIAS.....	58
8. BIBLIOGRAFÍA	59
ANEXO A MINIMENTAL.....	64
ANEXO B CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO	65
ANEXO C ESCALA CLÍNICA DE MEMORIA DE WECHSLER.....	66
ANEXO D HOOPER	69
ANEXO E TEST DE VOCABULARIO DE BOSTON.....	70
ANEXO F PRUEBA DE FLUIDEZ VERBAL.....	72

ANEXO G MATRICES PROGRESIVAS DE RAVEN	73
ANEXO H M V P T	74
ANEXO I SCORING AND RECORDING FORM	75
ANEXO J INVENTARIO DE BECK.....	76

ÍNDICE DE CUADROS

TABLA 1.1 CRITERIOS EN LA DETERMINACIÓN DEL TIPO DE HERENCIA.....	11
TABLA 3.1 ESTRUCTURAS CORTICALES INTERCONECTADAS CON EL CEREBELO MEDIANTE LAS PROYECCIONES CÓRTICO-PONTO-CEREBELOSAS	33
TABLA 4.1 DATOS DEMOGRÁFICOS	47
TABLA 4.2 DATOS DEMOGRÁFICOS BIS.....	48
TABLA 4.3 MINI- MENTAL STATE.....	49
TABLA 4.4 PRIMERA SECCIÓN DE LA ESCALA CLÍNICA DE MEMORIA DE WECHSLER.....	49
TABLA 4.5 SEGUNDA SECCIÓN DE LA ESCALA CLÍNICA DE LA MEMORIA DE WECHSLER.....	50
TABLA 4.6 PRUEBA DE INTELIGENCIA DE RAVEN.	50
TABLA 4.7 FUNCIONES VISOESPACIALES.	51
TABLA 4.8 ASPECTOS FRONTALES.	52
TABLA 4.9 PRUEBA DE LENGUAJE DE BOSTON.....	53
TABLA 4.10 ESCALA DE DEPRESIÓN DE BECK.....	53

ÍNDICE DE FIGURAS

FIGURA 3.1 PARTES DEL CEREBELO.....	18
FIGURA 3.2. CÉLULA DEL CEREBELO.....	20
FIGURA 3.3 ZONAS DEL CEREBELO	27

RESUMEN

Las ataxias son un grupo de padecimientos crónico-degenerativos del sistema nervioso central que por su heterogeneidad son difíciles de diagnosticar, tratar y dar un pronóstico. La evaluación neuropsicológica suele ser complicada, en diversas investigaciones se reportan hallazgos neuropsicológicos mientras que otras reportan que estos hallazgos son debidos al tipo de pruebas de ejecución utilizadas.

Desde ésta perspectiva, el presente estudio tuvo como objetivo evaluar las características neuropsicológicas de pacientes con ataxia hereditaria y pacientes con ataxia esporádica, para lo cual se evaluaron a 32 sujetos de los cuales 18 correspondieron a ataxia hereditaria y 14 con ataxia esporádica. Debido a que las pruebas utilizadas en el estudio no están estandarizadas para la población mexicana, se utilizó un grupo control formado por 17 sujetos sanos.

Se aplicó a todos los sujetos una batería neuropsicológica y se realizó un análisis estadístico no paramétrico para comparaciones inter-grupos (Kruskal Wallis).

En este estudio se encontraron diferencias significativas al comparar los puntajes obtenidos en las pruebas neuropsicológicas de pacientes con ataxia hereditaria, pacientes con ataxia esporádica y compararlos con un grupo control en las áreas de memoria visual ($p=0.002$), funciones visoespaciales ($p=0.003$), aspectos frontales ($p=0.01$), lenguaje ($p=0.008$) y depresión (0.003).

Se concluyó que los pacientes con ataxia esporádica y hereditaria presentaron deterioro cognoscitivo en las áreas de lenguaje, memoria visual, funciones frontales y depresión; sin embargo, los pacientes con ataxia hereditaria presentaron mayor déficit en aspectos visoespaciales y de lenguaje, no mostrando un perfil de deterioro global como en reportes de la literatura lo han señalado.

1. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas son todas aquellas enfermedades del sistema nervioso, progresivas, con una evolución consistentemente hacia el deterioro lento e irreversible. La mayor parte de este tipo de padecimientos podrían tener un componente hereditario o ser de una forma denominada esporádica, la cual carece de antecedentes familiares. La edad de aparición es caprichosa y depende del tipo de enfermedad degenerativa. En algunas ocasiones la causa se ha relacionado al contacto con sustancias tóxicas, alteraciones metabólicas, nutricionales, etc.(Raymond 1997).

Suelen comenzar lentamente, en forma insidiosa, pueden durar años en forma progresiva no recuperable, neurológicamente afecta ambos hemisferios cerebrales y su cuadro clínico afecta vías nerviosas en forma bilateral, en ocasiones afecta estructuras anatómicas y fisiológicas que por si mismas definen la enfermedad. Dentro de este grupo de enfermedades neurodegenerativas se encuentran clasificadas las ataxias.

Las ataxias hereditarias constituyen un grupo complejo y heterogéneo de trastornos caracterizados por alteraciones en la marcha, coordinación, equilibrio y lenguaje atribuidas a disfunción del cerebelo o de sus conexiones con otras estructuras incluyendo médula espinal, ganglios basales, vía piramidal, nervios ópticos, retina etc.(Adams,1997). Debido a lo anterior, la evaluación clínica, suele ser difícil lo que complica el diagnóstico.

Las ataxias son un grupo genética y etiológicamente heterogéneo que comprende un número importante de padecimientos específicos todavía no bien conocidos (Subramony, 1991). Su frecuencia varía de unos 23 en 100 000 habitantes de diferentes países, aunque los estudios epidemiológicos son confusos dada la gran variedad de clasificaciones clínicas y la inclusión y exclusión en ellas de entidades (Pedraza et. al. 1997).

En México, las cifras sobre incidencia y prevalencia de ésta enfermedad son desconocidas debido a que no existen estudios epidemiológicos.

El departamento de Discinesias y Genética del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "MVS", realizó un estudio en el cual en los últimos años se han atendido aproximadamente 109 pacientes con diferentes tipos de ataxia, autosómico dominante, recesiva y esporádica. La incidencia fue para la población total del hospital de 1.3/1000 sujetos siendo la prevalencia de 109 casos en 20 años (Cobá, 1996).

1.1 ANTECEDENTES

En 1861 Friedreich dio a conocer una forma de ataxia familiar progresiva que había observado en los habitantes de los pueblos cercanos a Heidelberg donde probó la existencia de un tipo de ataxia hereditaria.

Duchenne afirmó la existencia de la nueva enfermedad y se dieron a conocer otros casos en Inglaterra, Francia y los Estados Unidos. En 1882 en una tesis sobre este tema presentada por Brousse de Montpellier, se le dio el nombre de Friedreich a esta nueva entidad.

En 1893, Pierre Marie creyó conveniente establecer una nueva categoría de ataxias hereditarias que incluyeran todos los casos que no pudieran ser catalogados como de Friedreich. Recogió todos los casos de ataxia progresiva que habían sido descritos por Fraser (1880), Nonne (1881), Sanger Brown (1892), y por Klippel y Durante (1892) y propuso que eran todos ejemplos de una entidad que debería llamarse heredoataxia cerebelosa. La propuesta de Marie se basaba casi por completo en las observaciones clínicas de los autores antes mencionados. Más tarde, al fallecer más miembros de éstas familias estudiadas, las necropsias revelaron que la ataxia cerebelosa hereditaria de Marie incluía más de una enfermedad (Adams, 1997).

En 1907, Holmes describió una familia en la cual tres hermanos estaban afectados por una ataxia progresiva y probablemente la atrofia cerebelosa cortical tardía de Marie, Foix y Alojouanine dada a conocer posteriormente en 1922 sea la misma enfermedad.

En 1921, Ramsay Hunt publicó seis casos en los cuales se combinaban mioclonía con ataxia cerebelosa progresiva. En 1947, Louis-Bar y Van-Bogaert dieron a conocer un caso similar.

En 1972, Woods y Schaumburg describieron una enfermedad similar bajo el título de "Degeneración nigroespinodentada con oftalmoplejía nuclear". La familia era de ascendencia portuguesa y el patrón hereditario autosómico dominante (Raymond D. 1982).

En 1972 fue definida la enfermedad de Machado-Joseph (SCA3) con un patrón hereditario autosómico dominante en dos familias que tuvieron su origen en las islas Portuguesas Azores, en un principio se creyó que era una enfermedad muy rara que sólo se encontraba en ciertos grupos étnicos aislados y es hasta 1993 cuando un grupo de investigadores japoneses identificaron el gen responsable.

En 1994 en Japón identificaron el gen responsable de la Atrofia dentado-rojo-pálido-núcleodeluis (DRPLA) la cual es una rara condición llamada así por las partes del cerebro que en su mayoría son afectadas por esta enfermedad, tiene un patrón hereditario autosómico dominante.

En 1994 en Oregon fue identificado el gen responsable de la ataxia episódica tipo 1 la cual pertenece a un desorden autosómico dominante. En el año de 1995 un grupo de investigadores de Israel identificó el gen responsable de la ataxia telangiectasia (AT), en la cual el gen responsable parece ser importante para reparar daños al DNA. Esta es una enfermedad autosómica recesiva.

En 1996 investigadores de Houston, Texas descubren que el gen responsable de la ataxia de Friedreich de tipo autosómica recesiva se localiza en el cromosoma 9 (Nance M. 1998).

1.2 FISIOPATOLOGÍA

Se denomina ataxia a la pérdida de la armonía del movimiento por asincronía y falta de precisión de la fuerza y la rapidez de los músculos implicados. También es definida como un movimiento no coordinado o torpe, debido a trastornos vestibulares y cerebelosos (Greenberg, 1995). La ataxia afecta los movimientos de los ojos, el lenguaje, las extremidades, el tronco o la marcha.

De acuerdo a la clasificación de la Academia Americana de Neurología, las ataxias se clasifican de la siguiente manera:

1.2.1 Ataxia vestibular

La ataxia vestibular es resultado de lesiones centrales y periféricas del sistema vestibular que consta de receptores localizados en el oído interno en ambos lados de la cabeza, fibras nerviosas periféricas del VIII nervio craneal que llevan la información de los receptores al sistema nervioso central y conexiones centrales que analizan la información acerca de la posición y el movimiento de la cabeza en el espacio. El sistema vestibular trabaja para conservar el equilibrio corporal, la coordinación de los ojos, cabeza y movimientos corporales y permite que los ojos permanezcan fijos sobre un punto en el espacio cuando la cabeza se mueve. La sintomatología de la ataxia vestibular depende de la gravedad y llega a ser más aparente cuando el paciente intenta ponerse de pie o caminar (Gilman, 1998).

1.2.2 Ataxia cerebelosa

La Ataxia Cerebelosa, se produce por lesiones del cerebelo o de sus conexiones aferentes o eferentes en pedúnculos cerebelosos, puente o núcleo rojo. Las

manifestaciones clínicas de la ataxia cerebelosa consisten en irregularidad en la proporción, el ritmo, la amplitud y la fuerza de los movimientos voluntarios.

Debido a la función importante del cerebelo en el control de los movimientos del ojo, las anomalías oculares son una consecuencia frecuente de enfermedad cerebelosa. Estas incluyen nistagmus y oscilaciones oculares relacionadas, paresia en la mirada y movimientos sacádicos y de búsqueda defectuosos.

La marcha de la ataxia cerebelosa es de base amplia, con frecuencia con titubeo que podría indicar embriaguez. La oscilación de la cabeza o el tronco (titubeo) puede estar presente (Greenberg, 1995).

1.2.3 Ataxia sensitiva

La ataxia sensitiva resulta de los trastornos que afectan las vías propioceptivas en nervios sensitivos periféricos, raíces sensitivas, cordones posteriores de la médula espinal o lemnisco mediales. En la ataxia sensitiva, la marcha siempre es de base ancha y la marcha en tijera es mala. Además la marcha se caracteriza por levantar los pies muy altos y dejarlos caer pesadamente (marcha en este paje) debido a la propiocepción dañada (Greenberg, 1995).

1.2.4 Degeneraciones Cerebelosas y Olivopontocerebelosas ideopáticas

Las degeneraciones cerebelosas y olivopontocerebelosas ideopáticas comprenden un grupo heterogéneo de trastornos que, en virtud de sus características clínicas son variables y ocultas y su patogenia desconocida, no admiten una clasificación de acuerdo con un esquema aceptado de manera universal. Se identifican dos subgrupos generales por causas clínico-patológicas:

1.2.4.1 Degeneraciones corticales cerebelosas

Las atrofias olivopontocerebelosas se relacionan con pérdida temprana y sorprendente de las neuronas en el tallo cerebral, en los núcleos del puente y la oliva, atrofia de los hemisferios cerebelosos, afección de los núcleos cerebelosos profundos y degeneración variable de la médula espinal (haces espinocerebelosos y corticospinales y funículos posteriores), de los ganglios basales y el tálamo.

1.2.4.2 Degeneraciones cerebelosas y olivopontocerebelosas

Estas degeneraciones muestran características clínicas diferentes en cierto grado pero con frecuencia no se distinguen durante la vida a menos que se haya obtenido antes un diagnóstico patológico en un miembro de la familia. Todos estos trastornos se caracterizan por ataxia cerebelosa lentamente progresiva de inicio gradual, que afecta la marcha de forma temprana y grave y que por último confina al paciente en cama. Sin embargo, por la naturaleza más amplia de afección en la atrofia olivopontocerebelosa, las disfunciones extrapiramidal y piramidal se presentan con mayor frecuencia y pueden ocurrir demencia, insuficiencia autónoma o daño sensitivo.

Tanto la degeneración cortical cerebelosa como la atrofia olivopontocerebelosa pueden ser hereditarias o esporádicas en ocurrencia, el modo de herencia en los tipos hereditarios es, en general, autosómico-dominante (Greenberg, 1995).

1.2.5 Ataxia de Friedreich

La ataxia de Friedreich se transmite por herencia autosómica recesiva (tabla 1.1) y parece deberse a una mutación en el cromosoma 9. Asimismo, están afectados los grandes axones mielinizados de nervios periféricos y cuerpos de las neuronas sensitivas primarias en los ganglios de la raíz dorsal.

Las manifestaciones clínicas casi siempre aparecen después de los cuatro años y antes de terminar la pubertad.

El síntoma inicial es ataxia progresiva de la marcha, seguido de ataxia de las extremidades, dos años después del inicio. Durante el mismo periodo temprano, los reflejos tendinosos de la rodilla y el tobillo se pierden, y aparece la disartria cerebelosa. Los reflejos en los brazos pueden conservarse, la posición de la articulación y el sentido de la vibración están dañados en las piernas, agregando con frecuencia un componente sensitivo a la ataxia de la marcha. Las anomalías de las sensaciones de tacto ligero, dolor y temperatura ocurren con menor frecuencia. La debilidad en las piernas y en menos ocasiones en brazos, se desarrolla de manera tardía y puede ser de la variedad de neuronas motoras inferiores, superiores o ambas.

En general la ataxia de Friedreich se diferencia de las degeneraciones cerebelosas y olivopontocerebelosas por su inicio temprano y la presencia de daño sensitivo notable, arreflexia, anomalías del esqueleto y cardiomiopatía (Greenberg, 1995).

