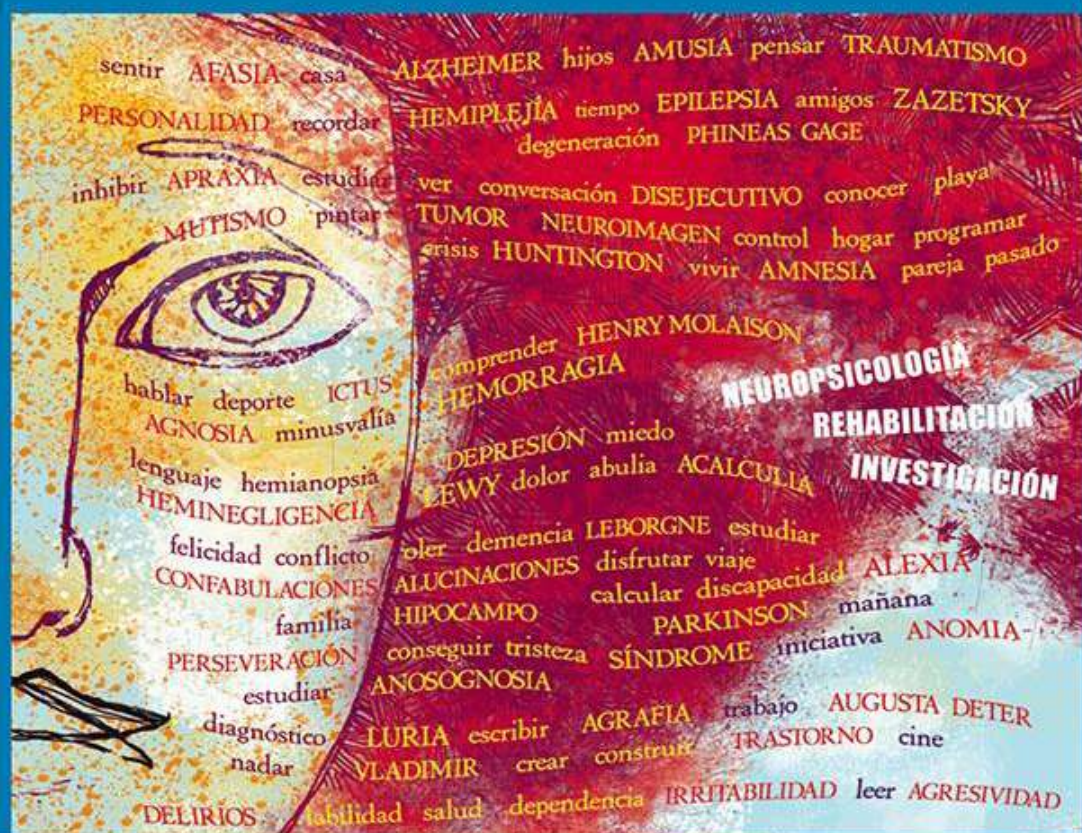


Arnedo • Bembibre • Triviño

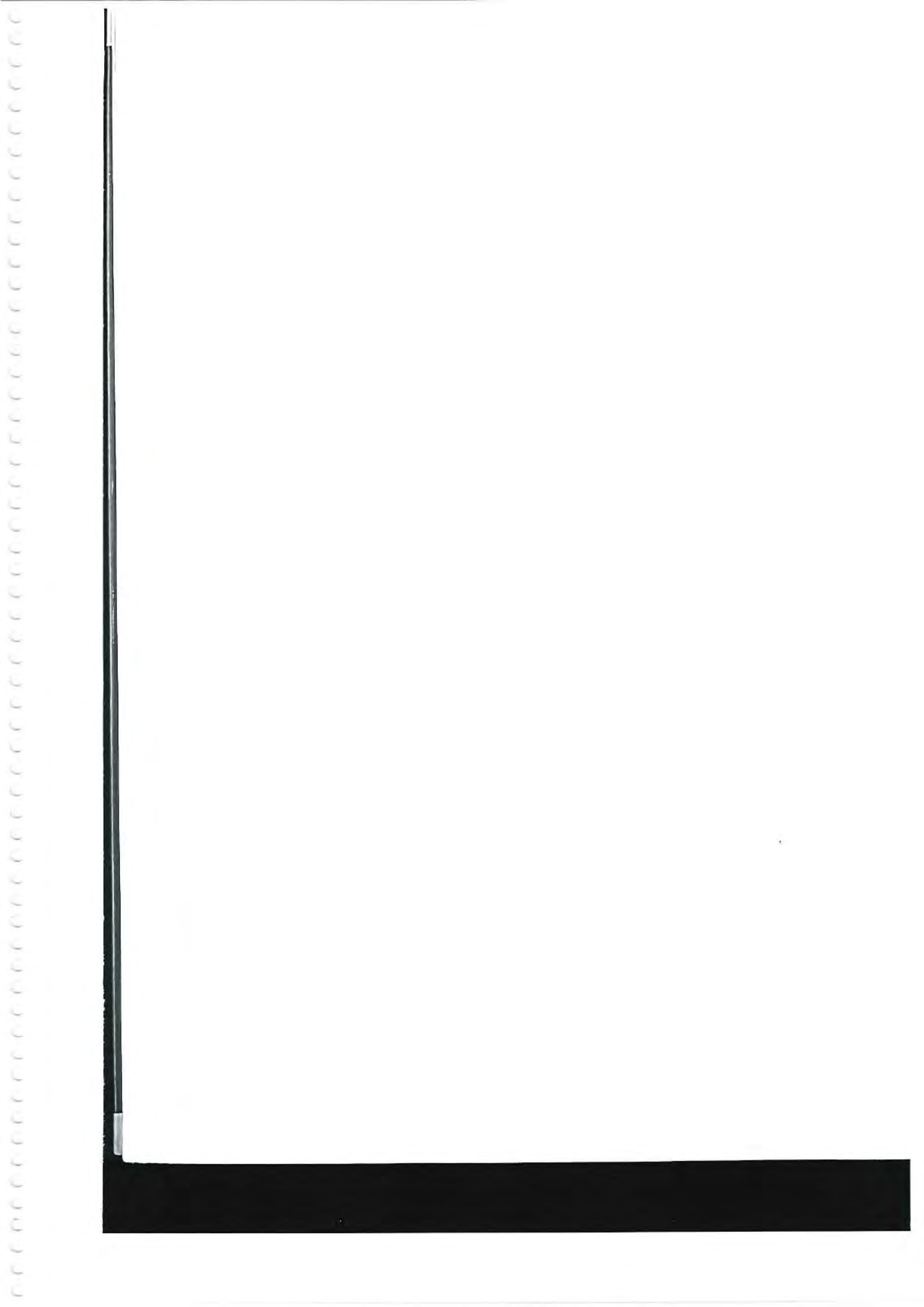
# Neuropsicología

*A través de casos clínicos*



EDITORIAL MEDICA  
**panamericana**





La Neuropsicología es una disciplina dentro de las Neurociencias que estudia la relación entre los procesos superiores y el cerebro. Su objetivo fundamental es conocer el funcionamiento de los circuitos neuroanatómicos que están en la base del comportamiento del ser humano, lo que explica su especial vinculación con la psicología. En el ámbito de la investigación, la neuropsicología recaba datos de modelos animales y de individuos neurológicamente intactos sometidos a tareas psicométricas, experimentales o de neuroimagen funcional. Sin embargo, los resultados de oro de la investigación en neuropsicología derivan de los estudios de pacientes con daño cerebral. La convergencia de estos tres cuerpos de datos ha sido esencial para dilucidar, por ejemplo, las bases cerebrales de la memoria o las estructuras anatómicas y las vías de conexión de la respuesta emocional de miedo.

La neuropsicología tiene también un ámbito de actuación aplicado, la neuropsicología clínica, una disciplina reconocida como especialidad de la Psicología por la Asociación Americana de Psicología a comienzos de la década de 1980. El neuropsicólogo clínico ejerce su actividad profesional en pacientes con daño cerebral, en los que delimita, a través de la evaluación, el perfil de funciones alteradas y preservadas tras la lesión y diseña programas de rehabilitación orientados a mejorar su calidad de vida y su integración sociolaboral.

El objetivo de la neuropsicología se halla enriquecido con la combinación de los dos ámbitos de actuación, el clínico y el investigador. Así, los resultados de los estudios clínicos contribuyen también al conocimiento de la interacción cerebro-comportamiento, al aportar datos de las repercusiones cognitivas, emocionales y comportamentales que tiene la lesión cerebral. Y, a su vez, los conocimientos de la investigación neuropsicológica pueden tener una aplicación directa sobre la práctica clínica en la lesión cerebral e, indudablemente, potencian y respaldan el abordaje que el neuropsicólogo realice sobre los pacientes.

Con esta idea de integrar los dos ámbitos de actuación de la neuropsicología emprendimos la redacción de esta obra. Nuestros años de experiencia docente nos han llevado a orientar el texto con una perspectiva diferente de la que generalmente presentan los manuales de neuropsicología; pretendemos revisar la teoría a través de la exposición y el análisis de casos reales de pacientes con daño cerebral. Más aun, en esta ocasión, los casos no se describen al final de cada capítulo, como referencia que ejemplifica la teoría, sino que constituyen el cuerpo mismo de cada capítulo. Los pacientes y los profesionales que los atienden son los auténticos protagonistas de este libro.

Sin embargo, no queríamos que este texto fuera una mera sucesión de relatos clínicos; pretendíamos que quedara reflejada la teoría que subyace a cada análisis clínico y que ha sido

el resultado de muchas décadas de investigación, de incontables trabajos experimentales previos y del estudio de otros muchos casos clínicos, algunos de los cuales ya se han convertido en clásicos en la historia de esta disciplina. El relato de estos casos clásicos de la neuropsicología se entrelaza con el de los pacientes que presentamos, permitiendo al lector tener una perspectiva diacrónica sobre cómo y cuándo empezaron las primeras investigaciones acerca de cada uno de los temas que se abordan y su evolución hasta llegar a las concepciones y los modelos teóricos actuales.

El contenido se ha dividido en nueve secciones. En la sección I se repasan la neuropatología más relevante —daño cerebral adquirido, epilepsia y trastornos neurodegenerativos— y las principales técnicas de neuroimagen con las que se aborda en la actualidad el estudio del cerebro. En las secciones II a VII se revisan los grandes cuadros neuropsicológicos: amnesias, agnosias y síndromes de inatención, afasias, alteraciones neuropsicológicas relacionadas con el daño frontal, trastornos del movimiento y demencias. La sección VIII se dedica a examinar las principales aportaciones de la neuropsicología al ámbito de la salud mental, dentro de una línea que ya cuenta con una amplia tradición, como la esquizofrenia, y otra línea de desarrollo más reciente, el trastorno límite de la personalidad. La última sección, la IX, se centra en la valoración de las secuelas del daño cerebral que realiza la neuropsicología forense a través de peritajes legales y en la rehabilitación de estas secuelas que se lleva a cabo en centros especializados de atención a la lesión cerebral, uno de cuyos objetivos más importantes es la mejora en el desempeño funcional del paciente en las actividades de la vida diaria.

Cada capítulo se articula en una serie de apartados. La descripción y el análisis del caso clínico constituyen el texto principal. A medida que se desarrolla el relato se van intercalando tablas y recuadros que resumen, revisan y clarifican contenidos relacionados con el texto principal, como, por ejemplo, circuitos neuroanatómicos afectados por el daño cerebral que el paciente presenta o modelos teóricos explicativos de la sintomatología que se describe. La bibliografía en cada capítulo incluye una selección de artículos y libros especializados en el tema abordado. Para evitar ser repetitivos, las citas relacionadas con los tests descritos en los diferentes capítulos se han incluido en una bibliografía general, al final del libro. Por último, al término de cada capítulo se incluye una serie de actividades autoformativas que pretenden consolidar los contenidos expuestos mediante la realización de diversas tareas. Así, por ejemplo, algunas tienen como objetivo familiarizar al lector con los términos médicos que suelen aparecer en los informes clínicos y con las pruebas de evaluación más importantes en neuropsicología. Otras actividades, más lúdicas, consisten en librofórum —a través del análisis de lecturas de relatos novelados de pacientes—, cinefórum —a través del análisis y discusión de películas que abordan temas relacionados con el contenido del capítulo— o selección y comentarios de noticias difundidas en los medios de comunicación que informen de nuevos avances en materias relacionadas con la neuropsicología.

Para acometer esta labor de integración consideramos importante que los autores que se dedican a la docencia universitaria tuvieran contacto directo con la práctica clínica y la investigación neuropsicológica y, a su vez, que los profesionales de la neuropsicología clínica que trabajan en hospitales o centros de rehabilitación del daño cerebral tuvieran también experiencia docente e investigadora. Además de la trayectoria clínica, investigadora y docente, los autores del libro compartimos el entusiasmo por la neuropsicología y por nuestro trabajo diario. Mejorar la calidad de vida de los pacientes que atendemos y ser testigos de la curiosidad, la sorpresa o el asombro en los ojos de las personas a las que enseñamos son la mejor recompensa a nuestra labor. Esperamos que, sin renunciar al rigor en la exposición de la teoría, hayamos sabido también plasmar la riqueza y la exigencia de la clínica neuropsicológica y contagiar a través de las páginas de esta obra nuestra fascinación por la neuropsicología.

LAS COORDINADORAS

# Índice de capítulos

## Sección I. Neuropatología y neuroimagen para neuropsicólogos

- 1 Neuropatología ..... 3  
M. Arnedo Montoro y M. Triviño Mosquera
- 2 Neuroimagen en el estudio clínico de casos neuropsicológicos ..... 17  
C. Junqué i Plaja y B. Segura Fàbregas

## Sección II. Amnesias

- 3 Amnesia declarativa debida a encefalopatía postanóxica  
tras muerte súbita por paro cardiorrespiratorio ..... 29  
*El caso de Javier, un amnésico inolvidable*  
J. Bembibre Serrano, M. Arnedo Montoro y M. Triviño Mosquera
- 4 Amnesia declarativa tras lesión del fórnix ..... 45  
*El hombre sin fórnix*  
R. Espert Tortajada, M. Gadea Domenech y Á. Alberich Bayarri
- 5 Confabulación ..... 53  
*Cuando la ficción se vuelve realidad*  
M. Triviño Mosquera
- 6 Amnesia epiléptica transitoria ..... 67  
*El caso del hombre que lentamente borró su pasado*  
M. Espinosa García y C. Carnero Pardo

## Sección III. Neuropsicología de la percepción y la atención

- 7 Agnosia visual ..... 79  
*Cuando la vista no alcanza a entender*  
M. Triviño Mosquera, A. Nieto Barco, J. Barroso Ribal,  
I. Martínez Belinchón y M. Arnedo Montoro

8	Heminegligencia espacial .....	95
	<i>Mirar y no ver</i>	
	R. Ruiz Pérez	
<b>Sección IV. Afasias, apraxias, alexias y agrafias</b>		
9	Afasia de Broca .....	111
	<i>Nunca pensé que hablar fuera tan difícil</i>	
	M. P. Sánchez López, F. Román Lapuente y M. J. Rabadán Pardo	
10	Afasia de Wernicke .....	127
	<i>¿Qué les pasa que no me entienden?</i>	
	M. J. Rabadán Pardo, M. P. Sánchez López y F. Román Lapuente	
11	Afasia de conducción .....	139
	<i>Bise... tise... tiselas... ¡tijeras!</i>	
	M. Triviño Mosquera	
12	Afasia global .....	151
	<i>Que tú, que tú, que tú</i>	
	A. Nieto Barco, J. Barroso Ribal, I. Galtier Hernández y R. Correia Delgado	
13	Afasia motora transcortical .....	163
	<i>Si de repetir se trata, te puedo hablar</i>	
	A. Nieto Barco, I. Galtier Hernández, R. Correia Delgado y J. Barroso Ribal	
<b>Sección V. Neuropsicología del lóbulo frontal</b>		
14	Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral I .....	177
	<i>¿Problemas yo...?</i>	
	J. Bembibre Serrano y M. Arnedo Montoro	
15	Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral II .....	189
	<i>¿Mañana...? No sé</i>	
	J. Bembibre Serrano y M. Arnedo Montoro	
16	Neuropsicología de la corteza orbitofrontal .....	197
	<i>Vivir contigo, pero sin ti</i>	
	M. Triviño Mosquera	
17	Neuropsicología de la corteza prefrontal medial .....	211
	<i>Cuando el cerebro se queda en blanco</i>	
	M. Rodríguez Bailón, M. Triviño Mosquera y M. Arnedo Montoro	