1.2.6 La ataxia espinocerebelosa de dominancia hereditaria

Es un grupo de desordenes caracterizados clínicamente por su modo de andar atáxico en miembros (brazos y piernas) e histológicamente por una degeneración neuronal en el cerebro incluyendo el sistema olivopontocerebelar (oliva inferior, cerebelo, cerebro) y la médula espinal.

Existe desde hace mucho tiempo la controversia central de que si los pacientes con ataxia espinocerebelar u otras atrofas cerebelares tienen disfunción limitada en el sistema cognoscitivo de localización frontal o un daño cognoscitivo muy extenso o solamente un aparente déficit cognoscitivo secundario a una disfunción motora (Kish S.J. 1994).

Algunos autores como Stuss, El awar y Kish sostienen que éstas hipótesis no son mutuamente excluyentes pero que la expresión de algún daño cognoscitivo en la ataxia espinocerebelar de dominancia hereditaria tiene que ser regulada por otros factores, específicamente por un estado neurológico (Kish, cols.1994).

1.3 CLASIFICACIÓN

La clasificación de las ataxias ha sido un asunto controversial y difícil por diferentes motivos. Estos incluyen una importante variación de rasgos clínicos entre las familias, mostrando principalmente un desorden inadecuado; la posibilidad de que el mismo fenotipo sea resultado de diferentes genotipos, datos neuropatológicos inadecuados para clasificar el desorden debido a diferentes genotipos, aumento en la elasticidad y cambios patológicos similares, especialmente en las diferentes etapas y finalmente la falta de conocimientos principalmente bioquímicos y genéticos en la mayoría de estos desordenes.

Por muchos años, se han realizado numerosos intentos por clasificar a las ataxias. Los primeros intentos fueron basados en características neuropatológicas. Recientemente se han tomado aproximaciones clínicas y genéticas (Subramony, 1993).

Subramony y Currier (1991) dividen a las ataxias en:

- Ataxias congénitas
- Ataxia de Friedreich's (locus cromosoma 9)
- Ataxias recesivas (inicio antes de los 20 años)
- Ataxias recesivas (inicio después de los 20 años)
- Ataxias esporádicas (inicio después de los 20 años)
- Ataxias dominantes tipo común (locus cromosoma 6)

- * Ataxias dominantes no en el cromosoma 6 pero con sintomatología clínicamente similar.
- * Ataxias dominantes con un patrón clínico y genético distinto de las anteriores.
- * Ataxias hereditarias tratables.
- * Ataxias hereditarias de inicio temprano con etiología desconocida.

Las **ataxias degenerativas**, son un grupo complejo de enfermedades muchas de las cuales son determinadas genéticamente. La clasificación y nomenclatura son controversiales, pero se espera que esto se resuelva con el conocimiento en técnicas genéticas moleculares.

Las anomalías del desarrollo cerebral semejante a la disgenesia o agenesia en el vérmis, hemisferios cerebrales o partes del tallo cerebral tienen que ver con **ataxia congénita**. Los pacientes con disgenesia cerebelar frecuentemente presentan características no específicas. La disfunción cerebelar en un niño usualmente presenta desarrollo motor anormal difuso e hipotonía, nistagmus, incoordinación al tomar o tocar los objetos y la ataxia del tronco es más evidente cuando intentan sentarse. La asociación de retardo mental y espasticidad es común. En la mayoría de los pacientes la incoordinación progresa con la edad. Muchos pacientes son diagnosticados con parálisis cerebral especialmente si no existen antecedentes familiares. Estudios con familias sugieren que el 50% de los casos de ataxia cerebelar congénita son debido a un gen o genes autosómico recesivo; autosómico dominante y está relacionada a la raza (Harding, 1993).

Las **ataxias congénitas** frecuentemente son genéticas y asociadas con daño progresivo del cerebelo y sus conexiones. Por definición no son desórdenes progresivos. En algunos síndromes la ataxia es intermitente o progresiva y existe una causa metabólica fundamental; desgraciadamente, las ataxias degenerativas por causa desconocida son mucho más comunes. Los desórdenes de ataxia hereditaria pueden ser divididos en dos importantes grupos dependiendo de la

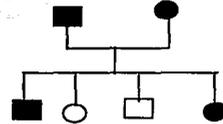
presentación de los síntomas antes o después de los 20 años. Si su inicio es antes de los 20 años se trata de un desorden autosómico recesivo, y si su inicio es después de los 20 años es autosómico dominante (Harding, 1993).

La ataxia de Friedreich's es la más común de las ataxias de inicio temprano y cuenta por lo menos con el 50% de casos de ataxia hereditaria. La marcha es el síntoma más común pero esto ocasionalmente es precedido por escoliosis o síntomas cardíacos. El criterio esencial propuesto para diagnóstico de ataxia de Friedreich's es la ataxia progresiva en miembros y en el modo de andar que se desarrolla con la edad. El tipo de herencia es autosómico recesivo. La mayoría de casos son reportados en Europa y en Estados Unidos, la prevalencia de la enfermedad en éstas regiones es similar entre 1 y 2 habitantes por 100000; al parecer es menor en Quebec.

Tabla 1.1 Criterios en la determinación del tipo de herencia

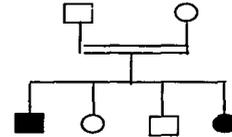
Herencia autosómica dominante

- Todo afectado tiene un progenitor afectado, excepto en mutaciones nuevas
- Transmite el gen a la descendencia con una probabilidad del 50%
- Afecta por igual a hombres y mujeres
- Se manifiesta en estado heterocigoto
- Árbol genealógico en patrón vertical



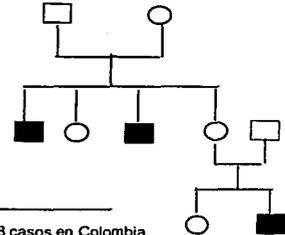
Herencia autosómica recesiva

- progenitores sanos
- Padres heterocigotos, portadores sanos
- El riesgo de tener un hijo afectado es del 25%
- La probabilidad de hijos sanos es del 75%
- Matrimonios entre afectados producen solo hijos afectados
- Afecta por igual a hombres y mujeres
- El árbol genealógico presenta un patrón horizontal



Herencia recesiva ligada a X

- Afecta sólo a varones (hemocigotos)
- Se transmite a través de mujeres portadoras
- Mujeres portadoras: manifestaciones menores de la enfermedad
- El hombre afectado transmite el gen a todas sus hijas
- La mujer portadora transmite el gen a la mitad de sus hijos varones (afectados) y a la mitad de sus hijas (portadoras)



Tomado de O.L. Pedraza. Identificación clínica de las ataxias hereditarias: estudio de 38 casos en Colombia.

- Hombre afectado por la enfermedad
- mujer afectada por la enfermedad
- hombre sano
- mujer sana

2. ESTUDIOS PARA LLEGAR AL DIAGNÓSTICO DE ATAXIA

2.1 IMAGEN

A mediados de 1980's los esfuerzos por conocer las funciones cognoscitivas del cerebelo se fundamentaron en diversos estudios; la visualización de imágenes funcionales utilizando la tomografía con emisión de positrones y más recientemente la resonancia magnética han sido importantes, pues son considerados estudios no invasivos que monitorean la actividad neuronal y por medios indirectos los cambios asociados a flujo sanguíneo y oxigenación (Fiez, J.A. 1996).

En la Ataxia de Friedreich's, la tomografía computarizada o la resonancia magnética, no muestran lesiones macroscópicas apreciables del cerebelo, pero la resonancia magnética puede detectar la atrofia medular. Las velocidades de conducción nerviosa son normales pero los potenciales sensitivos están bajos o ausentes; asimismo están alterados los potenciales evocados somestésicos.

2.2 EXPLORACIÓN CLÍNICA

Se deben buscar antecedentes familiares pues un trastorno degenerativo hereditario puede causar la ataxia cerebelosa progresiva crónica. Dichos trastornos incluyen degeneraciones cerebelosas y olivopontocerebelosas ideopáticas, ataxia de Friedreich, ataxia telangiectásica y enfermedad de Wilson.

La exploración física general proporciona por otra parte claves para averiguar el trastorno fundamental. La hipotensión ortostática se relaciona con ciertos trastornos sensitivos que producen ataxia, por ejemplo, tabes dorsal, polineuropatías, y con algunos casos de degeneración olivopontocerebelosa. La piel puede mostrar telangiectasia oculocutánea (ataxia telangiectásica); o puede tener un color amarillo-limón (deficiencia de vitamina B12).

La ataxia acompañada de vértigo sugiere un trastorno vestibular, mientras que el "entorpecimiento" o el "hormigueo" en las piernas es habitual en los pacientes con ataxia sensitiva.

2.3 EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

La exploración neurológica por otra parte, incluye el examen del estado mental. Se deben buscar estados agudos de confusión que sean características de intoxicaciones, deficiencia de vitamina B12 o simplemente que sea característica de alguna otra enfermedad.

La observación de la postura y marcha es útil para distinguir las ataxias cerebelosa, vestibular y sensitiva. En cualquier paciente atáxico, la postura y la marcha son de base amplia, con frecuencia acompañadas de movimientos tambaleantes (Greenberg, 1995).

2.4 TRATAMIENTO

2.4.1 Farmacológico

El trastorno de los movimientos en la enfermedad de ataxia consiste en dos componentes clínicos: movimientos anormales involuntarios y anomalías del movimiento voluntario. Los primeros, son los más altamente correlacionados con la incapacidad funcional. Las alteraciones del movimiento voluntario incluyen: movimientos oculares anormales, incoordinación arritmica y lentitud de los movimientos finos, disfagia, disartria, bradicinesia, torpeza y trastornos de la marcha.

El tratamiento farmacológico en la enfermedad de ataxia prácticamente se administra de acuerdo a la sintomatología del paciente, esto se debe

principalmente a que no existe un consenso general respecto a ésta enfermedad. Lo últimamente utilizado en éste rubro es el GABIMEX su composición es Acido Gamma-amino-beta hidroxibutírico 250 mg. éste fármaco está indicado en trastornos caracterológicos y emocionales. Disminución del desempeño intelectual y neuromuscular. Disminución del rendimiento laboral y alteraciones de la concentración, atención, aprendizaje y memoria (Bowman y Rand,1995).

Desde 1950 se sabe que extractos de cerebro contienen sustancias excitadoras (factor E) y sustancias inhibitoras (factor I). Diversas investigaciones demostraron que GABA, que se descubre en todo el cerebro existía en concentraciones elevadas como factor I; éste factor del encéfalo de los mamíferos y GABA remedan los efectos de la estimulación nerviosa inhibitora; esto, y la demostración por otros experimentos aseguran que GABA de hecho es el transmisor liberado cuando se estimulan los nervios inhibidores del músculo esquelético de la langosta.

GABA se forma a partir del ácido glutámico por influencia de una enzima, la descarboxilasa del ácido L-glutámico (GAD), que requiere como cofactor 5-fosfato de piridoxal. GAD se ha aislado de diversos tejidos. La descubierta en el tejido nervioso se conoce como GAD I. GABA desempeña cierto papel en el metabolismo de las células cerebrales, pues es un intermediario de un ingreso de glutamato en el ciclo del ácido tricarboxílico; por lo tanto, su distribución es muy amplia.

La distribución de la enzima sintetizante, GAD I, en el encéfalo del mamífero guarda buena correlación con la distribución de las neuronas inhibitoras resistentes a la estricnina y con las concentraciones de GABA endógena. Las cantidades mayores están en las fibras de Purkinje del cerebelo, pero las regiones de las células piramidales de la corteza cerebral y del hipocampo, el tálamo ventrobasal y la región de las células mitrales del bulbo olfatorio, también disponen de una provisión elevada (Bowman y Rand,1995).

Se debe hacer hincapié en que el régimen de medicamentos debe ser evaluado periódicamente, ya que la reacción de los síntomas y medicamentos van cambiando durante el curso de la enfermedad.

La ataxia se debe de abordar, no sólo como un trastorno del movimiento, sino también como una tensión psicológica potencial, ya que debido a la enfermedad se producen cambios en la situación laboral, la reincorporación a las labores después de una fase aguda de la enfermedad es muy baja, y algunos lo hacen solo parcialmente, o bien ocupando puestos de menor responsabilidad; por otro lado la interacción social es un problema para los pacientes. Después del diagnóstico se tienen problemas para restablecer sus relaciones interpersonales anteriores, algunos se aíslan socialmente, o tienen una actividad social desmesurada sin estar preparados para ello (Latorre, 1994).

2.4.2 Rehabilitación

La terapia física tiene como objetivo principal el desarrollo de la salud óptima del ser humano y funciona a través de la aplicación de principios científicos para prevenir, identificar, evaluar y corregir las alteraciones de movimiento. El médico realiza una evaluación completa del paciente y con ésta información se desarrolla un plan de ejercicios adecuado a cada paciente.

Con la terapia física se trata de reeducar al paciente y evitar que se instauren deformidades, contracturas, atrofas por falta de uso de los músculos, mala posición o hábitos indebidos de postura. Es un complemento de la medicación y desarrolla objetivos específicos adaptados a cada enfermo según la edad y el estadio de la enfermedad. Previene las limitaciones articulares, evita la instauración de deformidades, trastornos circulatorios, mejora la capacidad ventilatoria de los pulmones y trata con esto de mantener la capacidad funcional e independencia en las actividades de la vida diaria del sujeto.

La ataxia por ser una enfermedad crónica degenerativa necesita de un programa de rehabilitación física al igual que otros padecimientos como el parkinson pues ambos son trastornos crónicos de curso progresivo que afecta la movilidad. Estas enfermedades suponen una serie de limitaciones físicas, una pérdida de autonomía y consecuentemente, ello conlleva un cambio en el estilo de vida de quien la sufre.

Estos problemas de movimiento se pueden aminorar si los pacientes están activos y llevan un régimen diario de ejercicios. Como se ha mencionado en repetidas ocasiones el medicamento sin ejercicio definitivamente no surtirá el efecto deseado o no será tan efectivo como se podría esperar. Lo que se busca al incluir a un paciente con ataxia en un programa de rehabilitación es que sean personas activas y menos dependientes, evitar en un momento determinado la incapacidad. Es importante evitar que los pacientes caigan en el círculo vicioso de menos actividad, ya que esto conlleva a perder tono muscular y fuerza lo que lleva al sujeto a perder más y más actividad, en la medida que podamos evitar lo anterior el paciente gozará de una mejor calidad de vida (Trujillo Z., 1995).

2.4.3 Pronostico

El pronóstico en pacientes con ataxia al igual que los pacientes con enfermedad degenerativa crónica y progresiva del sistema nervioso central es mala para su evolución, esto se debe principalmente a que el paciente al escuchar su diagnóstico le crea un espíritu de desesperanza, se recluye en su hogar sin esperar nada de la vida, cae en depresión y obviamente su adherencia terapéutica es nula y por lo tanto se deteriora aún más.

En la ataxia de Friedreich's el pronóstico es variable, más del 95% de los pacientes son confinados a una silla a la edad de 45 años en promedio ya que pierden la habilidad para caminar aproximadamente 15 años después del inicio de los síntomas (Harding, 1981)

3. ANATOMÍA Y FISIOLÓGIA DEL CEREBELO

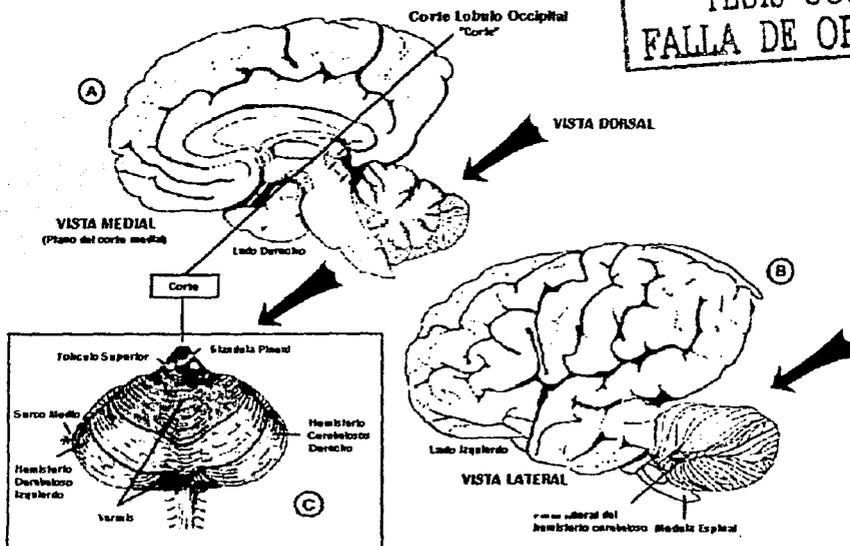
El cerebelo, junto con otras estructuras del sistema nervioso central, participa en la ejecución de una amplia variedad de movimientos. Es necesario para conservar la postura y el equilibrio correctos para caminar y correr; para efectuar movimientos sucesivos al comer, vestirse y escribir; para participar en movimientos rápidos, repetitivos, alternados y movimientos finos de seguimiento y para controlar ciertas propiedades de los movimientos, incluyendo trayectoria, velocidad y aceleración. Los movimientos voluntarios pueden llevarse a cabo sin la ayuda del cerebelo; pero dichos movimientos son torpes y desorganizados. La ausencia de destreza motora como resultado de disfunción cerebelosa se llama **disinergia** (también **asinergia** o **ataxia cerebelosa**). A pesar de que el cerebelo recibe gran cantidad de fibras aferentes, la percepción consciente no ocurre en dicho órgano, y sus fibras eferentes no contribuyen a las sensaciones conscientes de otras partes del encéfalo. El cerebelo participa en ciertos aspectos del conocimiento, en particular el proceso mental que se requiere para planear la ejecución de movimientos complejos (Gilman, 1998).

El cerebelo es una estructura simétrica bilateral situada en la fosa craneal posterior. Está unido al bulbo raquídeo, puente de Varolio y mesencéfalo por los **pedúnculos cerebelosos**, que se encuentran a ambos lados del cuarto ventrículo en la cara anterior del cerebelo. La **tienda del cerebelo**, un pliegue transversal de la duramadre, se extiende horizontalmente sobre la cara superior del cerebelo, al que separa de los lóbulos occipitales del cerebro, que quedan por encima. La superficie del cerebelo ofrece irregularidades formadas por numerosos pliegues paralelos que se denominan **folia**. La **superficie del cerebelo** está cubierta por una capa de sustancia gris, la corteza cerebelosa, que encierra a la sustancia blanca. Dentro del cerebelo se localizan cuatro pares de **núcleos cerebelosos profundos**. De adentro hacia afuera estos núcleos son el **fastigio**, el **globoso**, el **emboliforme** y el **dentado**. Los núcleos globoso y emboliforme comúnmente están agrupados y se denominan **interpósitos** (Gilman, 1998).

El cerebelo está formado por dos hemisferios entre los cuales se halla una porción media, el **vermis** que en la superficie superior sobresale de los hemisferios, los que descienden hacia los lados en ligero declive. La superficie inferior está constituida por la parte convexa de los hemisferios que en la línea media están separados por una escotadura, la **vallécula** en cuyo fondo se encuentra el vermis; hacia atrás se hallan en relación, en la parte media, con la **escotadura cerebelosa posterior** en la que penetra un repliegue de la dura: la **hcz del cerebelo**. Hacia adelante, al nivel de la escotadura cerebelosa anterior, el cerebelo corresponde a los velos medulares anterior y posterior que forman el techo del cuarto ventrículo (figura 3.1).

Figura 3.1 Partes del cerebelo

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



3.1 FUNCIONES

El lóbulo Floculonodular tiene conexiones aferentes y eferentes con los núcleos vestibulares y con los núcleos reticulares, por medio de ellos actúa tanto sobre las neuronas gamma como sobre las neuronas alfa de la médula espinal e interviene en el mantenimiento del tono postural y las diferentes reacciones y reflejos vestibulares necesarios para el control del equilibrio.

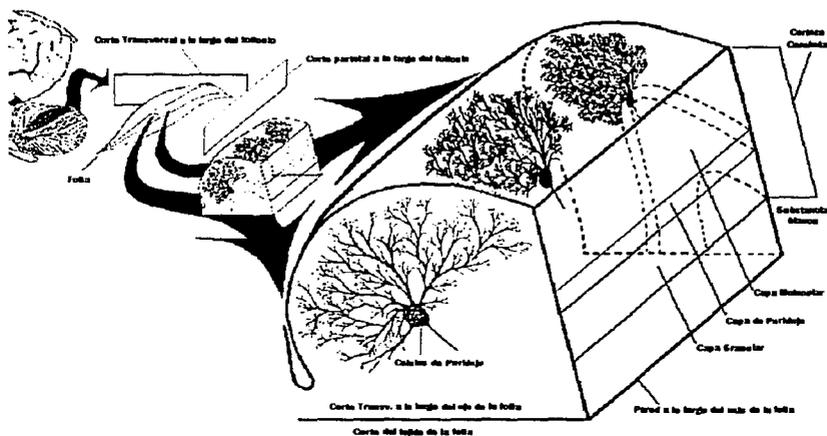
El control de los movimientos involucra múltiples factores, como la activación simultánea de las unidades neuromusculares agonistas o concurrentes con un determinado movimiento y la inhibición simultánea de los antagonistas, así como el control de la fuerza y la amplitud adecuada al fin propuesto y el control temporal para su comienzo y finalización. Para llevar a cabo este control el cerebelo utiliza los estímulos propioceptivos, táctiles, visuales y aún auditivos que llegan a él.

Los estímulos eferentes del cerebelo actúan sobre los núcleos reticulares del tallo cerebral y por medio de éstos, sobre las neuronas gamma eferente con lo cual se producen los cambios del tono muscular adecuado para la ejecución de cada movimiento (Antúnez, 1990).

3.2 NEURONAS CEREBELOSAS Y SUS CONEXIONES

El tipo más eminente de célula en la corteza cerebelosa es la célula de Purkinje, que posee un enorme árbol dendrítico que está confinado a un plano perpendicular a la superficie y aproximadamente anteroposterior; las células están perfectamente alineadas en toda la corteza, con sus árboles dendríticos acomodados a manera de paquete de cartas. Existen cerca de 30 millones de ellas, y cada una tiene un área dendrítica equivalente al tamaño promedio de dos puertas de entrada. Forman la única salida de la corteza cerebelosa, ya que sus fibras se dirigen hacia abajo a los núcleos profundos, que están en el centro de la estructura (figura 3.2)

Figura 3.2. Célula del cerebelo



La proyección de la corteza cerebelosa sobre los núcleos fastigio, globoso, emboliforme y dentado es sistemática: las áreas mediales se proyectan a la región fastigial, las laterales al núcleo dentado y la región intermedia al interpositus.

Un hallazgo interesante es que aunque las células de Purkinje son la única salida de la corteza, son completamente inhibitorias en los núcleos profundos. Finalmente, los núcleos profundos se proyectan a muchas otras estructuras motoras: el fastigial a los núcleos vestibulares, el interpositus al núcleo rojo y el dentado al tálamo (principalmente al ventrolateral) y de ahí a la corteza cerebral; probablemente todos envían fibras a la formación reticular del tallo cerebral. Así, existen varias rutas por las cuales el cerebelo puede influir en la médula espinal (Valadéz, 1998)

3.2.1 Conexiones Aferentes del Cerebelo

La información aferente alcanza a las células de Purkinje por dos vías muy distintas. En primer lugar, cada célula de Purkinje recibe una fibra única que fija hacia arriba su axón eferente y después se ramifica para trepar sobre todas sus dendritas como hiedra sobre un árbol, formando así contactos sinápticos que son en extremo excitatorios. Estas fibras trepadoras vienen de la oliva inferior en el tallo cerebral, que a su vez recibe sus aferencias principalmente de la corteza cerebral, pero también de la médula espinal y en menor grado de los sentidos especiales (como el sistema visual, en el vestibulocerebelo), al igual que éstos contactos con las células de Purkinje, éstas también excitan los núcleos profundos a los cuales llegan. Tal especificidad del contacto sináptico con una sola célula es muy poco frecuente en el sistema nervioso central, donde la amplia divergencia y convergencia parecen ser la regla general. El otro tipo de sistema aferente es totalmente distinto. En él las fibras de ingreso entran a las capas más profundas de la corteza cerebelosa y se ramifican para formar grandes estructuras terminales (dándoles su nombre de fibras musgosas) que hacen sinapsis en los glomérulos con algunas dendritas de las células granulosas en la corteza. Estas a su vez envían axones ascendentes a la superficie, donde se bifurcan y envían dos axones delgados (llamados fibras paralelas) en direcciones opuestas, penetrando en forma perpendicular a los planos de las células de Purkinje agrupadas, en cuyos árboles dendríticos forman conexiones a los lados, como alambres de teléfono sobre un poste. De ésta manera, en contraste con la alta especificidad de las fibras trepadoras, cada fibra paralela puede contactar con un gran número de células de Purkinje; por el contrario, cada célula de Purkinje recibe aproximadamente un millón de contactos de las fibras paralelas. Las fibras musgosas contienen información de una amplia variedad de fuentes: medular (específicamente de los husos musculares), visual, auditiva, reticular y de la corteza a través de relevos en el puente. Los campos receptivos de las células de Purkinje son en realidad muy grandes y son notablemente multimodales. Esta disposición de las fibras paralelas y de las células de Purkinje aplanadas es una

manera eficaz de proporcionar la mayor cantidad posible de canales eferentes con acceso a un mayor número de fuentes de aferencias, en el menor espacio posible.

Así, la estructura básica es en esencia simple: está ligeramente complicada por la existencia de varios tipos de interneuronas que en su mayor parte parecen proveer inhibición lateral, delimitando algún patrón de excitación que pudiera estar presente. Estas incluyen a las células en cesta, excitadas por las fibras paralelas, y que inhiben una hilera parasagital de células de Purkinje y las células de Gogí, también excitadas por fibras paralelas, pero que inhiben a las células granulosas en cambio y así actúan más bien en la entrada que en la salida (Gilman 1998).

3.2.2 Información Vestibular

Procede de los mecanorreceptores del vestíbulo. Se transmite a través de conexiones que se establecen directamente desde el vestíbulo del oído interno, e indirectamente por fibras que parten de los núcleos vestibulares medial y espinal. Terminan en la porción vestibular del cerebelo: lóbulo flóclonodular y núcleo fastigiado principalmente.

3.2.3 Información Propioceptiva General

Proviene de los receptores musculares y tendinosos . Es llevada al cerebelo por los haces espinocerebelosos, cuneocerebeloso y probablemente por fibras reticulocerebelosas que se originan en el complejo peri-hipogloso, y trigémino cerebelosas que proceden del núcleo mesencefálico del V. Terminan en la parte espinal del cerebelo.

3.2.4 Información Visual y Auditiva

Los impulsos, originados en el tectum mesencefálico, son transmitidos al cerebelo por la vía tecto-ponto-cerebelosa o por fibras tectocerebelosas directas.

3.2.5 Información Cutánea

Procede de receptores exteroceptivos, predominantemente de tacto. Se supone que es llevada al cerebelo por conexiones espino-retículo-cerebelosas que se hacen a través del núcleo reticular lateral, por la vía espino-olivo-cerebelosa y por el haz espino-cerebeloso ventral.

3.2.6 Información Visceral

Se ha supuesto que los núcleos del complejo perhipogloso que reciben impulsos de los pares craneales IX y X podrían transmitir al cerebelo sensibilidad gustatoria.

3.2.7 Impulsos de Niveles Superiores

La corteza cerebral tiene influencia sobre el cerebelo a través de la vía córtico-pontocerebelosa y de fibras arcuatocerebelosas que llegan al vérmis y a los hemisferios, y por medio de la vía córtico-olivo-cerebelosa que termina en la parte espinal del cerebelo. El núcleo reticular paramediano, al que llegan fibras de niveles superiores incluyendo la corteza cerebral, envía impulsos al vermis del lóbulo anterior y al núcleo fastigiado.

3.3 FUNCIONES DEL CEREBELO

Las extensas conexiones sumadas a la complicada circuitería intracerebelosa, son las razones por las cuales mucha de la participación del cerebelo en la función cerebral compleja se desconoce, sin embargo, se sabe con certeza que la funcionalidad cerebelosa de forma integral se circunscribe a tres aspectos:

- El control de la actividad motora voluntaria fina y gruesa.
- Participación importante en la regulación del tono muscular.
- Participación en el mantenimiento del equilibrio.

El control que el cerebelo ejerce sobre el movimiento voluntario puede ser sustentado basándose en las conexiones que las áreas laterales de la corteza cerebelosa, los núcleos interpositus y dentado mantienen con la corteza cerebral, usando sinapsis intermediadoras de los núcleos pontinos y complejo olivar inferior, éstos reciben aferentes de las áreas motoras corticales y las envían a la corteza cerebelosa y a los núcleos interpósitos y dentado.

La salida de los impulsos cerebelosos hacia el núcleo rojo y el tálamo actúan como la parte eferente retroalimentadora, particularmente la conexión cerebelo talámica, que influye sobre la corteza motora favoreciendo el control de ésta sobre las motoneuronas espirales y tronculares que inervan a los músculos voluntarios.

De forma que los circuitos córtico-ponto-olivo-cerebelo-tálamo-corticales son fundamentales en la génesis de los movimientos estructurados y propositivos o prácticos tan importantes en las actividades humanas (Valadéz, J.1998).

La regulación del tono esta más relacionada con la función de las áreas intermedias o paravermianas que son nutridas de estímulos sensoriales provenientes de los sistemas espino cerebelosos. La intervención de los núcleos globoso y emboliforme al conectarse con las partes caudales del núcleo rojo mesencefálico contralateral y éste por vía del sistema rubro espinal, influye facilitando la actividad flexora e inhibiendo la extensora.

Como se comprende, los fenómenos generadores, reguladores y estabilizadores del tono muscular no depende solamente del cerebelo, aunque este participa activa e importantemente en él gracias a sus conexiones con la formación reticular.