**Sección VI. Neuropsicología de los trastornos del movimiento**

- 18 Enfermedad de Parkinson ..... 223  
*Estimulación cerebral profunda, un procedimiento paliativo,  
pero eficaz, para la enfermedad de Parkinson*  
C. Sácz Zea
- 19 Corea de Huntington ..... 235  
*La maldición de la herencia*  
R. Cánovas López y M. D. Roldán Tapia
- 20 Parálisis supranuclear progresiva ..... 245  
*El hombre de la mirada perdida*  
C. Sácz Zea y A. Mínguez Castellanos

**Sección VII. Demencias**

- 21 Demencia de tipo Alzheimer ..... 257  
*Conservar algo que me ayude a recordarte*  
N. Montoro Membila, J. Montes Ruiz-Cabello y M. Arnedo Montoro
- 22 Demencia con cuerpos de Lewy ..... 271  
*Cuando lo que se ve no es y lo que se vive no se recuerda*  
G. M. Roldán Maldonado, L. Garrido Mateo, M. A. Ramos Ramos  
e I. Torres Carbonell
- 23 Demencia frontotemporal variante de conducta ..... 279  
*Cuando los demás desaparecen*  
J. Barroso Ribal, A. Nieto Barco, R. Correia Delgado  
e I. Galtier Hernández
- 24 Afasia progresiva primaria no fluente ..... 293  
*Me decían que tenía Alzheimer pero sólo es que no encuentro mis palabras*  
J. Deus Yela y M. Salas Cortés

**Sección VIII. Neuropsicología en salud mental**

- 25 Esquizofrenia paranoide ..... 311  
*Volar para escapar de la realidad*  
G. Roldán Maldonado, M. M. Hurtado Lara, L. Garrido Mateo  
y M. Arnedo Montoro
- 26 Trastorno límite de la personalidad ..... 323  
*La necesidad constante de pruebas de amor*  
M. M. Hurtado Lara, M. Prieto Cuéllar y J. Bembibre Serrano



<b>Sección IX. Valoración y atención al daño cerebral adquirido</b>	
27 Síndrome de desorganización de la acción .....	335
<i>Café servido en plato llano</i>	
M. Rodríguez Bailón y M. J. Funes Molina	
28 Neuropsicología forense .....	349
<i>La evaluación neuropsicológica va a juicio</i>	
J. Bembibre Serrano	
29 El trabajo en un centro de día de atención al paciente con daño cerebral adquirido .....	361
F. Román Lapuente, M. J. Rabadán Pardo y M. P. Sánchez López	
<b>Bibliografía general</b> .....	375
<b>Átlas en color</b> .....	379
<b>Índice analítico</b> .....	383

# Sección I

---

## Neuropatología y neuroimagen para neuropsicólogos

Capítulo 1 Neuropatología

Capítulo 2 Neuroimagen en el estudio clínico de casos  
neuropsicológicos



M. Arnedo Montoro y M. Triviño Mosquera

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer los principales procesos patológicos que originan daño cerebral adquirido, las características más relevantes de cada uno de ellos y las repercusiones neuropsicológicas que producen.
  - Revisar las principales arterias cerebrales, sus territorios de irrigación y las causas que dan lugar a un accidente cerebrovascular.
  - Describir los tipos de traumatismos craneoencefálicos, identificar los principales daños primarios y secundarios y saber cómo se valora su gravedad.
  - Reconocer los principales tumores en función de las células que los componen y el grado de malignidad.
  - Caracterizar las infecciones más frecuentes que afectan al cerebro.
- Aproximarse a la epilepsia y sus principales tipos.
- Identificar las características generales de los procesos degenerativos que afectan al cerebro, especialmente las demencias.

## ■ INTRODUCCIÓN

Conocer las causas que dañan el sistema nervioso y las repercusiones que originan en el comportamiento resulta crucial en el estudio de la neuropsicología. Hasta la aparición de las técnicas de neuroimagen, a partir de la década de 1970, el análisis de las lesiones se realizaba en estudios *post mortem*, mediante una autopsia que podía llevarse a cabo varios años después de que se hubiera producido el daño, por lo que resultaba difícil dilucidar si los cambios que se observaban en el tejido cerebral se debían específicamente a la lesión, a los procesos degenerativos que ésta originaba o a las modificaciones propias del envejecimiento cerebral.

La aparición de las técnicas de neuroimagen estructural y funcional (cap. 2) supuso una revolución en la clínica y la investigación neuro-

psicológica, permitiendo visualizar las estructuras dañadas prácticamente en el momento en que se producía la lesión, así como seguir su evolución. La posibilidad de realizar estudios volumétricos de las regiones alteradas, conocer el estado de su metabolismo y las conexiones más afectadas constituye un avance espectacular con respecto a las épocas pretéritas. Además, la neuroimagen funcional –a pesar de que en ocasiones se cuestionen su abuso, la rápida generalización y la interpretación de algunos de sus resultados– ha permitido investigar las correlaciones entre cerebro y comportamiento considerando por primera vez como variable dependiente el metabolismo cerebral, mientras se manipulan como independientes distintas variables cognitivas o emocionales, algo imposible en una neuropsicología basada en estudios de lesión (Bilder, 2011).

En adultos, el daño cerebral adquirido (DCA), la epilepsia y los procesos neurodegenerativos son las causas más frecuentes de afectación del sistema nervioso. Los casos de pacientes que se describen en los distintos capítulos de este libro son representativos de las principales patologías de cada grupo.

## ■ DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

El DCA hace referencia a cualquier lesión sobrevenida en un cerebro bien desarrollado; entre las lesiones más frecuentes se encuentran las originadas por accidentes cerebrovasculares (ACV), traumatismos craneoencefálicos (TCE), tumores y procesos infecciosos. Se estima que en España puede haber alrededor de 400.000 personas con DCA (Instituto Nacional de Estadística, 2008). Más del 70 % de ellas presentan secuelas físicas, cognitivas y emocionales que les genera algún tipo de discapacidad. El tratamiento requiere un abordaje multidisciplinar en centros especializados y la implicación del paciente, sus familiares y los profesionales en el proceso de rehabilitación. Mientras que la asistencia sanitaria en las primeras fases del DCA es de alta calidad, la atención integral al paciente con daño cerebral, una vez que pasan estas primeras etapas, sigue siendo una asignatura pendiente en España (Federación Española de Daño Cerebral, 2012).

### Accidentes cerebrovasculares

Me despedí de mi madre como cada noche, dejándola ya casi a punto de acostarse. A la mañana siguiente llamé por teléfono, como solía hacer siempre. Levanta-

ron el auricular pero nadie respondía. Asustada, corrí hacia su casa y al llegar al dormitorio me encontré a mi madre recostada entre la cama y la mesita de noche, con el teléfono en la mano izquierda, medio cuerpo paralizado y sin poder hablar. A su ingreso en el hospital una tomografía reveló la presencia de una hemorragia cerebral.

Relato de la hija de una paciente con un ACV

Los ACV constituyen la segunda causa de muerte en el mundo y la más frecuente de discapacidad en personas mayores de 55 años. Las secuelas que originan son muy variadas: físicas, cognitivas y emocionales. En general, se presta más atención asistencial a los ACV que afectan al hemisferio izquierdo, sobre todo por sus repercusiones en el lenguaje. Así, la mayoría de las afasias que se describen en la sección IV se originaron por infartos, hemorragias o hematomas en arterias que irrigan las regiones perisilvianas del hemisferio izquierdo. Las mismas lesiones en el hemisferio derecho producen síntomas que con frecuencia pasan inadvertidos, como déficits de memoria visual, cambios emocionales o heminegligencia, como en el caso de Álvaro (cap. 8). También pueden ocasionar confabulaciones, como en el caso de Rosa (cap. 5), que interfieren de manera significativa en sus recuerdos, o producir agnosias, como en Laura (cap. 7) cuando afectan a la arteria cerebral posterior. Aunque los ACV pueden ocurrir en arterias y venas, los primeros son los más relacionados con sintomatología neuropsicológica.

Los ACV se clasifican en dos subtipos: isquémicos y hemorrágicos. Aproximadamente el 80 % de los ACV son **isquémicos** (Fig. 1-1) y se producen como consecuencia de una interrupción en el flujo



Figura 1-1. Imágenes de resonancia magnética de accidentes cerebrovasculares. A) Ictus isquémico en la arteria cerebral media derecha. B) Ictus isquémico con importante edema perilesional en la arteria cerebral media derecha. C) Hematoma en la arteria cerebral anterior izquierda. Las imágenes muestran las coordenadas radiológicas, según las cuales la derecha se encuentra a la izquierda, y viceversa.

sanguíneo cerebral a una zona determinada, que impide el suministro habitual de oxígeno y glucosa y da lugar a un **infarto**. Éste puede ser transitorio o permanente. En adultos, la causa más frecuente suele ser una *trombosis* (coágulo de sangre, tapón de grasa, etc., que se forma dentro de la arteria y la obstruye), pero también pueden deberse a *embolias* (un coágulo es arrastrado por la sangre desde el lugar en que se originó, introduciéndose en una arteria de menor calibre y atorándola) (Fig. 1-2) o a malformaciones congénitas como *aneurismas* (dilataciones arteriales producidas por la debilidad de sus paredes; su apariencia es de una expansión en forma de globo en un vaso que suele ser propenso a romperse) o *angiomas* (alteraciones en la configuración arteriovenosa que dan lugar a anomalías en el flujo normal de la sangre). Más del 50 % de todos los ACV se deben a trombosis, que pueden ocasionarse en arterias de gran tamaño (Figs. 1-3 y 1-4)

o en pequeñas arterias que irrigan, por ejemplo, la sustancia blanca, los ganglios de la base o el tálamo, provocando infartos lacunares.

Los ACV **hemorrágicos** implican la extravasación de sangre como consecuencia de la rotura de arterias. Son frecuentes las *hemorragias intracerebrales* (que afectan al tejido, también denominado parénquima, que rodea a la arteria o las arterias afectadas) y las *subaracnoideas*, debidas con frecuencia a la rotura de aneurismas o a malformaciones arteriovenosas que producen sangrado en la región de las meninges. También pueden ser consecuencia de TCE, como los producidos en las caídas de los ancianos. Estas caídas pueden ocasionar, asimismo, *hematomas subdurales*, que originan una concentración de sangre entre la duramadre y el cráneo.

Identificar los factores de riesgo de los ACV es importante para la prevención primaria y para evitar las recidivas. Entre los factores de riesgo cabe

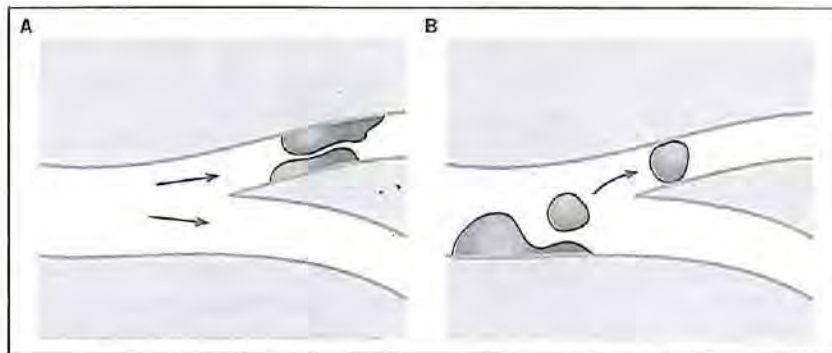


Figura 1-2. A) Esquema de una trombosis (obstrucción en una arteria). B) Esquema de una embolia (coágulo arrastrado por la corriente sanguínea hacia una arteria de pequeño calibre).

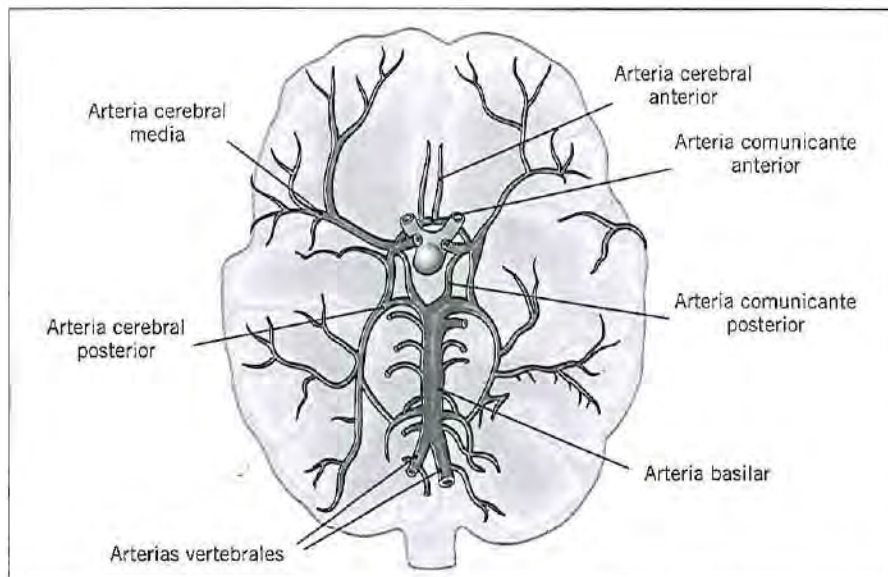


Figura 1-3. Visión basal del cerebro en la que se muestran las principales arterias que lo irrigan.

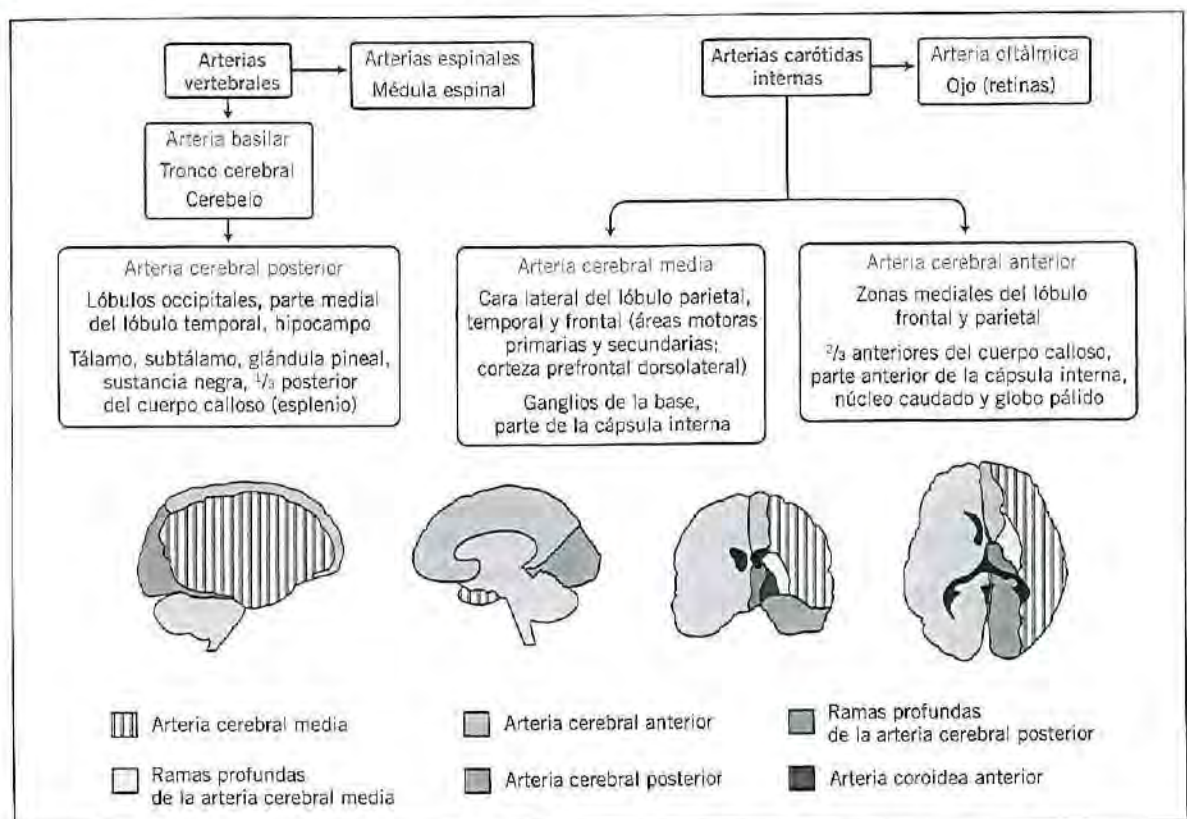


Figura 1-4. Territorios vasculares cerebrales.

citar la edad (son más frecuentes a partir de los 55 años por la arteriosclerosis), la vulnerabilidad genética y las enfermedades vasculares previas. Entre los factores potencialmente modificables, por el control médico y ambiental que se puede ejercer sobre ellos, destacan determinadas cardiopatías, hipertensión, dislipemia, diabetes, obesidad, sedentarismo y consumo de sustancias tóxicas (tabaco, alcohol, cocaína, etc.), entre otros.