El mantenimiento del equilibrio tanto estático, al estar de pie o sentado como dinámico durante el movimiento, depende de manera importante de la parte antigua o arquicerebelosa, representada por las regiones vermianas, el lóbulo

flóculonodular y el núcleo fastigial y sus conexiones con el sistema vestibular. De ello se concluye que el importante mecanismo vestibular en el control del equilibrio tiene, en sus fases estática postural y dinámica propulsora una importantísima participación cerebelosa en el control no solamente debido a las aferentes cerebelovestibulares y las eferentes vestibuloespinales, sino por las eferentes cerebeloreticulares y reticuloespinales que influyen sobre el tono sin el cual el equilibrio es imposible.

Por último, es perfectamente comprensible que los tres niveles de la función cerebelosa, aunque se estudien por separado, en realidad se superponen durante la actividad muscular compleja (Valadéz, 1998).

Algunos investigadores sugieren que el cerebelo participa en los procesamientos cognoscitivos. Los datos son principalmente anatómicos y se basan en la demostración de conexiones que parten del núcleo dentado al tálamo y de ahí a las áreas prefrontales de la corteza cerebral. Se asume que estas conexiones se utilizan en algún tipo de pensamiento, como el de planeación a futuro. El cerebelo puede aprender un programa motor y enlazar con rapidez elementos dentro del programa a una situación nueva, de manera que tales elementos se pueden utilizar de modo rápido y automático (Gilman S. 1998).

3.4 LESIONES DEL CEREBELO

Varias regiones anatómicas del cerebelo son distintas desde el punto de vista funcional, correspondiendo a la organización somatotópica de sus conexiones motoras, sensitivas, visuales y auditivas, por lo cual las lesiones que ocurran en ellas presentarán manifestaciones diferentes.

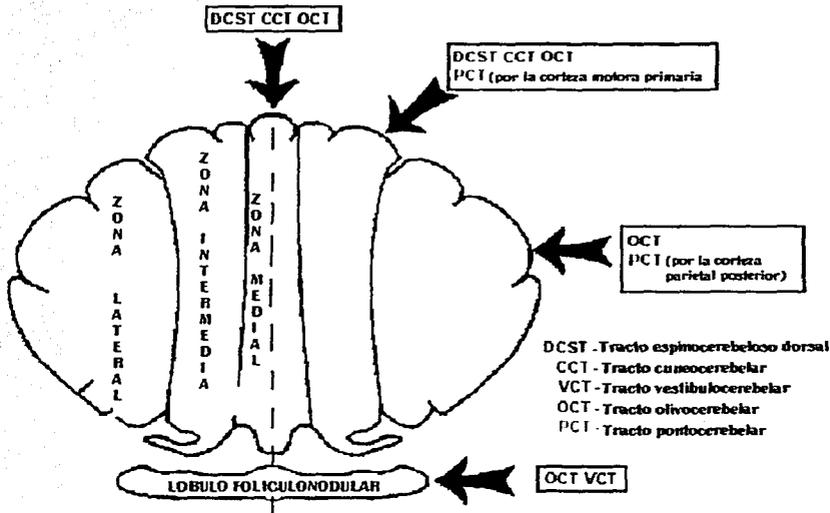
3.4.1 Lesiones de la línea media

La zona media del cerebelo, que consiste en el vermis y en el lóbulo floculonodular y sus núcleos subcorticales relacionados (fastigi), está implicada en el control de las funciones axiales, incluyendo movimientos del ojo, postura de cabeza y tronco, postura y marcha. La enfermedad cerebelosa de la línea media resulta en un síndrome clínico que se caracteriza por nistagmo y otros trastornos de la movilidad ocular, oscilación de la cabeza y tronco (titubeo), inestabilidad de la postura y ataxia en la marcha. La complicación selectiva del vermis cerebeloso superior, como de modo habitual ocurre en la degeneración cerebelosa por alcohol, lleva de manera exclusiva o primaria a ataxia en la marcha, como se pronosticará por el mapeo somatotópico del cerebelo (figura 3.3).

3.4.2 Lesiones hemisféricas

Las zonas laterales del cerebelo están representadas por los hemisferios cerebelosos, cada uno de los cuales ayudan a coordinar los movimientos y conservar el tono en las extremidades ipsolaterales. Los hemisferios cerebelosos también intervienen en la regulación de la mirada ipsolateral. Los trastornos que afectan un hemisferio cerebeloso causan hemiataxia e hipotonía ipsolaterales así como nistagmo y paresia transitoria de la mirada ipsolateral (incapacidad de mirar de manera voluntaria hacia el lado del hemisferio afectado). La disartria cerebelosa, considerada de manera tradicional como una manifestación de la enfermedad cerebelosa de la línea media, puede correlacionarse en forma más estrecha con las lesiones paramedianas en el hemisferio cerebeloso izquierdo (figura 3.3).

Figura 3.3 Zonas del cerebelo



3.4.3 Enfermedad difusa

Muchos trastornos cerebelosos, alteraciones típicamente tóxicas, metabólicas y degenerativas, afectan al cerebelo de manera difusa. En tales casos, el cuadro clínico combina las características de la enfermedad que afecta la línea media y los hemisferios bilateralmente.

El cerebelo y sus conexiones principales están sujetos a cierto número de enfermedades que están más o menos confinadas a éstas partes del Sistema Nervioso muchas de ellas crónicas, durante mucho tiempo ejemplos de déficit cerebeloso se incluyen entre las atrofas sistémicas crónicas, pero el esfuerzo por poner cierto orden en la anatomía y patología han sido infructuosas, esto se debe a:

- Muchos de los estudios clínicos y anatómicos han sido incompletos; pocas veces se han examinado todas las partes del cerebelo en forma cuantitativa; las tinciones gliales y axómicas se omitieron o fueron inadecuados; en muchos casos, también ha sido incompleto el estudio de zonas no cerebelosas del Sistema Nervioso.
- Los tipos de enfermedades convencionales y establecidos parecen ser infrecuentes en comparación con las formas aberrantes y de transición.
- Una amplia porción del cerebelo carece de asignación funcional. Ciertamente no tiene un papel visible en la función motora ni está claro si cumple alguno en los reflejos auditivos y visuales y
- Es bien sabido que lesiones del tronco cerebral y de la médula espinal pueden causar ataxia cerebelosa sin anomalías visibles en el propio cerebelo. Esto es posible por las múltiples conexiones que hay entre cerebro, tronco cerebral, médula espinal y cerebelo.

3.5 CEREBELO Y ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS

3.5.1 Neuropsicología:

La Neuropsicología puede definirse como el estudio de las relaciones existentes entre la función cerebral y la conducta humana. Esta disciplina se basa en el análisis sistemático de las alteraciones conductuales asociadas a trastornos de la

actividad cerebral, provocados por enfermedad, daño o modificaciones experimentales (Hécaen y Albert, 1978).

Luria (1970) señala que la neuropsicología tiene dos objetivos fundamentales:

- Al delimitar las lesiones cerebrales causantes de las alteraciones conductuales específicas, se pueden desarrollar métodos de diagnóstico tempranos y efectuar la localización precisa del daño, a fin de que éste pueda tratarse lo antes posible.
- La investigación neuropsicológica aporta un análisis factorial que conduce a un mejor entendimiento de los componentes de las funciones psicológicas complejas, las cuales son producto de la actividad integrada de diferentes partes del cerebro (tomado de Ardila y Ostrosky 1998).

Así su objeto de estudio son los diferentes fenómenos psicológicos del ser humano entre los cuales se encuentran: Orientación, Atención, Lenguaje, Memoria, Percepción, Habilidades Práxicas, Pensamiento, Procesos Cognoscitivos Complejos, Afecto y Comportamiento.

Las pruebas neuropsicológicas por otra parte, son instrumentos que ofrecen al clínico información sobre la presencia de déficit cognoscitivo y conductual resultado de daño cerebral, de la probable localización de la lesión o enfermedad, por medio de ellas se establece cuantitativamente la severidad de los déficits causados por la lesión, determinan las áreas de funcionamiento que permanecen intactas después de una lesión (Hales R. y cols.1987).

El desarrollo reciente de la neuropsicología ha aportado conceptos teóricos y datos conductuales que permiten realizar evaluaciones objetivas de la actividad cognoscitiva. Así la evaluación neuropsicológica podría concebirse como un procedimiento activo, ya que requiere que el paciente se involucre y emita consistentemente respuestas voluntarias (Ardila A.,1991).

Entre los objetivos de la evaluación neuropsicológica se cuentan:

- Verificar la existencia de trastornos cognoscitivos relacionados con el daño cerebral;
- Determinar la magnitud relativa del daño;
- Establecer la habilidad del paciente para regresar a un estilo de vida previo;
- Especificar un programa óptimo de rehabilitación y las modificaciones que será necesario introducir en el ambiente para poder manejarlo (Crockett y cols., 1981 tomado de Ardila A., 1991).

Por lo tanto, la evaluación neuropsicológica es indispensable para determinar si existen deficiencias cognitivo-conductuales y para enseñar al paciente a adaptarse a éstas, especificando cuales son los cambios y ajustes sociales, educativos y ambientales que él mismo deberá efectuar.

El cerebelo actúa en conexión con otras estructuras del sistema nervioso central como la corteza motora, médula espinal, ganglios basales, los núcleos del tronco cerebral y del tálamo, para la ejecución de una amplia variedad de movimientos.

Es necesario para conservar la postura y el equilibrio correctos, para caminar y correr; para efectuar movimientos sucesivos al comer, vestirse y escribir; para participar en movimientos rápidos, repetitivos, alternados y movimientos finos de seguimiento y para controlar ciertas propiedades de los movimientos, incluyendo trayectoria, velocidad y aceleración. Participa además en ciertos aspectos del conocimiento, en particular del proceso mental que se requiere para planear la ejecución de movimientos complejos (Gilman S & Winans N. S. 1998).

El cerebelo y sus conexiones son el lugar de origen primario de los trastornos progresivos crónicos que con frecuencia adoptan un patrón familiar y hereditario (Lewis P. y cols.1987).

La evaluación clínica suele ser complicada ya que la mayoría de los pacientes con ataxia no tienen solo afectado el cerebelo, sino también pueden presentar alguna patología del tallo cerebral, médula espinal, o alguna otra región del sistema nervioso, haciendo más complicado el diagnóstico.

Una de las áreas de interés en este padecimiento han sido los cambios neuropsicológicos encontrados en los pacientes con ataxia, sin embargo, existe gran controversia acerca de las disfunciones neuropsicológicas encontradas en los pacientes y esto se debe a la gran variabilidad de pacientes evaluados bajo una misma clasificación.

El cerebelo tradicionalmente había sido visto como una estructura que contribuía primordialmente al control y la coordinación de la función motora. Sin embargo, a mediados de la década de los 80s, las evidencias anatómicas, conductuales y neuropsicológicas sugirieron que el cerebelo va más allá de simplemente funciones motoras. Muchos de los créditos a este desarrollo son debidos a Leiner, Leiner y Dow (1986) quienes escribieron una serie de artículos en los cuales hacen una revisión del posible papel del cerebelo en funciones cognoscitivas En su primer publicación (Leiner et al.,1986) hizo una revisión de artículos en los cuales menciona que el hemisferio lateral del cerebelo y su núcleo dentado están sumamente desarrollados en humanos. Plantea la hipótesis de que estas regiones cerebelares se proyectan al área prefrontal y a otras áreas de la corteza formando un corto circuito cortico-cerebelar en primates desarrollados en los cuales son utilizadas para ciertas habilidades cognoscitivas.

Al mismo tiempo, diversos investigadores reportaron deficiencias en la función motora asociadas a daño cerebelar. En primera instancia, Bracke-Tolkmitt et al.(1989) reportaron deterioro en el aprendizaje condicionado posterior a una degeneración cerebelar; Ivry y Keele(1989) reportaron que existía un déficit en el análisis de percepción de duración temporal; y Courchesne et al. (1987) reportaron que las personas autistas presentan hipoplasia en una región específica dentro del vermis cerebelar. Finalmente, el desarrollo de técnicas de neuroimagen apoyaría las evidencias neuropsicológicas que implican al cerebelo en algunos aspectos cognoscitivos. Por ejemplo, Peterson et al. (1989) reportaron un incremento en el flujo sanguíneo cerebelar en la parte lateral derecha durante los procesos del lenguaje (Fiez,J.L. 1996).

El circuito cerebro-cerebelo con funciones conductuales están identificadas tentativamente, ellas operan vía neocortico-ponto-cerebelar y dentato-thalamo-neocortical que se proyectan principalmente hacia la región prefrontal (tabla 1).

Grafman et. al. (Gilman, 1998) recientemente reportaron deficiencias en la planeación cognoscitiva en pacientes con atrofia cerebelar y Leiner (1991) mostró que los déficits neuropsicológicos son seguidos de un infarto en el hemisferio unilateral del cerebelo e incluye daño en las imágenes mentales y en la planeación anticipada. Estos hallazgos le han dado credibilidad a la hipótesis de que hay una alteración cognoscitiva parecida en pacientes con atrofia cerebelar.

Tabla 3.1 Estructuras corticales interconectadas con el cerebelo mediante las proyecciones córtico-ponto-cerebelosas

Área de la corteza	Estructuras involucradas	Otras áreas de interconexión	Manifestación clínica
Parietal, conexiones parietopontinas (51-56)	Áreas posteriores de la corteza parietal	Interconexiones con lóbulo frontal, temporal, corteza entorrinal, cíngulo, núcleos laterales y dorsales del tálamo	inatención, negación de enfermedad, alteraciones psicológicas múltiples, motivación y afecto
Temporal, temporopontinas (57-62)	Surco temporal superior	Interconexión a lóbulos frontal y parietal, regiones paralímbicas inferotemporal, cíngulado y orbitofrontal	Memoria visual, procesamiento de imágenes, lenguaje
Frontal, frontopontina (63-67)	Motora, premotora	Áreas de asociación temporoparietales	Procesos cognitivos complejos
Palalímbica (68-72)	Cíngulo, hipotálamo, cuerpos mamilares	Sistema límbico, núcleos catecolaminérgicos y serotoninérgicos del tallo	Memoria, control autónomo

Tomado de: N. Arriada-Mendicoa, E. Otero- Siliceo, T. Corona- Vázquez, 1999.

Botez y cols. (1989) hallaron déficits cognitivos con relación a organización visoespacial, déficits visoconstructivos y figura de Rey, proyecto de planes y programación de las actividades diarias, enlentecimiento en el procesamiento de la información tanto en sus pacientes con atrofia olivopontocerebelosa, como pacientes con otras alteraciones cerebelosas. Estos autores atribuyeron los déficits a interrupciones de circuitos cerebelo-frontales, cerebelo fronto-parietales y cerebelo-parietales.

Berent y cols. (1990) reportaron, en un grupo de pacientes con atrofia olivopontocerebelosa, la presencia de trastornos neuropsicológicos y lo atribuyeron a la disfunción en la coordinación motora asociada a un estado depresivo que presentan estos pacientes y que se ve reflejado en el deterioro de la memoria comportándose como pacientes con demencia cuando no lo son (pseudodemencias).

Por otra parte, Appollonio y cols. (1993) realizaron un estudio para evaluar la memoria en 11 pacientes con degeneración cerebelar e hicieron comparaciones con 11 sujetos normales. Los errores se produjeron sólo, en las tareas dependientes de funciones ejecutivas y, en pruebas de memoria que precisaban

de un mayor esfuerzo de procesamiento. Concluyeron en su estudio, que la memoria se halla sólo parcialmente comprometida en esos pacientes, y ello, a expensas del déficit en las funciones ejecutivas (Appollonio y cols. 1993).

En 1994, Kish et al., efectuaron un estudio utilizando una batería de pruebas sensibles a déficits en múltiples áreas pero escasamente dependientes de tareas motoras (MMT, Memoria, Atención, Cálculo, Depresión). Examinaron 43 pacientes, que dividieron en tres grupos, según la severidad de su ataxia. Algunos presentaban euforia y un comportamiento impulsivo. Se encontró una leve pero significativa, mayor severidad de la depresión en pacientes con ataxia. A pesar de todo, la severidad de la ataxia influyó en muchas de las pruebas de forma significativa. Los pacientes con ataxia moderada o severa, presentaban alteraciones en las pruebas de atención y pruebas de funciones ejecutivas. Estas anomalías, iban ligadas a la severidad de la ataxia.

Muchos de los severamente atáxicos, obtuvieron resultados por debajo de la normalidad en el Mini Mental, sugiriendo un deterioro cognoscitivo generalizado, aunque leve. Presentaron dificultades en las pruebas de atención, atención sostenida, cálculo, memoria reciente y en todas las pruebas de funciones ejecutivas. En este estudio, los autores, descartan una correlación entre la depresión o los factores motores y las pruebas neuropsicológicas.

Los pacientes tenían afectadas las capacidades concernientes a la función de control ejecutivo; toma de decisiones, planificación, interés, capacidad de reacción, control de los impulsos, así como la atención sostenida, la alternancia retardada, todas ellas observadas en lesiones de los lóbulos frontales. Los autores, suponen que el déficit colinérgico a nivel caudado y frontal, alteran los circuitos tálamo-corticales, afectando así al sistema frontal (Kish y cols., 1988; Kish y cols., 1994).

Recientemente Schmahmann y Sherman han descrito un síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso, tras estudiar a pacientes con lesiones exclusivamente cerebelosas hallando anomalías de las funciones cognoscitivas, y afectivas en aquellos que presentaban lesiones en el lóbulo posterior del cerebelo y en el vermis. Observaron alteraciones en funciones ejecutivas y visoespaciales, de personalidad y lenguaje. Así pues, parece clínicamente demostrada la existencia de un trastorno cognoscitivo, que depende exclusivamente de la lesión de determinadas áreas del cerebelo que conectan con el córtex frontal y otras áreas corticales cerebelares (Schmahmann y cols. 1998)

4. DESARROLLO DE LA INVESTIGACIÓN

4.1 PLANTEAMIENTO Y JUSTIFICACIÓN DEL PROBLEMA.

La información sobre las ataxias y los reportes en la literatura indican que existe mucha heterogeneidad al estudiar cognoscitivamente a los pacientes, de ahí la importancia de clasificarlos adecuadamente y de ser selectivos al estudiar los patrones neuropsicológicos de las ataxias de tipo hereditario y esporádico.

Por otra parte, en nuestro país no existen referencias al respecto y como ocurre en otros padecimientos pueden existir diferencias dadas por sus características étnicas y culturales.

4.2 OBJETIVO GENERAL

Identificar las características neuropsicológicas en pacientes Mexicanos con ataxia hereditaria y pacientes con ataxia esporádica.

4.3 HIPÓTESIS

Ho. No existe diferencia significativa en las características neuropsicológicas de pacientes con ataxia de tipo hereditaria y ataxia de tipo esporádico.

A1. Existen cambios neuropsicológicos en pacientes con ataxia hereditaria y pacientes con ataxia esporádica.

4.4 VARIABLES

Independiente: **Tipo de Ataxias**

Dependiente: **Resultados de las Pruebas Neuropsicológicas.**

4.5 DEFINICIÓN CONCEPTUAL DE VARIABLES

4.5.1 Ataxia

Se define como un movimiento no coordinado o torpe que no resulta por debilidad muscular. Es causada por trastornos vestibulares, cerebelosos o sensitivos (propioceptivos). La ataxia afecta el movimiento del ojo, el lenguaje, las extremidades por separado, el tronco o la marcha (Greenberg, 1995).

4.5.2 Variables Neuropsicológicas

Atención: La atención funciona como un mecanismo de selección de información. El foco de la atención se dirige sucesivamente hacia distintos aspectos del entorno y permite captar adecuadamente una porción de la realidad que nos envuelve. También es un mecanismo endógeno de alerta, es un mecanismo de actividad limitada (Floría B. 1990).

Memoria: Es el almacenamiento de información en el tiempo y su recuperación ó activación al llevarse a cabo el recuerdo de todo aquello que se aprendió (Adams, 1983).

Capacidad mental de conservar y evocar cuanto se ha vivido. Fenómeno psíquico muy complejo en el que entran en juego el psiquismo elemental (rastros que las sensaciones dejan en el tejido nervioso), la actividad nerviosa superior (creación de nuevas conexiones nerviosas por repetición, es decir, reflejos condicionados) y el sistema conceptual o inteligencia propiamente dicha. Actividad específicamente humana en cuanto comporta el reconocimiento de la imagen pasada como pasada (Bruno, F. J 1997).

Inteligencia: Capacidad mental para entender, recordar y aplicar a situaciones nuevas de un modo práctico y constructivo, los conocimientos adquiridos (Bruno, F. J 1997).

Aprendizaje: Es un proceso mediante el cual, un sujeto adquiere destrezas o habilidades prácticas, incorpora contenidos informativos, adopta nuevas estrategias de conocimiento y/o acciones que modifican su conducta (Álvarez de Mateos, 1990).

Lenguaje: Consiste en la expresión hablada y escrita de ideas, pensamientos y sentimientos con la finalidad de comunicarse

Percepción: Función cerebral que permite al organismo, recibir y elaborar a través de los sentidos, las informaciones provenientes del exterior y convertirlas en totalidades organizadas y dotadas de significado para el sujeto (Bruno, F. J 1997).

Función frontal: Es una función mental que consiste en la habilidad para la formación de conceptos abstractos y su mantenimiento secuencial.

Depresión: Es un trastorno que varía desde los cambios transitorios del estado de ánimo que son características de la vida misma, hasta el síndrome clínico, de gravedad y duración importante con signos y síntomas asociados, marcadamente distintos a la normalidad, el sujeto expresa pérdida general de vitalidad, tristeza, desesperanza, pesimismo, falta de interés y energía. Las depresiones pueden ser endógenas, exógenas o somatógenas. Todas ellas se caracterizan por una serie de alteraciones en el área psíquica y en la orgánica (CIE 10,1992).

4.5.3 Definición Operacional de Variables.

Ataxia: Se tendrá extremo cuidado en que los pacientes con ataxia esporádica y hereditaria hayan sido diagnosticados previamente por un neurólogo y un genetista.

Atención: Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de la prueba Mini Mental State Examination, primera sección y la primera parte de la escala clínica de la memoria de Weschler.

Memoria: Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de la prueba Mini Mental State Examination, primera sección; Escala Clínica de Memoria de Weschler.

Lenguaje: Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de la prueba Mini Mental State Examination, segunda sección, Prueba de Denominación de Boston y Fluidez Verbal.

Percepción: Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de la prueba de Organización Visual de Hooper y la prueba de Percepción Visual Motora Libre.

Inteligencia: Será medida con las respuestas que den los sujetos a los reactivos de las Matrices Progresivas en Color de Raven

Función frontal: Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de las tarjetas de Wisconsin.

Depresión Será medida mediante la respuesta que den los sujetos a los reactivos de la escala de depresión de Beck.

4.6 SUJETOS

Se estudió una muestra de 32 pacientes con ataxia (18 sujetos con diagnóstico de ataxia hereditaria y 14 sujetos diagnosticados con ataxia esporádica) en el Departamento de Genética y Clínica de Discinesias del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, hombres y mujeres con ataxia con un rango de edad de 19 a 55 años, además de un grupo integrado por 17 sujetos sanos con un rango de edad de 19 a 50 años que fungió como grupo control. Posteriormente se hizo una comparación intergrupos con la muestra total.

4.7 CRITERIOS DE INCLUSIÓN PARA LOS PACIENTES:

- Tener escolaridad mínima (primaria).
- Diagnóstico de ataxia realizado por un neurólogo y un genetista.
- Sin antecedentes neurológicos o psiquiátricos previos.
- Rango de edad de 19 a 55 años.

4.8 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN PARA LOS PACIENTES:

- Pacientes con trastornos atáxicos adquiridos: enfermedad vascular cerebral, neoplasias de fosa posterior, infecciosas, desmielinizantes, etc.
- Pacientes que por su deterioro físico, fue imposible evaluar.

4.9 MUESTREO

La técnica de muestreo utilizada para la presente investigación fue de tipo no aleatorio (probabilístico). Se seleccionaron diferentes pruebas para formar una

batería neuropsicológica, la cual fue aplicada a los pacientes y sujetos sanos que acudieron al Laboratorio de Psicología Experimental del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

4.10 TIPO DE ESTUDIO

La investigación es un estudio transversal de tipo descriptivo y comparativo.

4.11 DISEÑO

Se usó un diseño transversal. Se recolectaron los datos en un solo momento y en un tiempo único, su propósito fue describir variables y analizar su incidencia e interacción en un momento dado. Para evitar que el transcurso del tiempo modifique algún fenómeno y dificulte su comprensión (García R., 1991).

4.12 INSTRUMENTO(S) Y/O MATERIALES

Para la presente investigación se utilizó una hoja de consentimiento informado (Anexo 1) y una batería de pruebas neuropsicológicas (Anexo 2) la cual fue seleccionada previamente por la jefatura del laboratorio de neuropsicología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "MVS". La batería evaluó diferentes áreas del funcionamiento cognoscitivo como son:

4.12.1 El estado mental

- Mini-Mental State examination (Folstein, 1975)

Esta escala fue diseñada para valorar funciones cognoscitivas en forma rápida. Está formada por 30 reactivos, divididos en dos secciones, la primera requiere respuestas verbales en las que se evalúa orientación, memoria y atención. La segunda parte evalúa habilidades básicas de lenguaje, cálculo y constructivas.

4.12.2 Memoria

- Escala Clínica de Memoria de Weschsler (Weschler, 1945).

Éstas son pruebas de memoria de aplicación relativamente breve, evalúan áreas de información actual y datos personales, orientación en tiempo y lugar, control mental, memoria lógica, memoria visual. Esta escala ofrece una medida objetiva de ejecución de memoria de trabajo episódica y proporciona información que puede ayudar al diagnóstico diferencial entre alteraciones de memoria funcional u orgánica.

4.12.3 Percepción

- Prueba de organización visual de Hooper (Hooper, 1983)
- Prueba de percepción visual motora-libre [MVPT] (Lezak, 1982).

Con éstas pruebas se valora la capacidad para reordenar figuras que previamente se han desordenado. Es una de las tareas conceptuales sensibles a daño cerebral ya que requiere que el sujeto rastree uno o más estímulos o ideas asociadas simultáneamente en forma alternativa o secuencial. Por otra parte involucra habilidades variadas como respuesta visomotriz, percepción visoespacial, conceptualización verbal y visual, y memoria inmediata. Una de las características importantes es que éstas pruebas no requieren participación motora, la prueba MVPT principalmente ha sido utilizada para diagnóstico e investigación en problemas de aprendizaje, funciones motoras y físicas, así como para pacientes con retardo mental.

4.12.4 Inteligencia:

- Matrices progresivas en color de Raven (Raven, 1947).

Las matrices progresivas en color evalúan la capacidad para razonar por analogía, es decir, inferir a partir de una serie de opciones. Este proceso de maduración intelectual parece ser uno de los primeros indicios de deterioro resultado de una disfunción orgánica.

4.12.5 Formación de conceptos.

- Prueba de selección de tarjetas de Wisconsin [Wisconsin Card Sorting Test] (Heaton, 1981).

Esta prueba evalúa la habilidad para la formación de conceptos abstractos y su mantenimiento secuencial. Es una prueba que ha mostrado ser sensible a lesiones cerebrales específicas de los lóbulos frontales.

4.12.6 Depresión

- Inventario de Beck de depresión: (Beck, 1984)

El propósito de la escala es detectar la presencia de depresión mediante enunciados de auto-reporte. Se utiliza para valorar la intensidad de depresión en pacientes con diagnóstico psiquiátrico y para detectar depresión posible en poblaciones normales de acuerdo a valores establecidos, de acuerdo a los siguientes puntajes:

- Depresión mínima: 0-9
- Depresión leve: 10-16
- Depresión moderada: 17-29
- Depresión severa: 30-63

4.12.7 Lenguaje

- Prueba de denominación de Boston (Kaplan, 1983).

4.12.7.1 Fluidez verbal

Son pruebas que miden la capacidad que tiene el sujeto para mencionar en un tiempo determinado parte de su repertorio lingüístico acerca de diferentes categorías semánticas.

4.13 PROCEDIMIENTO

Se realizó un directorio con todos los pacientes diagnosticados con ataxia que asisten al INNN para conocer direcciones y teléfonos.

Se citaron a los pacientes por teléfono, carta y telegrama.

Una vez que acudieron al laboratorio se les realizó una entrevista y se les explicó el motivo del estudio y firmaron una forma de consentimiento informado.

Se les volvió a citar para la evaluación neuropsicológica.

Se aplicó la batería de pruebas neuropsicológicas la cual fue seleccionada previamente por la jefatura del laboratorio de neuropsicología, que incluyeron las siguientes pruebas:

- Escala Clínica de Memoria de Wechsler (Wechsler, 1945).
- Mini-Mental State Examination (Folstein, 1975).
- Prueba de organización visual de Hooper (Hooper, 1983)
- Prueba de denominación de Boston (Kaplan, 1983)
- Prueba de percepción visual motora-libre [MVPT] (Lezak, 1982).
- Matrices progresivas en color de Raven (Raven, 1947).

- Winconsin Card Sorting Test (Heaton, 1981).
- Inventario de depresión de Beck. (Beck, 1984).
- Prueba de Fluidéz verbal.

En primera instancia, se recibió cordialmente a los sujetos presentándonos, se les ayudó a ponerse cómodos en un cubículo alejado del ruido e iniciamos haciendo comentarios sobre el estado del tiempo, la lejanía del instituto, si habían consumido alimentos etc. (de hecho fue una condición que se presentaran desayunados) con la finalidad de bajarles los niveles de ansiedad para evitar que esto interfiriera con el desarrollo de la evaluación.

Al inicio de cada prueba se les dieron las instrucciones necesarias hasta que les quedaron claras. Se registraron las respuestas y las observaciones pertinentes. El tiempo de aplicación fue de 3 horas aproximadamente para cada sujeto, permitiéndoles que salieran por un momento (5 minutos aproximadamente) cuando fue necesario para que descansaran cuando se observaban fatigados.

Una vez terminada la evaluación se agradeció su colaboración y se les invitó a ellos y sus familiares a que formaran parte del grupo de apoyo organizado en el Instituto.

Se calificaron las pruebas aplicadas, se vaciaron los datos en una base de datos y se realizó el análisis estadístico de datos correspondiente.