El pronóstico dependerá de variables como la edad del paciente, la existencia de ACV previos, el tamaño y la importancia de la arteria involucrada o la extensión de la zona cerebral afectada (Fig. 1-4). Aunque los avances en medicina consiguen buenos resultados en cuanto a la supervivencia, la mayoría de los estudios que se han realizado a largo plazo coinciden en que casi el 50 % de los pacientes permanecen con secuelas que interfieren en su autonomía, y son dependientes para las actividades de la vida diaria (Barker-Collo y Feigin, 2006). El tratamiento ha de ser muy rápido; si se retrasa más de 3 horas las secuelas pueden agravarse. Además de administrar fármacos que reduzcan la presión arterial y el edema cerebral (acumulación de líquido intracelular y extracelular) alrededor del tejido dañado, a veces se requieren técnicas quirúrgicas para

evacuar la hemorragia o el hematoma y extirpar o reducir el aneurisma (Kolb y Whishaw, 2006).

### Traumatismos craneoencefálicos

Yo era policía nacional. Esa noche trabajábamos controlando el movimiento de varios delincuentes a los que llevábamos días siguiendo. Cuando uno de ellos nos vio alertó a los otros y salieron en su coche a toda velocidad; nosotros los perseguimos. Yo conducía el vehículo. Al verse acorralados, el conductor dio un giro al coche y se empotró contra nosotros en un tremendo choque frontal. Ya no recuerdo nada más. ¿Que si he cambiado? ¡Dicen que sí! Yo sólo sé que tengo 35 años, mi matrimonio se va a pique, he perdido a mis amigos, tengo una incapacidad laboral y ahora acabo de empezar Psicología, pero el año pasado inicié los estudios de Derecho, el anterior los de Contabilidad, aunque a mí lo que me gusta de verdad es ser piloto.

Relato de un paciente con un TCE

Los TCE constituyen la principal causa de muerte y discapacidad en personas menores de 45 años. El daño cerebral es provocado por agentes externos como, por ejemplo, un impacto directo, fuerzas de aceleración y desaceleración, un objeto penetrante (bala, proyectil) o las ondas expansivas de una explosión (Maas et al., 2008). Produzcan,

o no, alteración en la conciencia, las secuelas pueden repercutir en el estado físico y en el funcionamiento cognitivo, emocional y comportamental del individuo.

La causa más frecuente de TCE en adultos las constituyen los accidentes de tráfico; le siguen a distancia las caídas, los accidentes laborales (sobre todo en la construcción), las prácticas deportivas y las agresiones. En España se estima que hay más de 300.000 personas con este tipo de daño cerebral de distinto origen; el 60 % no puede realizar las actividades diarias y el 45 % tiene discapacidad total o grave. Actualmente se calcula que puede haber entre 50.000 y 75.000 TCE graves y 2.500 en estado vegetativo o de mínima conciencia. Las cifras son estremecedoras y contrastan con la poca oferta de centros públicos que existe (*El País*, enero de 2009).

Los TCE suelen clasificarse en función de la localización de las lesiones y de la gravedad que ocasionan. Los **TCE abiertos** se deben a lesiones encefálicas por heridas penetrantes del cráneo, como las originadas tras impacto de bala o proyectiles, o por fracturas de cráneo con fragmentos óseos que alcanzan el cerebro (Kolb y Whishaw, 2006). Fue un TCE abierto el que afectó a uno de los pacientes más famosos de la historia de la neuropsicología, Phineas Gage, cuando en 1848, mientras trabajaba en el trazado de la nueva línea de ferrocarril en Vermont, le explotó una carga de pólvora. La barra de hierro que manejaba salió despedida y, después de perforarle la base del cráneo, atravesó la región frontal del encéfalo, truncando definitivamente su vida (cap. 16). Como en Gage, la mayoría de los TCE abiertos producen lesiones focales y no suelen afectar al estado de conciencia: «está aturdido, silencioso, pero despierto, y habló a los pocos minutos» (Damasio, 1996, p. 20).

Por el contrario, los **TCE cerrados** sí suelen ir acompañados de pérdida de conciencia al inducir estados de coma. Son los típicos derivados de accidentes de circulación (automóviles, ciclistas, motoristas y atropello de peatones). Suelen producir daños primarios, que se manifiestan en el momento del accidente y, como consecuencia de éstos, daños secundarios, que son más susceptibles de modificación mediante tratamientos farmacológicos o quirúrgicos. Entre los daños primarios se encuentra la *contusión*, que afecta a la zona del cerebro donde primero se produce el impacto y que suele ir acompañada de pequeñas hemorragias en vasos superficiales (si se desgarran la piamadre se habla de *laceración*, una contusión más grave). La presión del golpe puede empujar al cerebro de manera brusca contra el lado opuesto, originando también en esas zonas cerebrales contusiones por contragolpe. Además, pueden producirse *fracturas craneales*, *daño axonal difuso* (Fig. 1-5 A) y *hemorragias o hematomas intracraneales o en meninges* (*epidurales, subdurales, etc.*) (Fig. 1-5 B y C).

El *daño axonal difuso* se debe a las fuerzas de aceleración/desaceleración y a los movimientos rotatorios de la cabeza, que causan torsión o rotura de axones, con la consecuente pérdida de mielina. Suele producirse sobre todo en áreas del cuerpo calloso, el fórnix y el tronco cerebral, afectando a la comunicación intrahemisférica e interhemisférica. Este tipo de lesión ya produce por sí sola déficits de atención, memoria y velocidad de procesamiento y contribuye, junto con las contusiones, a los estados de coma, al afectar a fibras componentes de la formación reticular.

El daño axonal más leve provoca *convulsión cerebral*, una alteración momentánea de la conciencia por torsión reversible de los axones ante pequeños impactos por golpes o caídas. Aunque tradicionalmente se le ha restado importancia, en la actualidad



Figura 1-5. Imágenes de resonancia magnética de traumatismos craneoencefálicos. A) Daño axonal difuso. B) Hematoma subdural. C) Hemorragia subaracnoidea.



se sabe que el paciente puede sufrir durante meses e incluso años mareos, vértigos, acúfenos (*tinnitus*), dolores de cabeza, náuseas y vómitos.

Tras el daño inicial se produce en el cerebro una cascada de acontecimientos que se consideran secundarios y que agravan aún más la lesión: *hipertensión craneal*, que puede dar lugar a *isquemia e hipoxia*; inflamación del cerebro y acumulación de líquidos en los espacios intracelulares y extracelulares, que suele provocar *edema*, lo que a su vez incrementa la presión intracraneal, reduce aún más el flujo sanguíneo y puede conducir, en casos graves, a la muerte. Se consideran también daños secundarios la *epilepsia postraumática*, que puede aparecer en el momento del accidente o en etapas posteriores. Además, como cualquier daño cerebral, el TCE es un factor de riesgo para la aparición de demencia, al avanzar la edad y superponerse procesos degenerativos (Maas et al., 2008).

Un factor clave en el pronóstico de un TCE es la evaluación de su gravedad. Para ello se utilizan tres variables, y se aconseja considerar más de una en la valoración final: el nivel de conciencia, medido a través de la Escala de Coma de Glasgow (GCS), la presencia y duración del coma —a más duración peor pronóstico— y la amnesia postraumática. Esta última, al parecer, es el índice que más se relaciona con las secuelas cognitivas que pueden quedar. Se define como el período de tiempo que transcurre desde el accidente hasta la recuperación de la memoria para las actividades de la vida coti-

diana. Algunos autores incluyen dentro de este índice el período de coma. En las primeras fases tras el TCE y al despertar del coma, el paciente suele estar desorientado en tiempo, espacio y persona; a medida que empieza a orientarse y a registrar en su memoria los hechos cotidianos, se va resolviendo la amnesia postraumática, si bien en algunos grupos de pacientes con TCE graves o muy graves ésta persiste de manera permanente. Los ítems que incluye la GCS, así como la combinación de sus puntuaciones con los períodos de amnesia postraumática para valorar la gravedad de los TCE, pueden consultarse en la tabla 1-1.

Aunque pueden producirse TCE en cualquier zona del cerebro, los lóbulos más implicados suelen ser los frontales y temporales, y los procesos cognitivos y emocionales relacionados con estas regiones corticales los más afectados. La alteración de la memoria tiende a ser el síntoma más común y la secuela más frecuente incluso después de la rehabilitación. No obstante, pueden aparecer déficits en cualquier función cognitiva: atención, velocidad de procesamiento, praxias, procesos visuoconstructivos, lenguaje, etc. De hecho, el TCE descrito de Víctor (cap. 9), tras afectar al circuito perisilviano anterior, originó una afasia de Broca, un cuadro poco habitual que se presenta con mayor frecuencia asociado a un ACV.

Son también comunes los déficits en funciones ejecutivas y los cambios emocionales relacionados con la patología frontal: apatía, desinhibi-

Tabla 1-1. Índice para determinar la gravedad y el pronóstico de un traumatismo craneoencefálico<sup>a</sup> y Escala de Coma de Glasgow para evaluar el nivel de conciencia<sup>b</sup>

Índice de gravedad en el traumatismo craneoencefálico (TCE)	Escala de Coma de Glasgow (GCS)
<p><b>TCE leve</b> GCS = 13-15 Amnesia postraumática &lt; 1 hora</p> <p><b>TCE moderado</b> GCS = 9-12 Amnesia postraumática = 1-24 horas</p> <p><b>TCE grave</b> GCS = 3-8 Amnesia postraumática = 1-7 días</p> <p><b>TCE muy grave</b> GCS = 3-8 Amnesia postraumática &gt; 7 días</p>	<p><b>Apertura ocular (O)</b> Espontánea = 4 A la orden = 3 Al dolor = 2 No responde = 1</p> <p><b>Respuesta verbal (V)</b> Orientado = 5 Desorientado = 4 Palabras inapropiadas = 3 Sonidos incomprensibles = 2 No responde = 1</p> <p><b>Respuesta motora (M)</b> Cumple órdenes = 6 Localiza un estímulo doloroso = 5 Retirada ante un estímulo doloroso = 4 Respuesta en flexión (postura de decorticación) = 3 Respuesta en extensión (postura de descerebración) = 2 No responde = 1</p>

<sup>a</sup> Adaptado de Kolb y Wishaw, 2006.

<sup>b</sup> Tomado de Teasdale y Jennett, 1974.

ción, abulia y alteraciones en el comportamiento social. Así, la neuropsicología del lóbulo frontal en la sección V se abordará a través de la descripción de tres pacientes a los que el TCE en esta región del cerebro les cambió radicalmente la vida: el caso de Ricardo (cap. 16) con un TCE grave como consecuencia de una caída de bicicleta en una competición deportiva, y los de Susana y Ángel después de sufrir sendos accidentes de tráfico (caps. 14 y 15). Los tres tenían vidas independientes, un trabajo que desempeñaban con responsabilidad y una buena red de contactos sociales. A partir de la lesión, empezaron a presentar síntomas que interfirieron de manera significativa en todas las esferas de sus vidas: personal, laboral y social. Las diferencias en relación con la gravedad y la extensión de la lesión frontal contribuyeron a que los tres corrieran distinta suerte tras la rehabilitación. Aunque con problemas para recordar y dificultades para planificar las actividades diarias, síntomas comunes a todos, la recuperación de la conciencia del déficit y el aprendizaje de estrategias para compensarlos han conseguido que Susana esté hoy incorporada a su actividad normal. Sin embargo, ni Ángel, sumido en un estado de apatía y abulia, ni Ricardo, al que la lesión volvió agresivo, impulsivo y rígido, volverán a ser nunca las personas que en otra época fueron.

## Tumores

Cuando lo vieron, se quedaron horrorizados: su hijo, delgado y melenudo, se había convertido en gordo y calvo; exhibía una permanente y «estúpida» sonrisa en la cara; de vez en cuando prorrumpía en canciones y

estrofas y hacía comentarios «idiotas», al tiempo que mostraba pocas emociones profundas («como si lo hubieran vaciado», dijo su padre). Había perdido todo interés por cuanto ocurría a su alrededor; estaba desorientado y totalmente ciego. Greg fue ingresado en el hospital, donde se le detectó un enorme tumor en la línea media del cerebro, que se extendía hacia los lóbulos frontales, alcanzaba hacia atrás los lóbulos temporales y hacia abajo llegaba al diencéfalo. Era un meningioma.

Sacks, *El último hippie*, 1995

Emilio, el paciente con mutismo acinético (cap. 17), también tenía un meningioma en la línea media de los hemisferios cerebrales. Llevaba meses con dolor de cabeza, que apenas reducían los analgésicos. Quizá fueran migrañas, le dijeron. Pero el dolor no cedía y ya se acompañaba de náuseas, vómitos y cierto grado de somnolencia. Una tomografía computarizada (TC) reveló la presencia del tumor.

Los tumores son procesos expansivos que pueden formarse y crecer en cualquier región del cerebro (meninges, ventrículos, glándulas, parénquima). El incremento de la presión intracraneal y el edema que producen, independientemente de su malignidad, tienen por sí mismos efectos sobre los tejidos adyacentes. Se dividen en **primarios**, si se originan en el propio cerebro, o **secundarios** si proceden de metástasis de otras zonas del cuerpo (mama, pulmón, sistema digestivo, etc.). La malignidad depende de su capacidad de infiltración y proliferación. Se califican desde grado I, más leve, hasta grado IV, más grave.

La relación de tumores que pueden aparecer en el adulto es extensa. Entre los más representativos están el glioblastoma (Fig. 1-6 A) y el meningioma (Fig. 1-6 B). El *meningioma* es un tumor ge-

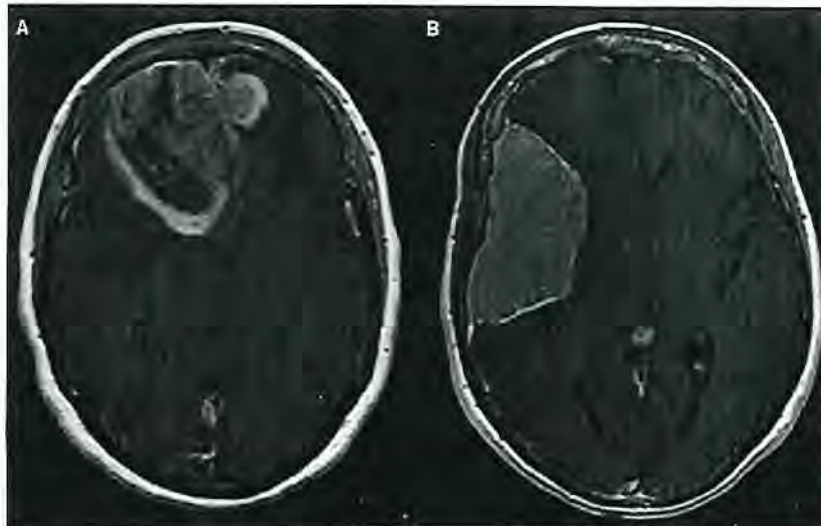


Figura 1-6. Imágenes de resonancia magnética de tumores cerebrales. A) Glioblastoma multiforme. B) Meningioma.

neralmente benigno que se origina en las meninges y tiene un crecimiento lento. Suele estar bien delimitado y encapsulado, y su resección resulta fácil, salvo cuando se sitúa en la línea media interhemisférica. En estos casos, la extirpación puede no ser completa, con las consiguientes recidivas.