4.14 ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE DATOS

Dado que la batería de pruebas neuropsicológicas utilizadas para la presente investigación son pruebas no estandarizadas en la población Mexicana se optó por evaluar un grupo de sujetos sanos que correspondieran con la edad, escolaridad y sexo de los pacientes con ataxia, para de esta manera poder

comparar los resultados obtenidos, por esa razón se evaluaron a tres grupos, el primero integrado por 18 pacientes con ataxia hereditaria, el segundo integrado por 14 pacientes con ataxia esporádica, ambos grupos, representan el universo total de pacientes con este diagnóstico atendidos en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "MVS" y el tercer grupo control integrado por 17 personas sin alguna enfermedad neurológica.

Se realizó una prueba no paramétrica de Kruskal-Wallis para grupos independientes.

4.15 RESULTADOS

4.15.1 Datos demográficos

Tabla 4.1 Datos demográficos

GRUPO	EDAD (años)		ESCOLARIDAD		EVOLUCIÓN (años)		SEXO	
CONTROL	19-29	11	Primaria	1	0		Masculino	10
	30-39	5	Secundaria	6				
	40-47	1	Preparatoria	6			Femenino	7
	Más de 50	0	profesional	4				
ATAXIA ESPORÁDICA	19-29	5	Primaria	4	1-4	5	Masculino	5
	30-39	4	Secundaria	4	5-9	3		
	40-47	4	Preparatoria	5	10-16	4	Femenino	9
	Más de 50	1	profesional	1	19-23	2		
ATAXIA HEREDITARIA	19-29	9	Primaria	8	1-4	7	Masculino	6
	30-39	4	Secundaria	6	5-9	6		
	40-47	1	Preparatoria	4	10-16	4	Femenino	12
	Más de 50	4	profesional	0	19-23	1		
Total		32		32		32		32

Tabla 4.2 Datos Demográficos Bis

Grupo	Edad	Escol	Evol.	SEXO		
				Fem	Masc	N
Control	28.4 ± 5.7	12.1 ± 3.3	_____	7	10	17
Esporádico	34.7 ± 11.6	10.0 ± 3.9	8.7 ± 6.4	9	5	14
Hereditaria	34.3 ± 13.3	8.1 ± 3.6	7.1 ± 5.2	12	6	18
Total				21	11	32

Fuente: Elaboración propia

Como se puede observar en la tabla 4.2 la edad fue similar en los dos grupos de pacientes estudiados, siendo menor en el grupo control con una diferencia promedio de 6 años.

La escolaridad fue menor en el grupo de pacientes con ataxia hereditaria en comparación con el grupo de ataxia esporádica por 2 años y 4 años en comparación con el grupo control.

La evolución de la enfermedad fue mayor en pacientes con ataxia esporádica por año y medio en comparación con el grupo de ataxia hereditaria.

4.15.2 Bateria Neuropsicológica:

Se aplicó la escala de Mini mental con la finalidad de evaluar si existían rasgos de demencia en éste tipo de pacientes, ya que reportes en la literatura mencionan que el comportamiento de los pacientes en la ejecución de pruebas neuropsicológicas reflejan demencia aún cuando no lo son (pseudodemencias). Cabe mencionar que se considera normal a quien obtiene puntajes mayor de 23, y en esta prueba se obteniendo puntajes similares en los tres grupos de sujetos estudiados, lo cual indica que no existen rasgos de demencia en nuestros grupos estudiados (tabla 4.3).

Tabla 4.3 Mini- Mental State

Grupos	N	Puntaje
Control	17	28.7 ± 1.2
Esporádico	14	26.7 ± 3.7
Hereditaria	18	26.1 ± 2.4

Fuente: Elaboración propia

La **atención** fue evaluada con la primera sección de la escala clínica de la memoria de Wechsler y los puntajes obtenidos entre controles y grupos de ataxia no fueron significativos, lo cual indica que los sujetos de los tres grupos estudiados mantuvieron un set mental (tabla 4.4).

Tabla 4.4 Primera sección de la escala clínica de memoria de Wechsler

ATENCIÓN				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	P
Control Mental	7.4 ± 1.9	6.6 ± 2.5	7.0 ± 1.9	n.s.
Dígitos Directos	4.5 ± 0.7	4.5 ± 0.7	5.2 ± 1.4	n.s.
Dígitos Inversos	3.5 ± 0.9	3.1 ± 0.9	3.9 ± 0.9	n.s.
Dígitos Totales	8.1 ± 1.3	7.6 ± 1.3	9.1 ± 2.2	n.s.

Fuente: Elaboración propia

La **memoria** fue evaluada con la segunda sección de la escala clínica de memoria de Wechsler, en información, orientación y memoria de textos no hubo diferencias significativas; sin embargo en memoria visual y aprendizaje ambos grupos de pacientes con ataxia tuvieron puntajes por debajo de la ejecución en comparación con el grupo control (Tabla 4.5).

Si comparamos los puntajes entre ambos grupos de ataxia podemos observar a groso modo que los pacientes más afectados son los de ataxia hereditaria; lo cual indica que a estos pacientes les es difícil recordar una imagen que se les ha presentado previamente y se les dificulta aprender cosas nuevas.

Tabla 4.5 Segunda sección de la Escala Clínica de la Memoria de Wechsler.

MEMORIA				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Información	4.6 ± 0.7	4.3 ± 0.9	4.7 ± 0.4	n.s.
Orientación	4.4 ± 0.9	4.4 ± 0.8	4.7 ± 0.5	n.s.
Mem. Textos	6.8 ± 3.1	7.2 ± 2.5	8.0 ± 2.1	n.s.
Mem. Visual	12.2 ± 2.2	10.2 ± 2.5	13.8 ± 1.2	0.002
Aprendizaje	14.4 ± 4.1	12.4 ± 2.9	15.9 ± 2.7	0.0053

Fuente: Elaboración propia

La función de **inteligencia** fue evaluada con las pruebas de matrices progresivas de Raven, que es una prueba de razonamiento, en la cual no se encontraron puntajes significativos, lo que indica que la inteligencia sigue intacta pues la ejecución fue similar en ambos grupos de pacientes con ataxia en comparación con el grupo control (tabla 4.6).

Tabla 4.6 Prueba de Inteligencia de Raven.

INTELIGENCIA				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Raven	24.6 ± 5.3	21.4 ± 4.5	30.6 ± 4.3	n.s.

Fuente: Elaboración propia

Las **funciones visoespaciales** fueron medidas con la prueba de Hooper y el MVPT en las cuales en la primer prueba no hubo puntajes significativos, sin embargo en la segunda si se obtuvieron puntajes bajos lo cual demuestra que en los pacientes con ataxia esta función se encontró disminuida significativamente (tabla 4.7). Podemos observar que los puntajes de los pacientes con ataxia hereditaria estuvieron más bajos en los pacientes con ataxia hereditaria en comparación con los de ataxia esporádica.

Tabla 4.7 Funciones Visoespaciales.

FUNCIONES VISOESPACIALES				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Hooper	22.0 ± 3.9	17.5 ± 4.0	23.4 ± 2.0	n.s
MVPT	29.4 ± 3.7	27.8 ± 4.8	32.7 ± 2.4	0.003

Fuente: Elaboración propia

Los aspectos frontales fueron evaluados con la prueba de Winsconsin donde se obtuvieron puntajes significativos lo cual muestra que los dos grupos de pacientes con ataxia esporádica y hereditaria tuvieron disminuida su habilidad para la formación de conceptos abstractos y su mantenimiento secuencial pues les fue difícil cambiar de una categoría a otra lo que implica una menor habilidad para elaborar un plan de acción para alguna tarea; se observó además, poca tolerancia a la frustración pues la gran mayoría de los pacientes intentó suspender la prueba antes de terminarla. Aquí nuevamente volvemos a obtener puntajes bajos en los pacientes con ataxia hereditaria en comparación con los puntajes obtenidos por los pacientes con ataxia esporádica (tabla 4.8).

Tabla 4.8 Aspectos Frontales.

ASPECTOS FRONTALES				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
WCST	2.2 ± 1.3	1.5 ± 0.8	3.0 ± 1.4	0.01

Fuente: Elaboración propia

El lenguaje fue medido con dos pruebas, fluidez verbal, la cual requiere que el sujeto evoque en un tiempo determinado parte de su repertorio lingüístico acerca de diferentes categorías semánticas y Denominación de Boston en la cual, si es necesario se dan claves semánticas y fonéticas para que los sujetos evoquen el nombre de las figuras mostradas. Se obtuvieron puntajes significativos en todas las categorías lo cual indica que a los sujetos con ataxia fue necesario darles mayor número de claves semánticas y fonéticas para que emitieran la respuesta correcta, además les resultó difícil evocar nombres de animales o palabras con "A" y "F".

Nuevamente podemos observar que los pacientes con ataxia esporádica dieron mayor número de respuestas correctas en comparación con los pacientes con ataxia hereditaria a los cuales fue necesario darles una mayor cantidad de claves fonéticas y semánticas para que emitieran la respuesta correcta (tabla 4.9).

Tabla 4.9 Prueba de Lenguaje de Boston

Lenguaje (Boston)				
Subcategorías de prueba	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Resp. Correctas	43.0 ± 10.3	37.5 ± 8.2	49.2 ± 5.3	0.0005
Claves Semánticas	6.6 ± 7.3	11.4 ± 8.4	3.2 ± 3.5	0.001
Claves Semánticas C.	1.0 ± 1.1	3.8 ± 4.1	0.7 ± 0.9	0.008
Claves Fonéticas	13.2 ± 9.3	18.9 ± 7.6	9.2 ± 4.6	0.002
Claves Fonéticas C.	6.2 ± 2.7	8.7 ± 2.4	5.8 ± 3.2	0.009
TOTAL	46.3 ± 9.6	41.4 ± 7.4	50.0 ± 4.9	0.008
Lenguaje (fluidez verbal)				
Categoría	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Animales	17.1 ± 5.3	14.8 ± 3.3	19.0 ± 2.8	0.01
Frutas	12.2 ± 3.4	12.1 ± 2.7	13.7 ± 3.2	n.s.
Letra a.	8.5 ± 3.1	7.7 ± 3.4	13.7 ± 4.3	0.0004
Letra f	9.5 ± 3.8	7.6 ± 3.4	14.2 ± 4.5	0.003

Fuente: Elaboración propia

La **depresión** fue medida con la Escala de Depresión de Beck, en esta prueba encontramos puntajes significativos lo cual indica que de acuerdo al puntaje estandarizado para esta escala los pacientes tuvieron depresión de leve a moderada (tabla 4.10).

Tabla 4.10 Escala de Depresión de Beck.

Depresión				
	Esporádica	Hereditaria	Controles	p
Beck	13.6 + 10.1	14.5 + 10.2	4.4 + 4.4	0.003

Fuente: Elaboración propia

5. DISCUSIÓN

El cerebelo tradicionalmente había sido visto como una estructura que contribuye primordialmente al control y coordinación de la función motora; sin embargo, autores como Leiner (Leiner et. Al. 1986) han hecho una revisión de artículos donde plantea la hipótesis que áreas del cerebelo proyectan al área prefrontal del cerebro y a otras áreas de la corteza las cuales son utilizadas para ciertas habilidades intelectuales (Fiez J. 1996).

El concepto del cerebelo como regulador de procesos cognitivos importantes ha creado fuerza en los últimos años; cada vez más se tiene evidencia, en animales experimentales, en pacientes humanos y en estudios de imagen funcional, de la participación del cerebelo en estas áreas. A pesar que en muchos de los padecimientos que implican un daño en el cerebelo se han descrito alteraciones cognitivas, sólo recientemente se ha tratado de determinar el papel que desempeña en los procesos cognoscitivos (N. Arriada-Mendiola y cols.1999)

Los primeros estudios acerca de la relación del cerebelo con la planificación motora y seguimiento de una secuencia lógica de eventos motores fueron realizados por Botez (1989, 1990,1996) en pacientes con daño cerebeloso, este autor encontró alteraciones semejantes a las de un síndrome frontal medial, pero con preservación de ciertas funciones, hecho que le confiere un carácter más específico, y también encontró alteraciones en la organización visoespacial de tareas concretas e incremento del tiempo de reacción a estímulos visuales y auditivos indicativos de un entencimiento del tiempo de procesamiento de la información. Los pacientes preservan funciones no conductuales como memoria verbal, denominación y aprendizaje verbal lo cual concuerda con el estudio que hemos realizado ya que encontramos en nuestros pacientes una pobre ejecución en las áreas de lenguaje, funciones frontales y funciones visoespaciales en comparación con el grupo control mientras que otras funciones cognoscitivas como atención, memoria inmediata, inteligencia, se encuentran intactas.

En 1974 Landis et al realizaron estudios amplios sobre enfermedades cerebelosas, estos autores mencionan un 33% de trastornos mentales en un grupo de pacientes con Ataxia Olivopontocerebelosa, los cuales fueron evaluados con cuestionarios sobre inteligencia verbal y no verbal, ellos encontraron una relación directa entre la gravedad de ataxia y los déficits cognoscitivos.

En el presente estudio, se encontró que los pacientes cursaban con una depresión leve, lo cual pudo haber influido en la ejecución de las pruebas como lo menciona Berent y cols. (1990), en un grupo de pacientes con atrofia olivopontocerebelosa, la presencia de trastornos neuropsicológicos y lo atribuyeron a la disfunción en la coordinación motora asociada a un estado depresivo que presentan estos pacientes y que se ve reflejado en el deterioro de la memoria comportándose como pacientes con demencia cuando no lo son (pseudodemencias).

En lo que a la memoria se refiere, nuestro estudio encontró que se encuentra intacta al igual que la atención e inteligencia, lo cual concuerda con los resultados que reportan Appollonio y cols. (1993) donde evalúan la memoria en 11 pacientes con degeneración cerebelar e hicieron comparaciones con 11 sujetos normales y no encontraron diferencias significativas entre ellos, por lo cual concluyeron que la memoria en pacientes con leve disfunción cerebelar pura está comprometida solo parcialmente y que el deterioro es secundario a un déficit en las funciones de ejecución (Appollonio y cols. 1993).

Otros autores han reportado que los hallazgos neuropsicológicos tan variados se deben a la elección inapropiada de métodos de evaluación, ya que la disociación entre disfunciones motoras y cognoscitivas puede ser eliminada si se utilizan pruebas que no requieren de funciones motoras pero que permiten evaluar diferentes procesos cognoscitivos (Kish y cols., 1988; Kish y cols., 1994). Por lo cual, en el presente estudio se utilizaron pruebas con un mínimo de ejecución

motora para evitar que esta variable interfiriera negativamente en la evaluación, a pesar de ello, se observaron ejecuciones disminuidas en los pacientes con ataxia.

Llama la atención, los puntajes obtenidos en la prueba de Winsconsin, la cual evalúa los aspectos frontales. En esta prueba, los pacientes con ambas ataxias presentaron disminuida su habilidad para la formación de conceptos abstractos y su mantenimiento secuencial, pues les fue difícil pasar de una categoría a otra. Se observó además, poca tolerancia a la frustración ya que tuvieron la intención de suspender la prueba antes de concluirla.

En términos generales, observamos que los puntajes obtenidos por los pacientes con ataxia hereditaria están más disminuidos en comparación con los puntajes obtenidos por los pacientes con ataxia esporádica, a pesar que los años de evolución de la enfermedad resultó ser mayor en los de ataxia esporádica. Lo anterior, puede explicarse porque la herencia tiene un peso importante en el desarrollo del sujeto y que aunque la enfermedad se manifieste tardíamente, los estragos serán mayores en el sujeto en menor tiempo.

Los resultados obtenidos antes descritos, abren una puerta para continuar evaluando a estos pacientes y realizar comparaciones ahora con sus propias ejecuciones en años posteriores y correlacionar años de evolución con ejecución neuropsicológica, es decir, se propone hacer nuevas evaluaciones para darles seguimiento

6. CONCLUSIONES

La presente investigación pone de manifiesto el deterioro cognoscitivo de los pacientes con ataxia en las áreas de lenguaje, memoria visual, funciones frontales y depresión. También las áreas cognoscitivas en las cuales su funcionamiento se encuentra intacto como atención, memoria, inteligencia, lo anterior contribuye a que la intervención neuropsicológica así como médica se enfoque a su tratamiento individual lo cual redundará en una mejor calidad de vida, ya que se identificaron diferentes necesidades en cada uno de los pacientes. Es importante mencionar que los pacientes con ataxia hereditaria presentaron mayor déficit principalmente en aspectos visoespaciales y de lenguaje, no mostrando un perfil de deterioro global como en reportes de la literatura lo han señalado.

En un análisis más específico entre los dos grupos estudiados, encontramos un perfil diferente entre el grupo de pacientes con ataxia hereditaria en comparación con el grupo de ataxia esporádica; es decir la ejecución de las pruebas neuropsicológicas fue más pobre en pacientes con ataxia hereditaria.

Independientemente del estado emocional que otros autores han señalado (Kish y col., 1994) las ejecuciones de los pacientes con ataxia hereditaria estuvieron significativamente disminuidas.

Lo anterior puede ser explicado porque en la ataxia hereditaria, la herencia es autosómica recesiva (que significa que el paciente ha de heredar dos genes afectados, uno de cada uno de los padres, para que la enfermedad se desarrolle).

Generalmente existe un deterioro de las funciones cognoscitivas, lo cual explica en parte el hecho de que los pacientes con ataxia hereditaria en una edad como la que evaluamos (entre 19 y 55 años) sus funciones se encuentren deterioradas. Lo cual requiere que a estos pacientes se les intervenga oportunamente.

7. SUGERENCIAS

El presente estudio pone de manifiesto las áreas neuropsicologicas en las cuales los pacientes tuvieron mayor problema, considero necesario volver a hacer una nueva evaluación neuropsicologica esta vez confrontando el tiempo de evolución para conocer el deterioro cognoscitivo de estos pacientes a través de los años. Además se sugiere que primeramente se detecte y trate la depresión antes de someterlos a evaluación neuropsicológica para lo cual será necesario invertir mayor cantidad de tiempo.

Que la evaluación neuropsicologica se lleve a cabo en dos sesiones para que los pacientes no se cansen.

Las limitaciones detectadas en el presente estudio incluyen los criterios de selección de la batería ya que fue de acuerdo a los intereses del personal del laboratorio de neuropsicología del Instituto Nacional de Neurología por lo cual se sugiere que en la próxima evaluación se utilicen baterías específicas que midan íntegramente los procesos integrales superiores así como funciones motoras como: Neuropsi de Ostrosky Feggy, laberintos, Bender, la escala de ejecución de Wais así como la de Praxis constructivas. Para medir funciones visoespaciales podría utilizarse la prueba de discriminación visual de formas de Benton, además de las utilizadas en el presente estudio; para detectar problemas frontales la prueba de Odd- Man-out como una medida de mantenimiento del set mental que puede ser más sensible que el Wisconsin Card sorting Test (WCST).

Consideramos que es una excelente oportunidad para obtener datos útiles para la detección temprana de la enfermedad y así implementar técnicas de rehabilitación eficaces. En cuanto a la intervención psicosocial, se pueden tener avances en el cuidado del paciente con la formación de grupos de apoyo para los pacientes mismos y para sus familiares sin olvidar involucrar al cuidador primario, lo cual tendrá que ser motivo de otro estudio posterior.

8. BIBLIOGRAFÍA

- Adams, RD y Victor, M. (1997). Principios de Neurología. Ed. McGraw-Hill, 5ª edición, Nueva Cork.
- Álvarez de Mateos, Luis (1990). Compendio de Didáctica General. Ed. Kapeluz., México.
- Apollonio IM, Grafman J, Schwartz V, Massaquoi S, Hallett M. (1993). Memory in patients with cerebellar degeneration, Neurology 43: 1536-1544.
- Ardila A., Ostrosky F. (1991). Diagnóstico del daño cerebral, Ed. Trillas, 1a. Edición, México.
- Beck AJ. Beck (1984). Depresión Inventory Manual San Antonio TX: Psychological Corp.
- Berent S, Giordani B, Gilman et al. (1990). Neuropsychological changes in olivopontocerebellar atrophy. Archives of Neurology, 47: 997-1001.
- Berent S, Giordani B, Gilman et al. (1992). Methodologic considerations in neuropsychologic testing of ataxic patients: in reply. Archives of Neurology, 49: 218-219.
- Botez MI, Botez T, Eli R, Attig R. Role of cerebellum in complex human behavior. Ital J Neurol Sci 1989; 10:291-300.
- Botez MI, Leveille J, Botez T. Role of the cerebellum in cognitive thought: SPECT and neuropsychological finding. In: Matheson M, Newman H. eds. Rehabilitation: The Path Back. Richmond: Australian Society for the Study of Brain Impairment, 1989: 179-195.
- Bowman W. C. y Rand M.J. Farmacología (1995). Bases bioquímicas y patológicas. Aplicaciones clínicas. 4ª edición. Editorial Interamericana. México.

- Bruno, F. J. Diccionario de términos psicológicos fundamentales. (1997). Paidós Studio. Barcelona España.
- CIE 10, Trastornos mentales y del comportamiento. Descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico. (1992) Organización Mundial de la Salud. Madrid. Mediator
- Cobá BJ: (1996). Ataxias Hereditarias: Incidencia, Clasificación, Correlación Clínico-genético y de estudios de Laboratorio. Tesis de Posgrado. Universidad Nacional Autónoma de México.
- Coolican H. (1994). Métodos de Investigación y Estadística en Psicología. El Manual Moderno., 1a. Edición, México
- Fiez A. Julie.(1996). Cerebellar Contributions to Cognition. Vol. 16,13-15, January Washington.
- Floría B. Guillermo. (1990). Psicología General 2. Las Funciones Psíquicas. Plaza & Janés
- Folstein MF & Folstein SE. (1975). Minimental State Examination. Journal of Psychiatric Research 12,189-198.
- Fuhrmann W.,Vogel F., (1970). El consejo genético. Ed. Científico-Médica, España.
- García Romero J., (1991). Taller de Introducción a la Investigación Médica Interdisciplinaria. Universidad Nacional Autónoma de México.
- Gilman S. & Winans Newman S. (1998). Neuroanatomía y neurofisiología clínicas de Master y Gatz. Ed. El Manual Moderno. 4ª edición, México.
- Greenberg D., Aminoff M., Simon R.,(1995). Neurología Clínica. Ed. El Manual Moderno, 2da. Edición, México
- Hales, R.E. et. (1987). al Texbook of Neuropsychiatry. American Psychiatry Press.

- Harding A.E. (1993). The hereditary ataxias and Related Disorders. Churchill Livingstone, New York.
- Harding AE. (1981) Genetic aspects of autosomal dominant ataxia. J. Med Genet; 18: 436-441
- Heaton RK. (1981). Wisconsin Card Sorting Test Manual. Odesa FL: Psychological Assessment Resources.
- Hécaen, H. y M. L. Albert, (1978). Human Neuropsychology, Wiley, Nueva York.
- Hooper, H.F. (1983). Hooper visual organization test. Manual los Angeles, California: Western Psychological Services.
- Jurado S, Méndez S. (1996). Traducción y estandarización del inventario de depresión de Beck para la población mexicana. Universidad Nacional Autónoma de México. Tesis, México
- Kaplan E.F. & Goodglass, H, & Weintraub, S. (1983). The Boston Naming Test. (2a. ed) Philadelphia: Lea & Febiger.
- Kish SJ, El Awar M, Scht L, Leach L, Oscar Berman M, Freedman M. (1988) Cognitive deficits in olivopontocerebellar atrophy: implications for the cholinergic hypothesis of Alzheimer's dementia. Annals of Neurology, 24: 200-206.
- Kish SJ. et al. (1994). Neuropsychological test performance in patients with dominantly inherited spinocerebellar ataxia: Relationship to ataxia severity. Neurology; 44:1738-1746.
- Latorre, Postigo.J.Beneit,M.P.[Coordinadores] (1994). Psicología de la Salud. Ed. Lumen. Argentina.
- Leiner HC., Leiner AL & Down RS.(1986): Does the cerebellum contribute to mental skill. Behav. Neurosci. 100, 443-454.

- Lezak M. (1983). *Neuropsychological Assessment*, New York. Oxford University Press.
- López Antúñez, L. (1990). *Anatomía Funcional del Sistema Nervioso*. Ed. Limusa, 4ª. Edición, México.
- N. Arriada-Mendicoa, E. Otero- Siliceo, T. Corona-Vazquez.(1999). Conceptos actuales sobre cerebelo y cognición. Revista de Neurología; 29: 1075-82.
- Nance MA, MD (1998) *Viviendo con Ataxia*. Guía informativa y de recursos. Fundación Nacional de Ataxia.
- Papalia E. Diane y Wendkos O. Sally. (1992). *Psicología*. Mc. Graw Hill México.
- Raven, J.C. Court, J.H. & Raven, J. (1977). *Manual for Raven's Progressive Matrices and Vocabulary Scales*, London: H.K. Lewis.
- Raymond Adams M., (1997). *Principios de Neurología*, Ed. Reverté.
- Rosenstein SE (1996). *Diccionario de especialidades Farmacéuticas*. Cuadragésima segunda edición Edit. PLM. México D. F.
- Rowland LP, (1987). *Tratado de Neurología*. Ed. Salvat, 3a. Ed. 523-537.
- San Martín H. (1977). *Salud y Enfermedad. Ecología Humana. Medicina Preventiva y Social*. La prensa Médica Mexicana. 2da. Reimpresión, México.
- Schmahmann JD, Sherman JC. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*; 121 (Pt4): 561-579.
- Subramony SH, Currier RD (1991). The Classification of familial ataxias in: JMBV de Jong (Ed) Handbook of clinical neurology Vol 16 (60). B.V. Elsevier Science Publishers, pp.271-284.

- Subramony SH. (1993) Clinical aspects of hereditary ataxias: manuscript from the Department of Neurology, University of Mississippi (Ed) Handbook of cerebellar Disease. B.V. Elsevier Science Publishers, pp.212-217.
- Trujillo Z., Rodríguez Y., Corona T., Hernández J., Pedraza F., Otero E.(1995). Enfermedad de Parkinson. Una guía para el paciente y el médico. Subdirección General de Investigación. INNN. México.
- Valadéz J., (1998). Neuroanatomía funcional. Laboratorio Universitario de Neuroanatomía Funcional, INNN-UNAM, México.
- Weschler D. (1987).Wechsler Memory Scale Revised. Psychological Corporation, New York.



ANEXO A MINIMENTAL

Mini examen del estado mental

"Minimental"

Nombre:

Fecha de evaluación:

Escolaridad (en años):

No. de registro:

Orientación

1. Tiempo (max 5)	Calif	2. Lugar (max 5)	Calif
¿Qué día de la semana es hoy?	01	¿En que piso estamos?	01
¿en que mes estamos?	01	¿Como se llama este hospital?	01
¿En que año estamos?	01	¿En que colonia estamos?	01
¿ ?	01	¿Ciudad: Pueblo?	01
¿Qué hora es aproximadamente?	01	¿En que país estamos?	01

Memoria

3. recordar el nombre de 3 objetos (max 3)	calif	
A. Papel	B. Flor	01
bicicleta	coche	01
cuchara	nariz	01

Atención y Cálculo

4. Contar hacia atras (max 5)	calif	
A. (restar) Contar hacia atrás de 7 en 7 a partir de 100	B. reste de 4 en 4 a partir del 40	01
93	28	01
86	24	01
79	20	01
72	16	01
65	12	01

Memoria diferida

5. recordar los objetos del punto 3 (max 3)	calif	
A. Papel	B. Flor	01
bicicleta	coche	01
cuchara	nariz	01

Lenguaje

6. Denominar (max 2)	calif	
¿Cómo se llama esto (señalar)?		
A. Reloj	B. Reloj	01
Lápiz	Moneda	01
7. Repetición de una frase (max 1)	calif	
A. Ni no, ni si, ni pero	B. no voy si tú no llegas temprano	01
8. Comprensión (max 1)	calif	
	tome esta hoja con la mano derecha	01
	dóblelo por la mitad	01
	y póngalo en el suelo	01
9. Comprensión escrita (max 1)	calif	
	cierre los ojos	01
10. Escritura de una frase (max 1)	calif	
	Escriba una frase completa (algo que Ud. quiera decir)	01
	si no	01

Praxias

11. Copia un dibujo (max 1)	calif
	01



ANEXO B CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "MVS"

Laboratorio de Psicología Experimental

Carta de consentimiento informado

Folio: _____

Fecha: ____ / ____ / ____

Nombre: _____

El laboratorio de psicología Experimental del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez" está interesado en llevar a cabo estudios relacionados con la enfermedad de ataxia.

Estos estudios consisten en la aplicación de pruebas neuropsicologicas para la evaluación de diferentes aspectos, a partir de los resultados se formaron un grupo de pacientes a quienes se incluirán en un programa de grupos de autoayuda.

Entiendo que puedo participar en esta investigación en el momento que así lo considere, sin que ello interfiera en el procedimiento de atención que se me brinde en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

Con base en lo anterior:

- Si deseo participar en la investigación descrita
 No deseo participar en la investigación descrita

Manifiesto haber recibido por parte de los investigadores responsables del protocolo toda la información necesaria, así como la aclaración de dudas sobre la investigación, declarando estar de acuerdo en participar.