Los *gliomas* son las neoplasias más comunes en el cerebro. Derivan de las células gliales, más frecuentemente de astrocitos, como el *astrocitoma*, y menos de oligodendrocitos, como el *oligodendroglioma*. El grado de malignidad varía; uno de los que tienen peor pronóstico es el *glioblastoma multiforme* que invade rápidamente el tejido cerebral y a menudo, cuando se diagnostica, ya se ha extendido por varias regiones corticales.

Algunos tumores resultan del crecimiento de células que durante el desarrollo del cerebro, debido por ejemplo a errores en la migración, se han implantado y crecido en zonas diferentes a las que les correspondían. Tal es el caso del *craneofaringioma*, un tumor que deriva de células primitivas del conducto craneofaríngeo y que afecta a estructuras de la base del cráneo, como el quiasma óptico, la hipófisis y el polígono de Willis. Aunque suele ser benigno, su resección completa resulta difícil sin dañar ninguna de estas estructuras, por lo que a veces se recurre a la radioterapia para tratar los tejidos neoplásicos residuales.

Las alteraciones neuropsicológicas que originan los tumores son también variadas y dependen de su localización, tamaño y malignidad. A esto hay que añadir los déficits que pueden aparecer asociados a las áreas adyacentes afectadas, a los relacionados con la cirugía, la radiocirugía o la radioterapia y a los efectos secundarios de la farmacología que se prescriba. Una revisión de los principales procedimientos neuropsicológicos empleados para tratar estos déficits puede encontrarse en Gehring et al. (2008).

### Procesos infecciosos

El 90 % de la investigación se dedica a enfermedades que afectan sólo al 10 % de la población mundial, a los países ricos [...] El paludismo es el asesino de la indiferencia del mundo contra una enfermedad que afecta, sobre todo, a países del tercer mundo.

Pedro Alonso, director del proyecto de vacuna contra el paludismo en Mozambique

El cerebro, como cualquier otro órgano, puede ser invadido por agentes patógenos (virus, bacterias, parásitos), pero es más vulnerable que otros órganos porque sus células son especialmente sensibles a las alteraciones que éstos provocan en

su metabolismo y suelen morir dejando secuelas neurológicas y neuropsicológicas irreversibles. Es más común que las infecciones provengan de otros órganos (ojos, nariz y garganta) que de la exposición directa del cerebro a estos agentes (fracturas craneales, cirugía).

La entrada de agentes patógenos en el cerebro inicia una cascada de acontecimientos que agravan el daño: provocan alteraciones en las propiedades eléctricas de las membranas de las neuronas, reducen el flujo sanguíneo, interrumpiendo el suministro de glucosa y oxígeno y llegando a desencadenar ACV, y además suelen originar lesiones inflamatorias y abscesos (bolsas de pus encapsuladas).

Entre las infecciones víricas las más frecuentes son la *encefalitis herpética*, que afecta sobre todo a regiones del lóbulo temporal, hipocampo y amígdala, y el *síndrome de inmunodeficiencia adquirida* (SIDA) que, aunque controlado por los fármacos antivíricos en los países desarrollados, sigue afectando a millones de personas en el sur y sureste de Asia y en África, sobre todo en las regiones subsaharianas. La *meningitis* (inflamación de las meninges cerebrales) puede tener un origen vírico o bacteriano, siendo especialmente graves algunas de las causadas por bacterias. Las secuelas son variables dependiendo de la respuesta al tratamiento y de si ha habido daño en las zonas de la corteza próximas a las meninges.

Entre las infecciones parasitarias, la que afecta a más personas en el mundo es el *paludismo*, producido por un parásito, del género *Plasmodium*, que se transmite a través de la picadura del mosquito *Anopheles*. Los países con más incidencia de esta enfermedad se concentran en África, el sur de Asia y las regiones del norte de América del Sur, en las que produce un millón y medio de muertos al año, el 85 % niños africanos menores de 5 años (*El País*, 2012). Una prometedora nueva vacuna contra el paludismo, impulsada por el equipo dirigido por Pedro Alonso en Mozambique, se encuentra ya en fases avanzadas.

### ■ EPILEPSIA

Quiero operarme, necesito que me operen. No, no tengo muchas crisis, pero por mi hijo... Sólo tiene dos años. ¿Cómo hacerle entender que a veces pongo cara de miedo, grito y corro desesperada por la habitación y lo dejo caer de mis brazos porque tengo epilepsia? Ya no quiere acercarse demasiado a mí, creo que me tiene miedo.

Relato de una paciente con crisis de pánico por epilepsia con foco en la amígdala

La Organización Mundial de la Salud y la Liga Internacional Contra la Epilepsia (*International League Against Epilepsy*, ILAE) definen la epilepsia como una alteración crónica de etiología diversa, caracterizada por crisis recurrentes, debidas a una excesiva descarga de neuronas cerebrales (crisis epiléptica), y asociada a una gran variedad de manifestaciones clínicas (sensoriales, motoras, de conducta). Es el trastorno más común en la infancia, aunque puede aparecer en cualquier etapa de la vida. De hecho, en Enrique (cap. 6), las crisis se iniciaron cuando ya había cumplido 65 años. El tipo de epilepsia que él padece es poco frecuente y aún no se han terminado de identificar sus características y el curso de su evolución.

Las crisis epilépticas suelen dividirse en parciales, si se inician en un hemisferio, aunque posteriormente se extiendan al otro, o generalizadas, si ya desde el inicio afectan a los dos hemisferios. A su vez, las crisis parciales se subdividen en simples y complejas en función de que preserven o alteren la conciencia. En la tabla 1-2 se indican los principales tipos de epilepsia.

En las *crisis parciales simples* no se altera la conciencia y el paciente puede relatar los cambios que

percibe durante la crisis. Se producen desde alteraciones sensoriales (visuales, gustativas, auditivas, olfativas y somatosensoriales, como hormigueos, adormecimiento de músculos, etc.), perceptivas (alucinaciones, anomalías en el transcurrir del tiempo, en el tamaño de las cosas, sensaciones de *déjà vu*) y neurovegetativas (rubor, sudoración, incontinencia, vómitos), hasta miedo y terror si el foco se sitúa en la amígdala. Las *crisis parciales complejas* se acompañan de automatismos: orales (deglución, masticación), verbales, motores (deambulación), estereotipias (rascarse, manipulación de cosas que encuentran próximas) y estados de somnolencia o estupor al finalizar, no recordando el paciente nada de lo que ocurrió durante la crisis. Suelen ir precedidas de aura antes de alterarse la conciencia.

Entre las epilepsias generalizadas más frecuentes destacan las ausencias, las mioclónicas y las tónico-clónicas. En las *ausencias (petit mal)* se conserva el tono muscular general, pero puede verse afectado en la mano, con caída de los objetos que en ese momento se estaban manipulando. Además, hay incremento del parpadeo, desviación de la mirada y contracciones faciales. Aunque las crisis suelen ser breves, presentan una alta frecuencia de aparición (a veces 100 en un día). Al recuperar la conciencia, el individuo no recuerda lo que pasó ni el tiempo transcurrido. Las *crisis mioclónicas* son descargas bruscas y repetitivas de grupos musculares, que afectan la cara, el tronco y una o varias extremidades, y en las *tónico-clónicas (grand mal)* el individuo suele caer al suelo, a veces tras un grito, durante la fase tónica (rigidez muscular); empieza con temblores y sacudidas en la fase clónica y finaliza la crisis con cansancio, dolor muscular y sueño. Durante la crisis puede expulsar saliva por la boca, morderse la lengua y perder el control de esfínteres.

El tratamiento más efectivo para controlar la epilepsia es el farmacológico. Sólo un pequeño grupo de pacientes son farmacoresistentes y algunos de ellos pueden ser buenos candidatos a cirugía de la epilepsia. Dentro de los equipos multidisciplinares que componen las unidades de cirugía de la epilepsia también trabajan los neuropsicólogos.

Las crisis pueden afectar a cualquier zona de la corteza, pero los lóbulos frontales y temporales son los más implicados. El tipo y la gravedad de los déficits neuropsicológicos que se observan están determinados por la etiología (déficit estructural, bioquímico, origen idiopático), las zonas cerebrales afectadas, la edad de aparición y el tiempo de evolución, las características de las crisis (tipo, frecuencia, duración) y los efectos secundarios de la medicación.

**Tabla 1-2. Clasificación internacional de las crisis epilépticas de la Liga Internacional Contra la Epilepsia**

1. Crisis focales (crisis parciales según la clasificación de la ILAE, 1981)
  - 1.1. Focales simples (sin compromiso de la conciencia)
    - 1.1.1. Motoras
    - 1.1.2. Somatosensitivas
    - 1.1.3. Autonómicas
    - 1.1.4. Psíquicas
  - 1.2. Focales complejas o discognocitivas (con afectación de la conciencia)
  - 1.3. Focales que se generalizan
2. Crisis generalizadas (bilateralmente simétricas sin inicio local)
  - 2.1. Crisis de ausencias
    - 2.1.1. Típicas
    - 2.1.2. Atípicas
    - 2.1.3. Ausencia con características especiales
      - Ausencia mioclónica
      - Ausencia con mioclonías palpebrales
  - 2.2. Crisis mioclónicas
    - 2.2.1. Mioclónica atónica (antes astatomoclónica)
    - 2.2.2. Mioclónica tónica
  - 2.3. Crisis clónicas
  - 2.4. Crisis tónicas
  - 2.5. Crisis tónico-clónicas
  - 2.6. Crisis atónicas
3. Crisis no clasificadas

*International League Against Epilepsy (ILAE, 1981). Actualización de Berg et al., 2010.*

## ■ PROCESOS DEGENERATIVOS

El Alzheimer es en realidad como una niebla insidiosa, apenas perceptible hasta que todo lo que tienes alrededor desaparece por completo. Después de eso ya no es posible creer que existe un mundo fuera de la niebla [...]. Es inútil escapar de todo ello, no hay adónde ir. El Alzheimer nos encontraría en cualquier parte [...]. Pero el Alzheimer también nos enseña que nacemos tan sólo para vivir día a día, nos induce a adoptar una perspectiva limitada de la vida humana [...] no más allá de la merienda o la cena.

J. Bayley, *Elegía a Iris*, 1999

Los procesos degenerativos constituyen en la actualidad uno de los campos más relevantes para la neuropsicología, tanto en el ámbito clínico como en el de la investigación. En este libro se han dedicado dos secciones a ellos: una a los trastornos del movimiento (sección VI) y otra a las demencias (sección VII). Los protocolos clínicos de demencia incluyen pruebas de evaluación neuropsicológica con el objetivo de identificar los déficits que presenta el paciente y el estadio en que se encuentra. El perfil neuropsicológico contribuye también al diagnóstico diferencial con otros procesos patológicos que presentan algunos síntomas similares (p. ej., depresión endógena, *delirium*) y entre los distintos tipos de demencia.

Por su parte, las unidades hospitalarias de trastornos del movimiento, sobre todo si ofrecen cirugía para la enfermedad de Parkinson (cap. 18), demandan también especialistas en neuropsicología para la selección de los candidatos más idóneos.

Se haya identificado la etiología (como en el caso de la enfermedad de Huntington [cap. 19] o la parálisis supranuclear progresiva [cap. 20]) o no, como en la mayoría de las demencias degenerativas, en la actualidad nadie duda de que tales procesos tengan una causa biológica, atribuyéndose especial relevancia a las variables genéticas y a los factores de riesgo. Y a pesar de que aún no se ha encontrado tratamiento alguno que prevenga el desarrollo de estas enfermedades o cambie su curso evolutivo, es obvio que se han hecho importantes avances en esta línea y en la búsqueda de marcadores biológicos para su diagnóstico temprano.

Asimismo, en las demencias se han producido grandes progresos conceptuales que han contribuido no sólo a caracterizar mejor los distintos tipos, sino también a definir y diferenciar el deterioro cognitivo asociado a la demencia del que conlleva un envejecimiento normal (Tabla 1-3). A partir de estas investigaciones han ido apareciendo nuevas entidades, como las del deterioro cognitivo leve, que representan estadios intermedios entre uno y otro.

**Tabla 1-3. Criterios para el diagnóstico de demencia: criterios clínicos centrales**

Se diagnostica demencia cuando hay síntomas cognitivos o conductuales que:

1. Interfieren en la capacidad funcional en el trabajo o actividades habituales
2. Representan un declive con respecto a niveles previos de funcionalidad y rendimiento
3. No se explican por la presencia de delirios o de un trastorno psiquiátrico mayor
4. El deterioro cognitivo es detectado y diagnosticado por una combinación de:
  - a. Historia clínica con datos del paciente y de un informador fiable
  - b. Evaluación cognitiva objetiva, bien mediante un *examen breve* del estado mental, bien por evaluación neuropsicológica. La evaluación neuropsicológica se realizará cuando la historia clínica y el *examen breve* no aporten un diagnóstico fiable
5. El deterioro cognitivo o conductual implica, al menos, *dos* de los siguientes dominios:
  - a. *Deterioro de la capacidad para adquirir y recordar nueva información.* Los síntomas incluyen: repetición de preguntas o conversaciones, pérdida de objetos personales, olvidos de eventos o citas, perderse en una ruta familiar
  - b. *Deterioro en el razonamiento y resolución de tareas complejas, empobrecimiento de la capacidad de juicio.* Los síntomas incluyen: pobre comprensión de riesgos personales, incapacidad para el manejo de finanzas, empobrecimiento en la capacidad de toma de decisiones, incapacidad para planificar actividades complejas o secuenciales
  - c. *Deterioro en las habilidades visuoespaciales.* Los síntomas incluyen: incapacidad, a pesar de tener una buena agudeza visual, para el reconocimiento de caras u objetos comunes o para encontrar objetos a simple vista; incapacidad para operar con utensilios simples o para vestirse (orientar la ropa en el cuerpo)
  - d. *Deterioro en las funciones lingüísticas (habla, lectura, escritura).* Los síntomas incluyen: dificultad para encontrar palabras comunes, indecisiones o titubeos al hablar; errores en el habla, en el deletreo y en la escritura
  - e. *Cambios en la personalidad, conducta o comportamiento.* Los síntomas incluyen: cambios injustificados de humor, como agitación; alteración en la motivación, la iniciativa y el impulso; apatía; retraimiento social; pérdida de interés en aficiones previas; deterioro en la capacidad de empatía; conductas obsesivas o compulsivas; comportamiento social inadecuado

Tomado de McKhann et al., 2011. Traducción y adaptación de Barroso y Nieto.

De todas las demencias, la de mayor incidencia es la enfermedad de Alzheimer (cap. 21). Desde que en 1984 el *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke* y la *Alzheimer's Disease and Related Disorders Association* (NINCDS-ADRDA) establecieron los criterios para el diagnóstico de esta demencia, los déficits de memoria se identificaron como síntomas cardinales de la enfermedad. Quizás esto llevó a una subestimación de otros cuadros de demencia que no comienzan a manifestarse con pérdidas de memoria.

Así, en las nuevas clasificaciones se han ido admitiendo como síntomas iniciales alteraciones en otros procesos cognitivos o en el comportamiento para poder incorporar otras entidades, como la demencia con cuerpos de Lewy, caracterizada por parkinsonismo, alucinaciones visuales y déficits atencionales (cap. 22) y la demencia frontotemporal y todas sus variantes, en las que predominan

los cambios de conducta (variante de conducta; cap. 23), las dificultades en la expresión (afasia progresiva primaria; cap. 24) o los déficits en memoria semántica (demencia semántica).

Mención especial merece la revisión que en la actualidad se está realizando sobre la demencia vascular. Los últimos estudios cuestionan que el diagnóstico tenga que basarse sólo en la constatación de lesiones vasculares en el cerebro, y se sugiere que la presencia de variables predisponentes y de factores de riesgo en un individuo puede ir desembocando progresivamente en un cuadro de demencia vascular, con correlatos de lesión en neuroimagen o sin ellos. En este sentido, se está empezando a identificar deterioro cognitivo mucho antes de que se produzca el primer episodio vascular (Gorelick et al., 2011). Además, cada vez se implica más a los factores de riesgo vascular también en el desarrollo de otras demencias, como por ejemplo en la enfermedad de Alzheimer.