Firma del paciente

ANEXO C ESCALA CLÍNICA DE MEMORIA DE WECHSLER

Laboratorio de psicología experimental
 Subdirección general de investigación I.N.N.N.
 Escala Clínica de memoria de Wechsler Forma I

NOMBRE NO. DE REGISTRO FECHA DE EVALUACIÓN

EDAD SEXO OCUPACIÓN

ESCOLARIDAD EVALUADOR

Calificación

1. /6	% Global _____	CM _____	CI _____
2. /5	CM-CI= _____		
3. /9			
4. /23			
5. /17			
6. /15	Observaciones: _____		
7. /21			
/96			

I. Información personal e Información general

- 1 ¿Qué edad tiene?
- 2 ¿Cuándo nació?
- 3 ¿Cuál es el nombre del presidente de la RM?
- 4 ¿Qué representan las iniciales d.f.?
- 5 ¿Cuándo termino la guerra de independencia de México?
- 6 ¿Cuál es la capital de la r.m.?

total

II. Orientación inmediata

- 1 ¿En que año estamos?
- 2 ¿En que mes estamos?
- 3 ¿Qué día del mes es hoy?
- 4 ¿Cómo se llama el lugar dónde se encuentra usted ahora?
- 5 ¿En que parte(ciudad) está este lugar?

total

III. Control mental

- | | | | |
|---|--------|-------|---------|
| 1 Contar para atrás del número 20 al 1 de uno en uno
(30) 20 19 18 17 16 15 14 13 12 11 10 9 8 7 6 5 4 3 2 1 | tiempo | error | puntaje |
| | 0 | 1 | 2 3 |
| 2 Recitar el alfabeto
(30") A B C D E F G H I J K L M N O P Q R S T U V W X Y Z | 0 | 1 | 2 3 |
| 3 Contar de tres en tres partiendo de 1 hasta 40
(45") 1 4 7 10 13 16 19 22 25 28 31 34 37 40 | 0 | 1 | 2 3 |

total

VI. Memoria visual

Dibujo A		Dibujo B	
Dos líneas cruzadas y 4 banderas	1	Cuadro grande	1
Banderas en posición correcta	1	4 cuatros interiores	1
Proporciones respetadas	1	Puntos en los c. Int	1
		División de los cuadros y que sean líneas rectas	1
Dibujo C1		Prop. gral. respetada	1
Rectángulo central proporcional	1	Dibujo C2	
Existencia bucles correctos	1	Rectángulo grande e Int.	1
Dos bucles simétricos	1	Angulos unidos	1
Proporciones respetadas	1	Desplazamiento corr	1
Dibujo A ___/___ + Dibujo B ___/___ + Dibujo C1 ___/___ + Dibujo C2 ___/___			
Puntaje total INM= _____			
Puntaje total EVOC(20*)= _____			

VII. Aprendizaje Asociativo

Primera presentación	Segunda presentación	Tercera presentación
Metal-fierro	Rosa-flor	Bebé-gritos
Bebé-gritos	Obedecer-avanzar	Obedecer-avanzar
Accidente-oscuridad	Norte-sur	Norte-sur
Norte-sur	Col-pluma	Escuela-tienda
Escuela-tienda	Alto-bajo	Rosa-flor
Rosa-flor	Fruta-manzana	Col-pluma
Alto-bajo	Escuela-tienda	Alto-bajo
Obedecer-avanzar	Metal-fierro	Fruta-manzana
Fruta-manzana	Accidente-oscuridad	Accidente-oscuridad
Col-pluma	Bebé-gritos	Metal-fierro

Primera Presentación	Segunda presentación	Tercera presentación
Evo		
___ norte	0 1 Col	0 1 Obedecer
___ Fruta	0 1 bebé	0 1 Fruta
___ Obedecer	0 1 Metal	0 1 Bebé
___ Rosa	0 1 Escuela	0 1 Metal
___ Bebé	0 1 Alto	0 1 Accidente
___ Alto	0 1 Rosa	0 1 Escuela
___ Col	0 1 Obedecer	0 1 Rosa
___ metal	0 1 Fruta	0 1 Norte
___ Escuela	0 1 Accidente	0 1 Col
___ accidente	0 1 norte	0 1 alto
F _ D _	F _ D _	F _ D _

(Suma de fáciles/2)+dificiles _____
 Puntaje total: _____

ANEXO D HOOPER

NOMBRE

SEXO

EDAD

ESCOLARIDAD

OCUPACIÓN

1	
2	
3	
4	
5	
6	
7	
8	
9	
10	
11	
12	
13	
14	
15	
16	
17	
18	
19	
20	
21	
22	
23	
24	
25	
26	
27	
28	
29	
30	

ANEXO E TEST DE VOCABULARIO DE BOSTON

Laboratorio de Psicología Experimental

Subdirección general de investigación I.N.N.N.

Test de Vocabulario de Boston

NOMBRE	NO. DE REGISTRO	EDAD				
SEXO	ESCOLARIDAD	OCUPACIÓN				
Lamina	Correcto	Latencia	Clave semántica		Clave fonética	
	sin clave	(Seg)	Correcto	Incorrecto	Correcto	Incorrecto
1.	cama (un mueble)					
2.	árbol (crece en el campo)					
3.	lápiz (sirve para escribir)					
4.	casa (tipo de construcción)					
5.	reloj (sirve mirar la hora)					
6.	tijeras (sirve para cortar)					
7.	peine (sirve arreglarse pelo)					
8.	flor (crece ene el jardín)					
9.	sERRUCHO (usa carpintero)					
10.	sacapuntas (sirve afilar)					
11.	helicóptero (sirve viajar aire)					
12.	escoba (sirve limpiar)					
13.	pulpo (animal vive en mar)					
14.	zanahoria (algo para comer)					
15.	gancho (se encuentra armario)					
16.	termómetro (sirve tomar Temp.)					
17.	camello (un animal)					
18.	máscara (parte de un disfraz)					
19.	panque (algo para comer)					
20.	banco (sirve sentarse)					
21.	raqueta (utiliza deporte)					
22.	caracol (un animal)					
23.	volcán (tipo montaña)					
24.	pez espada (animal marino)					
25.	dardo (sirve arrojar)					
26.	canoa (se usa en agua)					
27.	globo (tipo de mapa)					
28.	corona (usan los reyes)					
29.	castor (animal)					

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
 INSTITUTO DE INVESTIGACIONES PSICOLÓGICAS
 DE LA BIBLIOTECA

30. armónica (instrumento musical)
31. rinoceronte (un animal)
32. bellota (proviene de un árbol)
33. iglú (tipo de casa)
34. zancos (caminar más alto)
35. domino (juego)
36. cactus (algo que crece)
37. escalera (sirve para subir)
38. arpa (instrum. Musical)
39. hamaca (descansar)
40. cerradura (abrir puerta)
41. pelicano (pájaro)
42. estetoscopio (médicos)
43. pirámide (Teotihuacan)
44. bozal (perros)
45. unicornio (animal mitología)
46. embudo (verter líquidos)
47. acordeón (instrum. Musical)
48. aguja (Coser)
49. espárrago (comer)
50. compás (dibujar)
51. chupon (usa bebe)
52. trípode (fotógrafos)
53. pergamino (tipo documento)
54. pinza (utensilio)
55. esfinge (Egipto)
56. yugo (animal de tiro)
57. manguera (jardín)
58. paleta (pintores)
59. transportador (ángulos)
60. ábaco (Contar)

Resumen de puntuaciones

Número de respuestas correctas emitidas espontáneamente

Número de claves semánticas dadas

Número de respuestas correctas después de una clave semántica

Número de claves fonéticas

Número de respuestas correctas después de una clave fonética

Cantidad correcta total(1+3)_____

Primer reactivo correcto_____

Puntuación final: cuente todos los reactivos anteriores al primer reactivo incorrecto y añada la cantidad correcta total

ANEXO F PRUEBA DE FLUIDEZ VERBAL

Laboratorio de psicología experimental
Subdirección general de investigación I.N.N.N.
Prueba de fluidez verbal

NOMBRE: _____ FECHA: _____

TIEMPOS DE APLICACIÓN (1 MIN)

ANIMALES

FRUTAS

A

F

ANEXO G MATRICES PROGRESIVAS DE RAVEN

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía MVS

Laboratorio de Psicología Experimental

Matrices progresivas de Raven

(COLOR)

NOMBRE

SEXO

EDAD

ESCOLARIDAD

OCUPACIÓN

TIEMPO DE INICIO:

TIEMPO FINAL:

TIEMPO TOTAL:

	A		A _B		B
1		1		1	
2		2		2	
3		3		3	
4		4		4	
5		5		5	
6		6		6	
7		7		7	
8		8		8	
9		9		9	
10		10		10	
11		11		11	
12		12		12	

ANEXO H M V P T

Laboratorio de psicología experimental
Subdirección general de investigación I.N.N.N.

M V P T

NOMBRE: _____ FECHA: _____

Ej.	A	B	C	D	Ej.	A	B	C	D
1.	A	B	C	D	22	A	B	C	D
2.	A	B	C	D	23	A	B	C	D
3.	A	B	C	D	24	A	B	C	D
4.	A	B	C	D	25	A	B	C	D
5.	A	B	C	D	26	A	B	C	D
6.	A	B	C	D	27	A	B	C	D
7.	A	B	C	D	28	A	B	C	D
8.	A	B	C	D	29	A	B	C	D
9.	A	B	C	D	30	A	B	C	D
10.	A	B	C	D	31	A	B	C	D
11.	A	B	C	D	32	A	B	C	D
12.	A	B	C	D					
13.	A	B	C	D					

Ej.	A	B	C	D	Ej.	A	B	C	D
14.	A	B	C	D	33	A	B	C	D
15.	A	B	C	D	34	A	B	C	D
16.	A	B	C	D	35	A	B	C	D
17.	A	B	C	D	36	A	B	C	D
18.	A	B	C	D					
19.	A	B	C	D					
20.	A	B	C	D					
21.	A	B	C	D					

ANEXO J INVENTARIO DE BECK

NOMBRE: _____ FECHA: _____

En este cuestionario se encuentran grupos de reactivos. Por favor lea cada uno cuidadosamente. Posteriormente escoja un reactivo de cada grupo que mejor describa la manera en que usted se ha venido sintiendo durante la Última Semana, incluyendo el día de hoy. Circule el número que se encuentra al lado del reactivo que usted escogió. Si varios reactivos de un grupo se aplican a su caso, circule cada uno.

Asegúrese de leer todos los reactivos antes de tomar una decisión.

1	<p>0. Yo no me siento triste</p> <p>1. Me siento triste</p> <p>2. Me siento triste todo el tiempo y no puedo evitarlo</p> <p>3. Estoy tan triste o tan infeliz que no puedo soportarlo</p>	8	<p>0. Yo no me siento que sea peor que otras personas</p> <p>1. Me critico a mi misma por mis debilidades o errores</p> <p>2. Me culpo todo el tiempo por mis fallas</p> <p>3. Me culpo por todo lo malo que sucede</p>
2	<p>0. En general no me descorazonada por el futuro</p> <p>1. Me siento descorazonada por mi futuro</p> <p>2. Siento que no tengo nada que esperar del futuro</p> <p>3. siento que el futuro no tiene esperanza y que las cosas no pueden mejorar</p>	9	<p>0. Yo no tengo pensamientos suicidas</p> <p>1. Tengo pensamientos suicidas pero no los llevaría acabó</p> <p>2. Me gustaría suicidarme</p> <p>3. Me suicidaría si tuviera la oportunidad</p>
3	<p>0. Yo no me siento como una fracasada</p> <p>1. Siento que he fracasado más que las personas en general</p> <p>2. Al repasar lo que he vivido, todo lo que veo son muchos fracasos</p> <p>3. Siento que soy un completo fracaso como persona</p>	10	<p>0. Yo no lloro mas de lo usual</p> <p>1. lloro mas ahora que antes</p> <p>2. Actualmente lloro todo el tiempo</p> <p>3. Antes podía llorar, pero ahora no lo puedo hacer a pesar de que lo deseo</p>
4	<p>0. Obtengo tanta satisfacción de las cosas como antes solía hacerlo</p> <p>1. Yo no disfruto de las cosas de la manera como solía hacerlo</p> <p>2. Ya no obtengo verdadera satisfacción de nada</p> <p>3. Estoy insatisfecha o aburrida de todo</p>	11	<p>0. Yo no estoy más irritable de lo que solía estar</p> <p>1. Me enojo o irrito más fácilmente que antes</p> <p>2. Me siento irritada todo el tiempo</p> <p>3. Yo no me irrito por las cosas por las que solía hacerlo</p>
5	<p>0. En realidad Yo no me siento culpable</p> <p>1. Me siento culpable una gran parte del tiempo</p> <p>2. Me siento realmente culpable la mayor parte del tiempo</p> <p>3. me siento culpable todo el tiempo</p>	12	<p>0. Yo no he perdido el interés en la gente</p> <p>1. Estoy menos interesada e la gente de lo que solía estar</p> <p>2. He perdido en gran medida el interés en la gente</p> <p>3. he perdido todo el interés en la gente</p>
6	<p>0. Yo no siento que esté siendo castigada</p> <p>1. Siento que podría ser castigada</p> <p>2. Espero ser castigada</p> <p>3. Siento que he sido castigada</p>	13	<p>0. tomo decisiones tan bien como siempre lo he hecho</p> <p>1. Pospongo tomar decisiones mas que antes</p> <p>2. tengo más dificultad para tomar decisiones que antes</p> <p>3. ya no puedo tomar decisiones</p>

<p>7</p> <p>0. No me siento desilusionada de mi misma</p> <p>1. estoy desilusionada de mi misma</p> <p>2. Estoy disgustada conmigo misma</p> <p>3. Me odio a mi misma</p>	<p>14</p> <p>0. Yo no siento verme peor de cómo me veía antes</p> <p>1. Estoy preocupada de verme vieja o poco atractiva</p> <p>2. Siento que hay cambios permanentes en mi apariencia que me hacen verme poco atractiva</p> <p>3. creo que me veo fea</p>
<p>15</p> <p>0. Puedo trabajar tan bien como antes</p> <p>1. requiero de más esfuerzo para iniciar algo</p> <p>2. Tengo que obligarme para hacer algo</p> <p>3. Yo no puedo llevar a cabo ninguna actividad</p>	<p>19</p> <p>0. yo no he perdido mucho peso últimamente</p> <p>1. he perdido más de dos kilogramos</p> <p>2. He perdido mas de cinco kilogramos</p> <p>3. he perdido mas de ocho kilogramos</p> <p>A propósito estoy tratando de perder peso comiendo menos</p> <p>Si _____ No _____</p>
<p>16</p> <p>0. Puedo dormir tan bien como antes</p> <p>1. Yo no duermo tan bien como solía hacerlo</p> <p>2. Me despierto una o dos hors mas temprano de lo normal y me cuesta trabajo volver a dormir</p> <p>3. Me despierto muchas horas antes de lo que solía hacerlo y no puedo volver a dormir</p>	<p>20</p> <p>0. Yo no estoy mas preocupada de mi salud que antes</p> <p>1. Estoy preocupada acerca de problemas físicos tales como dolores, malestar estomacal o estreñimiento</p> <p>2. Estoy muy preocupada por problemas físicos y es difícil pensar en otra cosa</p> <p>3. Estoy tan preocupada de mis problemas físicos que no puedo pensar en otras cosa</p>
<p>17</p> <p>0. Yo no me canso mas de lo habitual</p> <p>1. Me canso más fácilmente que antes</p> <p>2. Con cualquier cosa que haga me canso</p> <p>3. Estoy muy cansada para hacer cualquier cosa</p>	<p>21</p> <p>0. Yo no he notado ningún cambio reciente en mi interés por el sexo</p> <p>1. Estoy menos interesada en el sexo de lo que estaba</p> <p>2. Estoy mucho menos interesada en el sexo ahora</p> <p>3. He perdido completamente el interés por el sexo</p>
<p>18</p> <p>0. Mi apetito no esta peor de lo normal</p> <p>1. Mi apetito no es tan bueno como solía serlo</p> <p>2. Mi apetito esta muy mal ahora</p> <p>3. No tengo apetito de nada</p>	