## RESUMEN

- En adultos, el DCA, la epilepsia y los procesos degenerativos son las causas más importantes de afectación del sistema nervioso.
- Entre las distintas etiologías del DCA, una de las más frecuentes son los ACV, isquémicos o hemorrágicos, que suelen originarse por trombosis, embolias, aneurismas o angiomas. Los que producen mayores déficits neuropsicológicos son los que afectan a los grandes troncos arteriales o a las arterias que recorren las meninges.
- Los TCE, abiertos o cerrados, constituyen la principal causa de discapacidad en personas jóvenes. La gravedad de las secuelas que provocan depende de los daños primarios (contusiones y daño axonal difuso) y secundarios (edema, isquemia, epilepsia postraumática, entre otros) que se hayan derivado del accidente. Los lóbulos más frecuentemente afectados son los frontotemporales, y la alteración de la memoria la secuela más habitual. Entre los índices que se emplean para evaluar la gravedad de los TCE destaca la Escala de Coma de Glasgow, la amnesia postraumática y el período de coma.
- Los tumores son procesos expansivos que crecen en cualquier región del cerebro. Los hay benignos, como el meningioma, y con un alto grado de malignidad, como el glioblastoma multiforme. En ocasiones, aun siendo benignos, su localización interfiere en la completa sección, con las consiguientes recidivas, como en el caso del craneofaringioma.
- Los agentes patógenos que infectan el cerebro pueden ser virus, bacterias, parásitos u hongos. Entre las infecciones víricas destaca la encefalitis, y entre las parasitarias, el paludismo. La meningitis puede ser vírica o bacteriana. La mayoría desencadena una cascada de procesos inflamatorios que interfieren en el funcionamiento cerebral.
- La epilepsia es una alteración crónica, de etiología diversa, caracterizada por crisis recurrentes y asociada a alteraciones sensoriales, motoras, cognitivas y de conducta. Las crisis se clasifican en parciales (simples y complejas) o generalizadas, según se inicien en uno o los dos hemisferios. En las simples se preserva la conciencia, que se altera, aunque no se pierde, en las complejas. En las generalizadas (ausencias, tónico-clónicas y mioclónicas) sí hay pérdida de conciencia desde el inicio. El tratamiento más efectivo es el farmacológico. En algunos pacientes farmacorresistentes puede estar aconsejada la cirugía.
- Entre los procesos neurodegenerativos destacan los trastornos del movimiento (enfermedad de Parkinson, enfermedad de Huntington y parálisis supranuclear progresiva) y las demencias. Los grandes avances que se han producido en la caracterización de las demencias (enfermedad de Alzheimer, demencia vascular,

demencia frontotemporal, demencia con cuerpos de Lewy) han dado origen a cambios importantes en su concepción y en el diagnóstico diferencial, no sólo entre sus principales tipos sino también con entidades como el deterioro cognitivo leve.



**ACTIVIDADES**

**ACTIVIDAD 1-1. La neuropsicología en los medios de comunicación**

La neuropsicología es una de las disciplinas neurocientíficas que más progresión ha tenido durante las últimas décadas, y de la que se espera grandes avances en los próximos años. Por ello es importante actualizar continuamente los conocimientos y el desarrollo tecnológico que se está produciendo en la investigación sobre el cerebro y en el estudio de los procesos superiores.

Este primer ejercicio está orientado a recoger los avances que difunden los medios de comunicación y a analizarlos dentro del contexto de los temas y contenidos que se describen en los distintos capítulos.

✓ Ejercicio 1. Seleccione las principales noticias que se produzcan en los medios de comunicación (radio, prensa, TV) durante los próximos 4 meses relacionadas con los contenidos neuropsicológicos incluidos en el libro. Agrúpelas por bloques temáticos y elabore un comentario sobre los principales avances que se han realizado en los distintos temas.

**ACTIVIDAD 1-2. Familiarizándonos con los datos médicos**

Los pacientes con daño cerebral suelen acudir al neuropsicólogo con una serie de informes médicos que recogen la causa del daño cerebral, el estado inicial al ingresar en el hospital, la evolución, las medicaciones prescritas, etc. El profesional de la neuropsicología debe familiarizarse con estos términos.

- ✓ Ejercicio 2. Busque y defina:
- Arteriosclerosis.
  - Hipertensión.
  - Dislipemia.
  - Colesterol-LDL.
  - Acúfenos.
  - Coma cerebral.

**ACTIVIDAD 1-3. Repasando neuroanatomía**

Resulta imposible acercarse al estudio de la neuropsicología sin conocer la estructura anatómica y el funcionamiento del cerebro. En los distintos capítulos irán apareciendo actividades orientadas a identificar y localizar en láminas y en neuroimagen las estructuras cerebrales más importantes implicadas en los circuitos neuroanatómicos que median los distintos procesos superiores.

✓ Ejercicio 3. Identifique las arterias que se muestran en la figura 1-7.

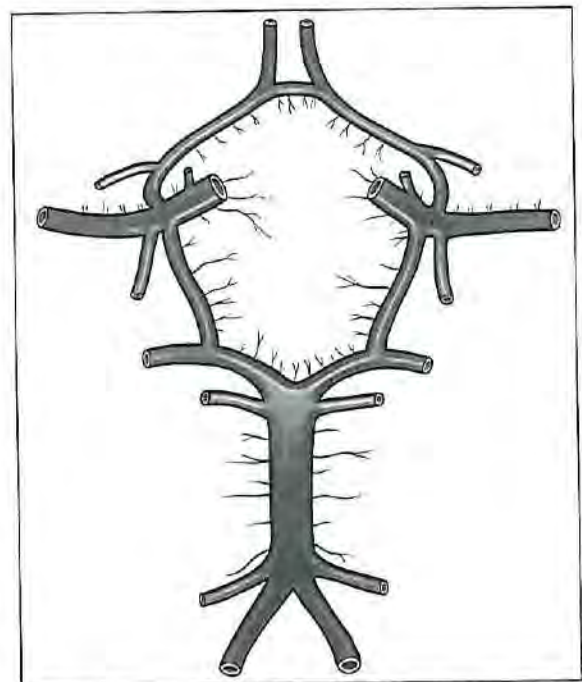


Figura 1-7.

**ACTIVIDAD 1-4. Neuropsicología en la literatura y el cine**

Una forma amena de completar el aprendizaje en neuropsicología es a través del análisis de los casos clínicos que han sido protagonistas de la literatura y

el cine. A lo largo del libro se revisarán los libros y las películas más relevantes que se han aproximado a las temáticas propias de la neuropsicología.

✓ Ejercicio 4.

#### Lectura

- Sacks, O. *Despertares*. Madrid: Anagrama, 2005.

#### Cinefórum

- Penny Marshall, director. *Despertares*. EE.UU.: Columbia Pictures Corporation, Parkes/Lasker

Productions; 1990. [Distribuidor en España: Columbia TriStar Home Video.]

En los relatos de Oliver Sacks se basó la película del mismo título, dirigida por Penny Marshall en 1990.

En ambos se describe el descubrimiento en 1969 del fármaco L-dopa y su aplicación a pacientes que sobrevivieron a la epidemia de encefalitis letárgica que asoló Estados Unidos entre 1917 y 1928. El fármaco logró sacarlos, aunque sólo de manera temporal, del estado catatónico que mantenían.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Barker-Collo S, Feigin V. The impact of neuropsychological deficits on functional stroke outcomes. *Neuropsychol Rev* 2006;16:53-64.
- Bayley J. *Elegía a Iris*. Madrid: Alianza Editorial, 1999.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51:676-85.
- Bilder RM. Neuropsychology 3.0: evidence-based science and practice. *J Int Neuropsychol Soc* 2011;17:7-13.
- Damasio A. *El error de Descartes*. Barcelona: Crítica, 1996.
- Federación Española de Daño Cerebral (FEDACE). *Daño cerebral adquirido. Orientación para familiares, amigos y cuidadores*. Madrid, 2012.
- Gehring K, Sitskoorn M, Aaronson NK, Taphoorn M. Interventions for cognitive deficits in adults with brain tumours. *Lancet Neurol* 2008;7:548-60.
- Gorelick PB, Scuteri A, Black SE et al. Vascular contributions to cognitive impairment and dementia: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011;42:2672-713.
- Instituto Nacional de Estadística. *Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD2008)*. Madrid, 2008.
- Kolb B, Whishaw IQ. *Neuropsicología Humana*. 5ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006; cap. 26
- Maas A, Stocchetti N, Bullock R. Moderate and severe traumatic brain injury in adults. *Lancet Neurol* 2008;7:728-41.
- Sacks O. *El último hippie*. En: *Un antropólogo en Marte: siete relatos paradójicos*. Barcelona: Anagrama, 1995; p. 69-108.
- Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet* 1974;13:81-4.





# Neuroimagen en el estudio clínico de casos neuropsicológicos

C. Junqué i Plaja y B. Segura Fàbregas

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer la importancia del uso de la neuroimagen como instrumento de evaluación en el estudio clínico de casos neuropsicológicos.
- Establecer los campos de aplicación de las técnicas de neuroimagen en diversos procesos patológicos neurológicos y trastornos mentales.
- Identificar las técnicas de neuroimagen más utilizadas en el ámbito clínico.
- Describir las técnicas de neuroimagen empleadas en la investigación del sustrato cerebral de las alteraciones neuropsicológicas.

## ■ INTRODUCCIÓN

Las imágenes de tomografía computarizada (TC) y de resonancia magnética (RM) convencionales son especialmente útiles para identificar las lesiones de los pacientes que han sufrido daño cerebral. El contraste del tamaño y la localización de las lesiones cerebrales focales con los déficits observados contribuye de forma decisiva a orientar las terapias neuropsicológicas. Estimular el cerebro de un paciente sin conocer el tejido íntegro que puede servir para su reorganización funcional supone actuar a ciegas, volver a una psicología de «caja negra». La posibilidad de adecuar las terapias cognitivas a la particularidad del paciente se pierde si se ignoran las características individuales de una lesión cerebral. Obviamente, someter a un paciente a una terapia neuropsicológica sin valorar el rendimiento cognitivo general y específico sería aún más inadecuado. En resumen, la evaluación conjunta de los resultados de la exploración neuropsicológica, la información obtenida de los

familiares sobre los cambios ocurridos tras la lesión y los datos de neuroimagen constituyen tres elementos de buena práctica en neuropsicología que deben ser considerados para la atención concreta de los casos clínicos.

### Cómo pueden valorarse las lesiones focales

Se denomina focalidad neuropsicológica al déficit que afecta a una función de forma prácticamente exclusiva, que es consecuencia de una lesión cerebral visible a nivel macroscópico y, por lo tanto, demostrable con facilidad mediante técnicas de neuroimagen estructural convencionales de TC o RM. Las focalidades neuropsicológicas más clásicas son las afasias, apraxias, agnosias, alexías, agrafias y acalculias. También se consideran focalidades neuropsicológicas los grandes síndromes frontales y las heminegligencias. Desde la introducción de las imágenes de RM en los años ochenta en la práctica clínica cotidiana, se amplió la capacidad de detectar lesiones cerebrales focales

en el lóbulo temporal medial y, en consecuencia, es posible añadir las amnesias a las ya citadas. Todos los pacientes con focalidades neuropsicológicas debidas a lesiones cerebrales disponen de TC y, la mayoría de ellos, de RM (Recuadro 2-1).

Los correlatos anatomofuncionales en los síndromes focales permiten una doble predicción: a partir de la observación de una lesión por TC o RM deducir la posible sintomatología del paciente y, a la inversa, a partir de los síntomas del paciente predecir la posible lesión. Estas predicciones son especialmente válidas para el caso de afasias asociadas a infartos isquémicos que implican las grandes arterias, ya que suelen producir daños relativamente homogéneos. En el caso de hemorragias cerebrales, infartos de pequeño vaso o tumores, los correlatos son más difíciles de establecer.

El uso de la información derivada de técnicas neurorradiológicas tiene especial interés a efectos de diagnóstico, pronóstico y de orientación rehabilitadora. Para la localización precisa de las lesiones cerebrales focales corticales son de gran utilidad los mapas anatomofuncionales propuestos por Damasio y Damasio publicados en *Localization in Neuropsychology* (1989). Este atlas permite identificar las áreas de Brodmann que están afectadas en un determinado paciente y, aun más importante, posibilita detectar las áreas estructurales y funcionales que están preservadas. Ello puede servir de base a programas dirigidos a actuar activando una determinada función cere-

bral a través de la rehabilitación neuropsicológica. Así, por ejemplo, un infarto en la arteria cerebral media del hemisferio izquierdo puede asociarse con una alteración funcional que suponga una afasia global y que implique la totalidad de las áreas de Broca y Wernicke y las circunvoluciones angular y supramarginal. En este caso, el paciente presentará una pérdida del lenguaje espontáneo, con una importante alteración de la comprensión oral, pero además no tendrá posibilidades de comunicación por gestos, y las alternativas terapéuticas que habitualmente se apoyan en la lectura y la escritura estarán muy limitadas. La orientación terapéutica tendrá que ir entonces enfocada a potenciar todas las funciones del hemisferio derecho en la comunicación. No obstante, el paciente podría presentar una sintomatología idéntica en la fase aguda del infarto pero cuyo sustrato cerebral analizado con TC o RM indique que parte del área de Wernicke está preservada y que sólo existe afectación parcial de la circunvolución angular (implicada en la lectura, la escritura y el cálculo) y de la circunvolución supramarginal (implicada en la expresión gestual). La orientación terapéutica en este caso tendrá que ser distinta por completo, ya que se focalizará en la recuperación de estas funciones parcialmente alteradas.

Para la localización de las lesiones subcorticales que se relacionan con afasia u otras alteraciones neuropsicológicas focales es de gran utilidad el atlas estereotáxico de Talairach y Tournoux (1988). Una misma lesión puede, pues, ser comprobada

#### Recuadro 2-1. Principales técnicas de análisis de las imágenes de resonancia magnética en investigación neuropsicológica

- ◆ **Volumetría de estructuras.** Es una de las primeras técnicas que se desarrollaron para el estudio de estructuras mediante neuroimagen. Permite el análisis volumétrico de núcleos grises subcorticales como, por ejemplo, la amígdala, el hipocampo o los ganglios basales.
- ◆ **Morfometría basada en vóxeles (VBM).** Esta técnica aporta mejoras sustanciales con respecto a la volumetría, puesto que cuantifica todo el cerebro, automáticamente, ofreciendo una medida objetiva que permite un análisis del volumen y de la concentración de la sustancia gris y la sustancia blanca obtenida mediante RM potenciada en T1.
- ◆ **Grosor cortical.** Esta técnica de análisis permite recabar información sobre el grosor de la corteza de una forma automatizada, mediante RM potenciada en T1. Requiere imágenes de alta resolución preferentemente obtenidas con aparatos de 3 teslas. Los valores se cuantifican en milímetros. Evita los efectos de diferencias en el grado de atrofia reflejado en los cambios de los surcos.
- ◆ **Imágenes de anisotropía fraccional.** Indican la integridad y la direccionalidad de la sustancia blanca cerebral. Los valores oscilan entre 0 y 1; los más altos reflejan mejor integridad de la sustancia blanca.
- ◆ **Imágenes de difusividad media.** Muestran la capacidad de movimiento libre del agua en el tejido cerebral. En la sustancia blanca, los valores altos son indicativos de patología.
- ◆ **Tractografía.** Técnica que permite trazar el recorrido de los principales fascículos de la sustancia blanca y aislarlos.

en los tres planos (coronal, transversal y sagital) a partir de la información clínica usualmente facilitada en las placas radiológicas de los estudios convencionales de RM. Mediante este atlas, además de las clásicas áreas de Brodmann corticales, se puede establecer la implicación de los ganglios basales y el posible daño en los principales fascículos cerebrales. La identificación de los fascículos involucrados en una lesión tiene valor pronóstico y puede ser de utilidad para la rehabilitación, ya que orienta sobre la posibilidad de restablecer funciones que están temporalmente perdidas como consecuencia de desconexiones entre grandes regiones corticales implicadas en una determinada función cognitiva.

La evaluación de las lesiones focales frontales tiene gran interés en los casos de pacientes con traumatismo craneoencefálico (TCE) que han sufrido contusiones en este lóbulo. En los TCE, este tipo de lesiones suele producir secuelas definitivas por el efecto de la bilateralidad. Son frecuentes las lesiones bilaterales orbitofrontales que se relacionan con notables cambios en el comportamiento social (desinhibición, irresponsabilidad, inadecuación social, lenguaje inapropiado, alteración en la adquisición de normas, etc.), mientras que las de la corteza cingulada anterior se relacionan con la presencia de apatía y alteraciones atencionales. La afectación orbitofrontal bilateral puede observarse también en tumores cerebrales, como glioblastomas multiformes, meningiomas u oligodendrogliomas; por otro lado, los tumores de bajo grado

(astrocitomas grado I-II) suelen ser unilaterales y, por consiguiente, la sintomatología prequirúrgica es muy sutil, pero la posquirúrgica suele ser detectable mediante la exploración neuropsicológica detallada de las funciones prefrontales.

### Cómo evaluar la atrofia cerebral difusa

La valoración de la atrofia cerebral difusa es indispensable en los pacientes con TCE moderado y grave y en los pacientes con deterioro cognitivo producido por enfermedades neurodegenerativas o por patología vascular difusa tras un episodio de hipoxia/anoxia. Asimismo, es de interés valorarla en los pacientes que han sufrido un accidente cerebrovascular, puesto que los factores de riesgo asociados (hipertensión, diabetes, hipercolesterolemia, obesidad, etc.) contribuyen al daño cerebral en la sustancia blanca y a una atrofia generalizada progresiva.

Para la valoración adecuada de las secuelas neuropsicológicas relacionadas con el daño cerebral difuso ocurrido tras un TCE o un episodio de hipoxia, es necesario obtener datos de RM, dado que los datos de TC son insuficientes para identificar las lesiones responsables de alteraciones cognitivas y conductuales que pueden impedir la normal reinserción académica, laboral y familiar. Por ejemplo, la TC no permite identificar los cambios difusos de la sustancia blanca y el adelgazamiento del cuerpo calloso. Estos cambios, identificables fácilmente en las RM potenciadas en T2 (Recuadro 2-2), están

#### Recuadro 2-2. Principales secuencias de adquisición de las imágenes de resonancia magnética para valorar pacientes con lesiones cerebrales

- ◆ **Imágenes potenciadas en T1.** Se caracterizan por mostrar el líquido cefalorraquídeo (LCR) hipointenso (negro) y el tejido cerebral hiperintenso (tonos de gris). La sustancia gris se observa más oscura que la sustancia blanca. En neuropsicología se utilizan para detectar las lesiones cerebrales estructurales de tipo focal. El tejido necrosado aparece progresivamente más hipointenso hasta alcanzar el mismo tono que el LCR en lesiones crónicas.
- ◆ **Imágenes potenciadas en T2.** Se caracterizan por mostrar el LCR hiperintenso (blanco) y el tejido cerebral hipointenso (gris-negro). La sustancia blanca se observa más oscura que la sustancia gris. Estas imágenes se utilizan para detectar básicamente lesiones en la sustancia blanca y los ganglios basales. Las lesiones aparecen hiperintensas.
- ◆ **FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*).** Secuencia que produce una imagen potenciada en T2 que suprime la señal del LCR y reduce al mínimo el contraste entre la sustancia gris y la sustancia blanca, incrementando el contraste entre la posible lesión y el tejido normal. Se usan básicamente en procesos patológicos que afectan a la sustancia blanca.
- ◆ **Imágenes de resonancia magnética por tensor de difusión.** Actualmente se considera la técnica idónea para la investigación de anomalías de la sustancia blanca. Mediante modelos de tensor de difusión es posible obtener parámetros que muestran las características de la microestructura de este tejido. Tiene un elevado interés en el estudio de alteraciones de la conectividad en los traumatismos craneoencefálicos y en la esclerosis múltiple.

relacionados con alteraciones en la velocidad de procesamiento y las disfunciones ejecutivas. Sin embargo, los datos de la RM en la fase aguda son de muy poca utilidad, debido a que los fenómenos de atrofia progresiva se observarán largo tiempo después del daño.

El conjunto del daño cerebral difuso primario y secundario en los TCE o tras hipoxia generalizada de otras etiologías se refleja de forma indirecta en la RM por la progresiva dilatación ventricular, denominada hidrocefalia *ex vacuo*, ya que se trata de un incremento del líquido cefalorraquídeo (LCR) por ocupación de un espacio que ha quedado libre debido a la pérdida de masa encefálica (sustancia blanca y sustancia gris). Esta dilatación ventricular va aumentando a medida que se van produciendo procesos de fagocitosis que siguen a las degeneraciones anterógradas, retrógradas y transneurales. En las investigaciones de correlatos anatomofuncionales, la dilatación ventricular se asocia de forma significativa con el estado cognitivo de los pacientes.

Por otra parte, en estadios iniciales de la demencia es interesante valorar la asimetría hemisférica de la dilatación ventricular, en especial de los cuerpos de los ventrículos laterales, que a menudo está indicando una atrofia predominante de las funciones lingüísticas sobre las visuoespaciales o viceversa. Cabe considerar, no obstante, que en general el ventrículo izquierdo está ligeramente más dilatado que el derecho. Asimismo, la dilatación predominante de la cabeza de los ventrículos laterales está presente en la demencia asociada a la enfermedad de Huntington y también en algunos subtipos de demencia frontotemporal.

Además de la dilatación ventricular, la superficie del cuerpo caloso en los cortes sagitales mediales es un buen indicativo de atrofia cerebral (Fig. 2-1). El cuerpo caloso es muy vulnerable a los TCE por varias razones: puede sufrir lesiones hemorrágicas directas, una afectación por degeneración retrógrada en el caso de lesiones cerebrales focales en áreas asociativas de un hemisferio, un daño por estiramiento debido al efecto de velocidad (mecanismos de aceleración-desaceleración) en el momento del impacto y, finalmente, también adelgazamiento por pérdida neuronal difusa en ambos hemisferios. Todo ello sumado hace que el estado del cuerpo caloso sea un buen indicativo de las alteraciones neuropsicológicas de los pacientes.

En los pacientes con enfermedades neurodegenerativas, como, por ejemplo, la enfermedad de Alzheimer, la disminución de la superficie del cuerpo caloso refleja también el grado de pérdida neuronal. Dado que para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer no es necesaria la RM, en general la atrofia se valora mediante parámetros clásicos de la TC, como dilatación ventricular (ventrículos laterales y III ventrículo), incremento de la fisura interhemisférica, dilatación de la cisura de Silvio y dilatación de los surcos cerebrales. No obstante, los estudios grupales de RM han demostrado que el adelgazamiento de la superficie del cuerpo caloso es, asimismo, una medida útil y de fácil visualización. Sorprendentemente, el volumen del núcleo caudado en la RM es una medida que se asocia más a la enfermedad de Alzheimer que a la de Parkinson; no obstante, la valoración del tamaño del núcleo caudado es difícil



**Figura 2-1.** A) Atrofia del cuerpo caloso de predominio frontal y asimetría ventricular de predominio derecho en un paciente de 25 años con un traumatismo craneoencefálico focal de 1 año de evolución. B) Atrofia del cuerpo caloso de predominio posterior y dilatación ventricular tras 2 años de evolución en un paciente con un traumatismo craneoencefálico con daño axonal difuso.

para personas no expertas en neurorradiología, por lo que, a menudo, es útil visualizar el tamaño relativo de las astas frontales de los ventrículos laterales respecto al cuerpo, ya que aquéllas se dilatan a medida que disminuye la cabeza del núcleo caudado.

La disminución regional del cuerpo calloso informa, asimismo, de la pérdida relativa de sustancia gris de ambos hemisferios. Ante una lesión focal macroscópica en cualquiera de los dos hemisferios, se observa una reducción local del cuerpo calloso, pero también ante una atrofia difusa regional más acentuada en un hemisferio se puede observar un adelgazamiento regional. Así, por ejemplo, en las demencias frontotemporales se puede detectar un efecto de adelgazamiento en la parte anterior del cuerpo calloso, y en las apraxias progresivas, un adelgazamiento de la parte posterior del tronco del cuerpo calloso.

### ¿Qué indica la atrofia del hipocampo sobre el estado de la memoria?

La mayoría de las amnesias están producidas por lesiones o atrofia bilateral del hipocampo. Tanto las lesiones focales como la atrofia difusa se pueden identificar a simple vista en la RM. No obstante, en casos de alteraciones de la memoria que no son suficientemente graves para establecer el diagnóstico de amnesia, el hipocampo puede aparentar normalidad, y su alteración se podrá establecer sólo mediante sistemas de cuantificación.

La posibilidad de determinar el volumen del hipocampo de forma automática abre, sin duda, nuevas perspectivas en el ámbito clínico. En poco tiempo probablemente se podrá valorar si el volumen del hipocampo de un paciente determinado está por encima o por debajo de la media de su edad y estimar en cuántas desviaciones estándar (DE) lo está, de forma similar a como en la actualidad se están usando los criterios de 1,5 DE por debajo de la media en las puntuaciones en pruebas de memoria para diagnosticar el deterioro cognitivo leve de tipo amnésico. Así, se están haciendo notables esfuerzos para introducir las medidas volumétricas del hipocampo como elemento diagnóstico en la enfermedad de Alzheimer, junto con el deterioro de la memoria declarativa y los marcadores de la proteína  $\beta$ -amiloide.

Hoy por hoy, la valoración clínica de la atrofia del hipocampo en un paciente determinado se lleva a cabo por inspección visual y requiere un experto neurorradiólogo. Para dicha inspección visual, los cortes de elección son los coronales; en



Figura 2-2. Corte coronal de resonancia magnética en el que se aprecia una lesión en el hipocampo izquierdo. El paciente de 22 años había sufrido un traumatismo craneoencefálico 5 años antes y presentaba una incapacidad de aprender y retener listas de palabras. El rendimiento en el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey fue de 4, 4, 5, 4 y 4 sobre 15 palabras presentadas en cada ensayo, y la retención a los 20 minutos fue nula. Su memoria visual valorada con el recuerdo en el Test de Copia de una Figura Compleja de Rey fue normal-alta.

las imágenes potenciadas en T1 es posible apreciar el grado de atrofia y la correspondiente dilatación de las astas temporales (Fig. 2-2). Las imágenes potenciadas en T2 informan, adicionalmente, de posibles hiperintensidades que denotan efectos de la isquemia y que pueden indicar mayor proporción de glías respecto a neuronas (p. ej., en el caso de la esclerosis del hipocampo que se observa en las epilepsias del lóbulo temporal medial).

En el caso de las lobectomías temporales practicadas en la cirugía de la epilepsia, las imágenes en T1 indican la magnitud de la ablación. En el famoso caso de H. M. (cap. 3), las imágenes de RM indicaban una preservación de la parte posterior del hipocampo, lo cual revela que esta región no es suficiente para la memoria episódica, dado que H. M. se caracterizaba justamente por la grave afectación de ésta.

En otros casos de amnesia (Vargha-Khadem et al., 1997), las alteraciones del hipocampo se ilustran refiriendo su volumen en relación con el de un grupo de control y se cuantifican como porcentaje de reducción con respecto a la media de su edad.

### Alteraciones de la sustancia blanca: enlentecimiento y desconexiones

En los casos en que predomina la afectación de la sustancia blanca, las imágenes clínicas de RM idóneas son las adquiridas en secuencias T2

y *fluid-attenuated inversion recovery* (FLAIR). Se deben valorar especialmente en los pacientes con afectación vascular difusa, con esclerosis múltiple o con signos de lesión axonal difusa en casos de traumatismos graves.

En patología vascular, el estudio del perfil de los pacientes con diagnóstico de arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL, *cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*) ha permitido diferenciar el deterioro neuropsicológico asociado a lesiones difusas de la sustancia blanca del efecto del envejecimiento o la demencia, ya que esta enfermedad se observa en pacientes jóvenes y no tiene comorbilidad con la enfermedad de Alzheimer. Los tests neuropsicológicos más sensibles a las alteraciones cognitivas en los pacientes diagnosticados de CADASIL son los que miden la velocidad de procesamiento mental, en concreto el Test del Trazo (*Trail Making Test*), los subtests II y III del Test de Stroop de Colores y Palabras y los subtests de clave de números y búsqueda de símbolos de la Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III (WAIS-III) (Peters et al., 2005); este perfil coincide con los hallazgos en personas de edad avanzada con factores de riesgo vascular que presentan leucoaraiosis en las RM (Fig. 2-3). Para valorar la relación entre la leucoaraiosis y las alteraciones neuropsicológicas en la velocidad de procesamiento o funciones ejecutivas es importante atender al grado y la distribución de la leucoaraiosis observada. Las alteraciones cognitivas eviden-



Figura 2-3. Leucoaraiosis periventricular en un paciente de 65 años de edad con antecedentes de obesidad, hipertensión, hiperglucemia e hipercolesterolemia. Mostraba un notable enlentecimiento en el Test de Stroop de Colores y Palabras y una puntuación escalar de 5 en el subtest de Claves de Números de la Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III (WAIS-III).

tes se producen cuando se observa leucoaraiosis intensa de localización periventricular.

En los casos de esclerosis múltiple, las placas de desmielinización pueden provocar en fase aguda signos de desconexión difusa que se corresponden a su topografía (Mao-Draayer y Panitch, 2004). Los signos de desconexión aislados en general son reversibles debido a las capacidades de reorganización de las fibras asociativas cuando existe una relativa integridad neocortical, aunque dada la afectación progresiva de la enfermedad, en algunos casos el resultado es de múltiples desconexiones que afectan gravemente a las capacidades cognitivas complejas (Calabrese y Penner, 2007).

En los casos de TCE grave asociados a lesión axonal difusa se observan lesiones focales en la sustancia blanca en las imágenes de RM potenciadas en T2 o FLAIR, denominadas microhemorragias. Estas lesiones tienen un tamaño de entre 1 y 15 mm y pueden llegar a observarse más de 100.

Las imágenes de resonancia magnética por tensor de difusión (DTI) son las idóneas para estudiar cambios sutiles en la sustancia blanca. Permiten identificar de forma no invasiva el grado de integridad de las fibras en enfermedades que afectan precisamente a la sustancia blanca. La DTI es sensible a las características de la difusión del agua en el sistema nervioso central (SNC), reflejando su movilidad (movimiento browniano) en el tejido. Así, la técnica de DTI se basa en el hecho de que la difusión del agua en la sustancia blanca es anisotrópica, es decir, el movimiento del agua está restringido y sigue una dirección: las moléculas de agua se mueven de forma más rápida en paralelo a las fibras nerviosas que perpendicularmente. Dicho movimiento del agua en el SNC se puede interrumpir por las estructuras tisulares, como las membranas celulares, las vainas de mielina, los microtúbulos intracelulares y las proteínas asociadas. La variable que se analiza en los estudios es la anisotropía fraccional, que oscila entre los valores 0 y 1; generalmente, los valores bajos son indicativos de pérdida de integridad de la sustancia blanca. La difusividad media mide la libertad de movimiento del agua, siendo los valores patológicos los más altos. Los valores de anisotropía fraccional y difusividad media por el momento no tienen aún utilidad clínica.

A partir de la técnica DTI es posible realizar estudios individuales de tractografía (Mori et al., 2005). La tractografía permite extraer y aislar de forma probabilística una fibra determinada (v. Figs. 2-4 y 2-5 en el Atlas en color). El daño de sustancia blanca en los TCE graves y difusos de-

tectado mediante los valores de DTI es de carácter generalizado y no se puede observar por inspección visual, pero la rotura o la afectación de fibras sí puede identificarse mediante tractografía.

### ■ MORFOMETRÍA BASADA EN VÓXELES Y GROSOR CORTICAL

La morfometría basada en vóxeles (VBM, *voxel based-morphometry*) representa el avance más reciente en investigación sobre el sustrato cerebral de las alteraciones neuropsicológicas. Se utiliza habitualmente, desde el año 2000, en diversas afecciones neurológicas y trastornos mentales que suponen cambios cerebrales no demostrables por la neurorradiología clínica estándar. Se usa sobre todo para el estudio de los cambios cerebrales asociados al envejecimiento, a las demencias y a las alteraciones relacionadas con trastornos psicopatológicos como la esquizofrenia, la depresión, la angustia y los trastornos obsesivo-compulsivos. En neuropsicología clínica, la VBM ha sido muy relevante ya que ha permitido obtener datos objetivos sobre los cambios cerebrales que se observan tras el entrenamiento en individuos normales.

La VBM es una técnica que puede caracterizar las alteraciones regionales en la composición del tejido cerebral tanto de la sustancia blanca como de la sustancia gris. Analiza la información de la densidad o concentración tisular a partir de los datos de RM con adquisición continua de cortes de 1 o 1,5 mm de grosor que permite una reconstrucción tridimensional de cada cerebro y su normalización para poder comparar las densidades de dos o más grupos de estudio.

La VBM se ha usado también para el estudio de casos individuales, en los que se compara la información vóxel a vóxel de un paciente determinado con la media de los individuos de control. Esta aproximación, aunque discutible desde el punto de vista metodológico, puede aportar datos sobre patrones de alteraciones en regiones del tejido cerebral no observables macroscópicamente, es decir, por inspección radiológica convencional.

Las medidas volumétricas regionales obtenidas por VBM incluyen datos de superficie y grosor corticales y están influidas por el grado de girificación. Las medidas de grosor cortical a nivel grupal han contribuido de manera muy notable a detectar diferencias sutiles entre grupos patológicos y normales en enfermedades neurológicas y trastornos mentales y han demostrado ser también sensibles a cambios cerebrales tras estimulación cog-

nitiva. No obstante, en estos momentos no tienen un claro uso en el estudio de casos individuales.

### ■ ¿QUÉ INFORMACIÓN ADICIONAL PROPORCIONAN LAS TÉCNICAS DE NEUROIMAGEN FUNCIONAL?

Las técnicas de tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía por emisión de fotón único (SPECT) permiten obtener medidas de metabolismo cerebral que pueden usarse para identificar los fenómenos de diasquisis. La diasquisis cerebral consiste en una alteración funcional a distancia de la lesión estructural que la produce. Se observa en regiones estructural y funcionalmente relacionadas con aquellas directamente lesionadas. Se han descrito diasquisis homolaterales, contralaterales o cruzadas e interhemisféricas.

La diasquisis explica el hecho de que en fases agudas un paciente presente más sintomatología de la esperable por la propia focalidad lesional. Explica también la importante recuperación espontánea que se produce en los 2 primeros meses después de la lesión. Dado que no padecen necrosis tisular, las zonas cerebrales en las que se observa diasquisis son más susceptibles a los efectos de normalización tras una correcta estimulación cognitiva. Presuntamente manifiestan una caída metabólica debida a alteraciones en su conectividad con la zona lesionada, pero su actividad puede ser restaurada mediante el refuerzo de otra conectividad existente o la incorporación en otras redes complejas pertenecientes a circuitos cognitivos complementarios o similares. La SPECT es la técnica más accesible en nuestros medios para obtener este tipo de información, aunque no se utiliza de forma sistemática (v. Fig. 2-4 en el Atlas en color).

Asimismo, las técnicas de PET y SPECT (estudios de metabolismo, de marcadores de los receptores o de marcadores de proteínas) pueden ser utilizadas como información complementaria para el diagnóstico de enfermedades degenerativas, aunque no son aún de uso generalizado.

En cuanto a la resonancia magnética funcional (RMf), es innegable su contribución a los estudios de mecanismos de compensación y reorganización cerebral y a los estudios de conectividad cerebral e identificación de redes cerebrales relacionadas con las funciones cognitivas y con los tests neuropsicológicos concretos. En el contexto de los estudios de casos individuales, la RMf tiene ventajas sobre la PET y la SPECT por su menor carácter invasivo; en consecuencia permite la po-



sibilidad de realizar múltiples exploraciones en un mismo paciente y a cualquier edad, así como obtener significaciones estadísticas ante un único sujeto. Aunque poco generalizada en la práctica clínica, este tipo de estudio de casos individuales se usa a menudo en el ámbito de la cirugía de la epilepsia para identificar la localización del lenguaje, la memoria y las funciones motoras y también en el ámbito de la reorganización funcional tras lesiones cerebrales focales (v. Fig. 2-5 en el Atlas en color). De notable interés es su capacidad demostrada para identificar respuestas cerebrales ante estímulos complejos en pacientes diagnosticados de estado vegetativo; asimismo se ha comprobado su potencial para ser usada como sistema de comunicación en algunos de estos pacientes.

### ■ PERSPECTIVAS FUTURAS

Ante los nuevos avances de los sistemas de adquisición y de análisis de la RM es indudable que

en los próximos años se producirá un incremento muy notable en el conocimiento de las lesiones cerebrales responsables de los déficits cognitivos y conductuales.

El avance en el uso de las técnicas de neuroimagen en el ámbito clínico revertirá en una mejoría de las aproximaciones terapéuticas actuales, proporcionando información de los cambios previos y posteriores a la intervención.

El uso de las técnicas de neuroimagen junto con la exploración neuropsicológica proporcionará información clave para identificar las distintas evoluciones clínicas de los pacientes y así contribuir a realizar una terapia sistemática dirigida a optimizar la recuperación.

En un futuro, será de especial interés la información que podrán aportar estas técnicas en el contexto de la identificación de respuestas cerebrales en pacientes específicos, como en el caso concreto de los pacientes diagnosticados de estado vegetativo o en pacientes con dificultades de comunicación.

### RESUMEN

- La utilización de métodos de localización a partir de la observación de una lesión por TC o RM permite establecer correlatos anatomofuncionales en los síndromes focales; esta información es de interés primordial para orientar el diagnóstico y la intervención en cada caso particular.
- La identificación de anormalidades estructurales, como la atrofia difusa, la atrofia del hipocampo y las alteraciones de la sustancia blanca, permite detectar patrones de deterioro estructural específicos de procesos patológicos neurológicos concretos.
- Las técnicas de neuroimagen estructural y funcional se utilizan actualmente para el estudio de los cambios morfológicos y funcionales en grupos de pacientes. En algunos casos concretos, estas técnicas aportan información relevante en pacientes individuales y tienen, pues, aplicación en el ámbito clínico.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 2-1. Ampliando conocimientos de neuropatología

- ✓ Ejercicio 1. En el capítulo se ha hecho referencia a los hallazgos en neuroimagen de varios procesos patológicos.
- Amplíe la información acerca de:
- Esclerosis múltiple.
  - CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía).
  - Leucoaraiosis.

#### ACTIVIDAD 2-2. Trabajando con los datos de neuroimagen

- ✓ Ejercicio 2. Relacione las imágenes que se muestran en la figura 2-6 con los conceptos que se listan a continuación y que se han abordado en este capítulo (es posible utilizar los conceptos en diversas imágenes):
- a. Dilatación ventricular.
  - b. Atrofia cortical.
  - c. Lesión en el cuerpo caloso.
  - d. Leucoaraiosis.

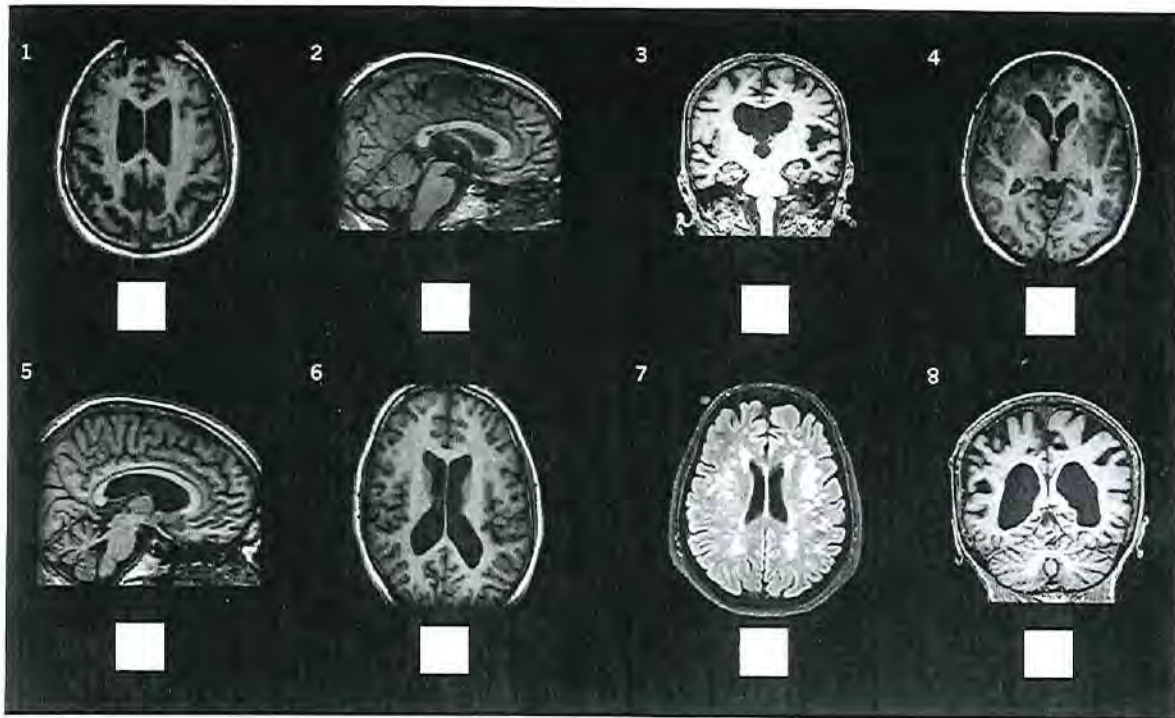


Figura 2-6. Secciones del cerebro que muestran distintas afecciones.

- e. Adelgazamiento del cuerpo calloso.
- f. Dilatación ventricular asimétrica.
- g. Asimetría de la cisura de Silvio.

✓ Ejercicio 3. Indique para cada imagen de la figura 2-6 si el plano de la adquisición es sagital, transversal o coronal.

**BIBLIOGRAFÍA**

Calabrese P, Penner IK. Cognitive dysfunctions in multiple sclerosis: a "multiple disconnection syndrome"? *J Neurol* 2007;254 (suppl 2):II18-21.

Corkin S, Amaral DG, Gonzalez RG, Johnson KA, Hyman BT. H.M.'s medial temporal lobe lesion: findings from magnetic resonance imaging. *J Neurosci* 1997;17:3964-79.

Damasio H, Damasio AR. *Lesion analysis in neuropsychology*. New York: Oxford University Press, 1989.

Le TH, Mukherjee P, Henry RG, Berman JI, Ware M, Manley GT. Diffusion tensor imaging with three-dimensional fiber tractography of traumatic axonal shearing injury: an imaging correlate for the posterior callosal "disconnection" syndrome: case report. *Neurosurgery* 2005; 56:189.

Mao-Draayer Y, Panitch H. Alexia without agraphia in mul-

iple sclerosis: case report with magnetic resonance imaging localization. *Mult Scler* 2004;10:705-7.

Mori S, Wakana S, Nagae-Poetscher LD, Van Zijl PCM. *MRI atlas of human white matter*. Amsterdam: Elsevier, 2005.

Peters N, Opherk C, Danek A, Ballard C, Herzog J, Dichgans M. The pattern of cognitive performance in CADASIL: a monogenic condition leading to subcortical ischemic vascular dementia. *Am J Psychiatry* 2005;162:2078-85.

Salat DH, Van der Kouwe AJ, Tuch DS et al. Neuroimaging H.M.: a 10-year follow-up examination. *Hippocampus* 2006;16:936-45.

Talairach J, Tournoux P. *Co-planar stereotaxic atlas of the human brain*. Stuttgart: Georg Thieme, 1988.

Vargha-Khadem F, Gadian DG, Watkins KE, Connelly A, Van Paesschen W, Mishkin M. Differential effects of early hippocampal pathology on episodic and semantic memory. *Science* 1997;277:376-80.



# Sección II

---

## Amnesias

- Capítulo 3 **Amnesia declarativa debida a encefalopatía postanóxica tras muerte súbita por paro cardiorrespiratorio**  
*El caso de Javier, un amnésico inolvidable*
- Capítulo 4 **Amnesia declarativa tras lesión del fórnix**  
*El hombre sin fórnix*
- Capítulo 5 **Confabulación**  
*Cuando la ficción se vuelve realidad*
- Capítulo 6 **Amnesia epiléptica transitoria**  
*El caso del hombre que lentamente borró su pasado*



# Amnesia declarativa debida a encefalopatía postanóxica tras muerte súbita por paro cardiorrespiratorio

*El caso de Javier, un amnésico inolvidable*

J. Bembibre Serrano, M. Arnedo Montoro y M. Triviño Mosquera

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Localizar las principales áreas afectadas tras una encefalopatía postanóxica.
- Considerar la relevancia del hipocampo y las estructuras adyacentes en el establecimiento de nuevos aprendizajes de contenido declarativo.
- Diferenciar los distintos tipos de memoria declarativa y procedimental.
- Conocer diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación del aprendizaje y la memoria con material verbal y visual.
- Establecer algunos principios básicos de rehabilitación neuropsicológica de la amnesia.

## ■ INTRODUCCIÓN

Las estadísticas presentadas en el último congreso de la Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia (SEMG) revelan que en España se producen más de 24.500 paros cardiorrespiratorios extrahospitalarios al año y que sólo el 5 % de estos pacientes sobrevive. Asimismo, el inicio de una reanimación básica durante los 4 primeros minutos, antes de que llegue el personal especializado, eleva las posibilidades de supervivencia en un 70 % (SEMG, 2011). Más aun, la mayoría de los pacientes ingresados en una unidad coronaria tras una muerte súbita cardíaca recuperada fallece durante la hospitalización, y alrededor de la mitad de los supervivientes son dados de alta con encefalopatía postanóxica. De éstos, más de la mitad habrá fallecido a corto plazo y sólo una minoría mejorará funcionalmente. El riesgo de secuelas y lesiones cerebrales aumenta un 10 % cada minuto transcurrido tras el episodio, pudiendo provocar

daños cerebrales irreversibles. Ante estas cifras desoladoras expondremos precisamente la recuperación funcional y la reinserción social y laboral de un adolescente de 17 años, Javier, con graves problemas mnésicos asociados a una encefalopatía postanóxica tras sufrir una muerte súbita por paro cardiorrespiratorio.

La selección de este caso obedece a dos razones fundamentales. En primer lugar, porque Javier es un ejemplo de los buenos resultados que es posible obtener con una rehabilitación neuropsicológica precoz, especializada y multidisciplinar, a pesar de la gravedad de la lesión y de la magnitud de las secuelas asociadas a ella. En segundo lugar, porque es un caso representativo de hasta qué punto una familia comprometida con dicho proceso de rehabilitación posibilita unos resultados generalizables a los ámbitos social y laboral, a veces precedidos de un duro peregrinaje para conseguir la atención que requiere un paciente con daño cerebral adquirido.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. NO PUEDO RECORDAR QUÉ ME HA PASADO

### La lesión. Primeros informes

Un día de agosto del año 2000. En el borde de la piscina, uno de los jóvenes que por allí se divierten, al salir del agua, se desploma, perdiendo el sentido. Durante una angustiosa media hora, hasta que aparecen los servicios de urgencia, no consiguen reanimarlo. Así relata su madre los momentos en que se desencadenó la historia actual. En el informe del alta de la Unidad de Arritmias del Servicio de Cardiología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada de octubre de 2000 se recoge textualmente en el apartado «enfermedad actual»:

[...] estando en una piscina pública, sufre episodio sincopal del que se recupera inicialmente; a los pocos minutos sufre un paro cardiorrespiratorio iniciándose maniobras de reanimación cardiopulmonar básica. Posteriormente es atendido por el 061, que documenta fibrilación ventricular; se realiza desfibrilación, intubación y masaje cardíaco pasando a ritmo sinusal. No se documentó el tiempo tardado en la reanimación. Llega a la UCI [Unidad de Cuidados Intensivos] hemodinámicamente estable en situación de coma profundo por encefalopatía postanóxica.

Se indica asimismo que tiene antecedentes familiares maternos de afecciones cardiorrespiratorias.

En cuanto a la evolución en la unidad de arritmias indicada, tras 48 horas en coma profundo y 18 días en la UCI, en el mismo informe se refiere que, ante el diagnóstico de fibrilación ventricular idiopática, se decide colocar un desfibrilador automático implantable (DAI) para cuyo ajuste final se necesitan tres intervenciones quirúrgicas. Neurológicamente es descrito con «cierta conexión con el medio, relacionándose afectivamente con el entorno familiar y siguiendo órdenes sencillas». El juicio clínico al alta es de muerte súbita recuperada, fibrilación ventricular idiopática, encefalopatía postanóxica y portador de DAI.

Con respecto a las lesiones objetivadas mediante neuroimagen, sólo es posible contar con una tomografía por emisión de fotón único (SPECT) debido a la contraindicación de la resonancia magnética (RM) para los portadores de un DAI ante las posibilidades de alteración de su funcionamiento. En el informe de la exploración mediante SPECT, los hallazgos observados se valoran como compatibles con la presencia de una encefalopatía de origen vascular con un patrón multiinfarto y

áreas de hipocaptación regional predominantes en la corteza cerebelosa, el lóbulo temporal derecho y la sustancia gris central izquierda en el territorio talámico y en ambas cortezas frontales.

Remitido al servicio de rehabilitación del referido hospital, se considera que no necesita tratamiento en aquél y se deriva al Equipo de Salud Mental de Distrito. Tras una primera entrevista de evaluación se observa que presenta «desorientación temporal, lenguaje inconexo, inquietud psicomotriz, ansiedad, labilidad afectiva, distraibilidad [sic], leves conductas de desinhibición sexual», todo lo cual sugiere un cambio significativo con respecto a su forma habitual de ser y comportarse o a las capacidades cognitivas demostradas antes del paro cardiorrespiratorio. Dados estos signos, se diagnostica un trastorno cognoscitivo, no especificado (según el *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, 4ª edición [DSM-IV]; American Psychiatric Association, 1995), se le prescribe alprazolam como tratamiento sintomático de la ansiedad, a la vez que se especifica que requiere de forma urgente evaluación y rehabilitación neuropsicológicas, para las que el equipo no tiene competencia, ya que no cuentan con ningún especialista en esta disciplina. Desde allí el paciente es remitido a la Facultad de Psicología para una evaluación inicial (Recuadro 3-1).

### Evaluación neuropsicológica inicial

Pasado apenas un mes desde la salida del hospital, nos encontramos con un adolescente tranquilo, sonriente, que no sabe muy bien por qué está allí, ni recuerda qué le ha pasado. La atención es aún lábil, pero se muestra colaborador y busca la complicidad de su madre ante cualquier respuesta que da. Su memoria parece depender también más de las palabras que su madre refrenda que de sus propios recuerdos. Le cuesta permanecer sentado, y parte de la exploración la realiza de pie. En esta primera aproximación, y ante las dificultades observadas en la entrevista, se opta por un protocolo flexible de evaluación que considere los principales déficits, hasta que pueda fijar mejor la atención y completar pruebas cognitivamente más complejas. Las funciones preservadas y afectadas se muestran en la tabla 3-1.

## ■ OTROS CASOS DE AMNESIA INDUCIDA POR EPISODIOS ANÓXICOS

El caso de amnesia por anoxia más citado en neuropsicología es el del paciente R. B. descrito por Zola-Morgan, Squire y Amaral en 1986. Con

## Recuadro 3-1. Secuelas neurológicas y neuropsicológicas de la anoxia

- ◆ El término anoxia hace referencia a la ausencia casi total de oxígeno en los tejidos corporales; cuando lo que se produce es una reducción parcial, se habla de hipoxia. Las causas que originan estados de anoxia son múltiples; entre ellas destacan las enfermedades respiratorias, los accidentes cerebrovasculares, la inhalación de gases tóxicos, complicaciones en el embarazo y el parto (anoxias neonatales) y, una de las más importantes, el paro cardiorrespiratorio.
- ◆ El cerebro es uno de los órganos que requiere tasas de oxígeno más altas para llevar a cabo su complejo funcionamiento. Por la misma razón es también uno de los más afectados cuando se produce una insuficiencia en el aporte de oxígeno. El límite de tolerancia para un proceso anóxico se sitúa en unos pocos minutos, a partir de los cuales los mecanismos compensatorios que se ponen en marcha resultan insuficientes y el daño se considera irreversible.
- ◆ Los estados de anoxia desencadenan una cascada de reacciones metabólicas que originan un descenso significativo en la producción de energía, isquemia prolongada e incremento de procesos inflamatorios y excitotóxicos que conducen finalmente a la muerte neuronal (Mellion, 2005). La distribución y la utilización del oxígeno no son uniformes en todas las regiones cerebrales. Algunas, como el hipocampo, la corteza visual primaria, el lóbulo frontal, los ganglios basales, el cerebelo y el tálamo, son especialmente vulnerables a la anoxia. También parece ser variable el ritmo temporal en el que las distintas estructuras son afectadas. Mientras que, después de las primeras horas del episodio anóxico, ya se pueden observar procesos degenerativos en los ganglios basales y el lóbulo frontal, el daño en el hipocampo es más aparente transcurridos unos días e, incluso, semanas después. La afectación alcanza, además, a la sustancia blanca, sobre todo a la periventricular y al cuerpo caloso.
- ◆ La heterogeneidad del daño cerebral que la anoxia provoca se refleja, asimismo, en la variedad de alteraciones neurológicas y neuropsicológicas que se observan. Las secuelas pueden ser sensoriales, motoras (en niños la más frecuente es la parálisis cerebral infantil), cognitivas y emocionales. Entre las cognitivas destacan los déficits en las funciones visuoespaciales, la atención, las funciones ejecutivas y, especialmente, la memoria (Hopkins y Haaland, 2004).

una amplia historia de problemas cardiorrespiratorios y varias intervenciones de *bypass*, en 1978, a la edad de 52 años, sufrió un episodio de muerte súbita recuperada, como consecuencia del cual quedó amnésico. Durante los 5 años que sobrevivió fue minuciosamente estudiado por el grupo de Squire.

El paciente R. B. presentaba un síndrome amnésico que se circunscribía, sobre todo, a la memoria anterógrada, con una amnesia retrógrada limitada a sólo unos 2 años. Su capacidad intelectual estaba preservada por completo y no manifestaba ningún otro problema cognitivo. La autopsia reveló una importante lesión en la zona CA1 del hipocampo, una región cerebral especialmente vulnerable a los episodios de anoxia (Carlson, 2009). Este dato respaldaba de manera definitiva la implicación del hipocampo en la memoria anterógrada, también en los seres humanos.

Aunque investigaciones previas realizadas en pacientes ya sugerían la participación de esta estructura en la memoria, los resultados no eran concluyentes, en parte, porque muchos de estos estudios no llevaban a cabo evaluaciones formales para caracterizar los déficits de memoria que se referenciaban y, en la mayoría de los casos, porque los pacientes presentaban lesiones extensas que

abarcaban, además del hipocampo, regiones adyacentes como la amígdala y la corteza temporal medial, por lo que resultaba difícil atribuir dichos déficits a zonas cerebrales específicas. Un ejemplo de este tipo de pacientes lo constituye el amnésico mejor estudiado de la historia de la neuropsicología, Henry Gustav Molaison, el famoso H. M. (Scoville y Milner, 1957).

En la actualidad se considera que el hipocampo es una estructura clave para formar nuevos aprendizajes y para mantenerlos durante un corto intervalo de tiempo (varios años) hasta que se transfieren a otras estructuras del neocórtex que los albergarán de manera más permanente (Kolb y Whishaw, 2006; Junqué y Barroso, 2009; Fernández y Tendolkar, 2009). El hipocampo forma parte del circuito de la memoria declarativa, en el que también se integran estructuras diencefálicas, como el tálamo o los cuerpos mamilares, el prosencéfalo medial y regiones corticales, como los lóbulos temporales y frontales. Especialmente relevante parece ser su participación en memorias dependientes del contexto, como la episódica.

Probablemente la lesión en CA1 que presentaba el paciente R. B. interfería en el procesamiento interno del circuito hipocámpico que se inicia en



Tabla 3-1. Resumen de la evaluación neuropsicológica inicial de Javier

Función	Procesos deficitarios	Prueba utilizada
<b>Atención</b>	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B (no puede valorarse por pérdida del automatismo del alfabeto)
<b>Orientación</b>	Espaciotemporal	Subescala de Orientación (WMS-III)
<b>Memoria</b>	Secuencias automáticas	Subescala de Control Mental (WMS-III)
	Aprendizaje verbal y visual (adquisición, recuerdo y reconocimiento)	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey; subescala de Reproducción Visual (WMS-III)
	Retrógrada	Entrevista (acontecimientos personales y sociales relevantes)
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de Vocabulario de Boston
	Fluidez verbal	FAS y Animales/Países/Supermercado
	Gramaticalidad del lenguaje oral	Entrevista
	Comprensión lectora	Subtest de lectura de oraciones en voz alta del Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia
	Escritura	Subtest de escritura narrativa del Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (pérdida de los automatismos de la escritura espontánea)
<b>Cálculo</b>	Mental y escrito (por pérdida de automatismos)	Operaciones matemáticas simples (por pérdida de automatismos de las operaciones aritméticas: suma y multiplicación)
<b>Velocidad</b>	De procesamiento visuomotor	Tiempo de ejecución en las pruebas cronometradas
Función	Procesos conservados	Prueba utilizada
<b>Atención</b>	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A
<b>Orientación</b>	Personal	Subescala de Orientación (WMS-III)
<b>Memoria</b>	De trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)
<b>Lenguaje</b>	Repetición y comprensión del lenguaje oral	Entrevista y seguimiento de órdenes simples y complejas
	Escritura (copia)	Subtest de mecánica de la escritura del Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia
<b>Gnosias</b>	Auditivas, táctiles, visuales	Sonidos ambientales, reconocimiento táctil de objetos, Test de Poppelreuter
	Prosopagnosia	Test de Reconocimiento de Caras de Benton
<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III)
<b>Programación y regulación del movimiento</b>	Alternancias gráficas y motoras; ritmos	Pruebas del Diagnóstico Neuropsicológico de Luria

WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

la circunvolución dentada a partir de las proyecciones procedentes de la corteza entorrinal y que termina en el subículo, ocasionando déficits importantes en la formación de nuevos aprendizajes. Como consecuencia de esta lesión en CA1, las conexiones que el hipocampo establece con

núcleos diencefálicos y regiones neocorticales se verán también afectadas (Fig. 3-1).

En estudios posteriores, el mismo grupo de Squire presentó nuevos datos de pacientes que habían sufrido episodios anóxicos de diversa etiología, demostrando que la extensión de la lesión

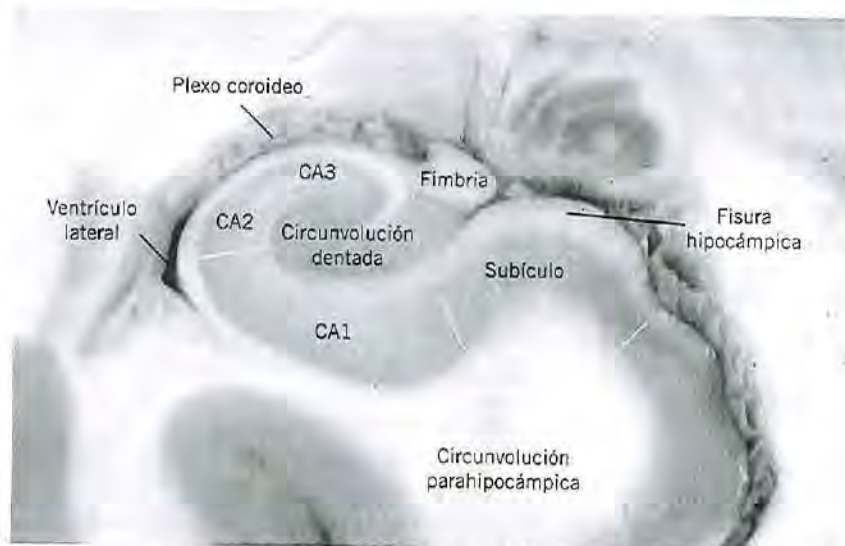


Figura 3-1. Hipocampo y otras estructuras temporales mediales.

en la formación del hipocampo repercutía en la gravedad de la amnesia anterógrada y en el gradiente temporal de la amnesia retrógrada que se observaba.

Aunque el análisis histológico de los cerebros de todos estos pacientes, incluido el de R. B., reveló diferentes daños isquémicos en otras regiones cerebrales, como el globo pálido, la cápsula interna o el cerebelo, las lesiones más importantes se circunscribían a zonas del hipocampo. Sin embargo, este tipo de lesiones focales tras episodios anóxicos son más la excepción que la regla (Caine y Watson, 2000). En la mayoría de los casos, los daños son más extensos y afectan a estructuras diencefálicas y neocorticales, y los déficits que se observan suelen implicar tanto a la memoria anterógrada como a la retrógrada, además de a otras funciones cognitivas y emocionales mediadas por estas mismas estructuras. Esto es lo que mostraba la SPECT de Javier, nuestro amnésico inolvidable.

### Perfil neuropsicológico de Javier

La evaluación neuropsicológica inicial de Javier (Tabla 3-1) mostró un perfil variado de alteraciones funcionales, destacando entre ellas sus déficits en **lenguaje** (anomia y fluidez reducida, con agramatismo) y su bajo rendimiento en todos los procesos relacionados con la **memoria verbal y visual** (adquisición, consolidación, recuerdo y reconocimiento).

Aunque la curva de aprendizaje verbal mejoró con la rehabilitación, manteniéndose no obstante por debajo de la normalidad, lo más significativo fue su desempeño en el recuerdo demorado. Unos minutos después de presentarle cualquier material ya no recordaba nada, ni siquiera el hecho de haber realizado la prueba. Y ésta ha sido también la secuela más importante en su evolución (compárense los resultados de las evaluaciones inicial y sucesivas en el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey que aparecen en la tabla 3-2; véase

Tabla 3-2. Puntuaciones (número de elementos recordados) en sucesivas evaluaciones en el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey

Ensayo	Corto plazo					Largo plazo
	1	2	3	4	5	
Evaluación inicial	1	3	3	1	3	0
Evaluación primer año	6	8	8	7	7	0
Evaluación segundo año	3	7	6	6	6	0

Adquisición (ensayo 1), consolidación (ensayos 2-5) y recuperación del material.

asimismo en la Actividad 3-3 una descripción de dicha prueba).

La amnesia retrógrada abarcaba casi todos los años de su aún corta vida: no reconoció a su novia, con la que llevaba algunos años, ni tampoco a sus compañeros de colegio e instituto ni a los del equipo de baloncesto; no recordaba hechos autobiográficos relevantes de su adolescencia ni de su infancia (p. ej., el nacimiento de su hermana pequeña a los 5 años, la primera comunión a los 9, la salida del colegio y el ingreso en el instituto a los 12 años, etc.). La amnesia repercutía tanto en su lenguaje, con una dificultad significativa en el acceso al léxico (anomia), como en sus dificultades para orientarse en lugares nuevos y para recordar sitios ya conocidos. Incapaz de salir solo a la calle sin perderse, necesitó llevar un plano de su barrio para desplazarse y poder adquirir progresivamente una mayor autonomía. Tampoco se orientaba en el tiempo.

Significativo era asimismo su **enlentecimiento**, que nunca alcanzó valores próximos a la normalidad.

Todos estos déficits afectaban a las puntuaciones que obtenía en las pruebas de **inteligencia general**, como la Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III (WAIS-III). Los cocientes intelectuales (CI) que presentaba tras 1 año de rehabilitación (el inicial fue imposible administrarlo) se situaban entre 78 y 80 (inferior, normal bajo), lejos de lo que se esperaba por su nivel premórbido. Aunque no disponíamos de ninguna prueba estandarizada previa al accidente, su rendimiento escolar (una media de notable en 1º de bachillerato) sugería un buen nivel intelectual.

Las **funciones ejecutivas** se encontraban igualmente alteradas. Javier era incapaz de planificar o de tomar decisiones y se había vuelto muy dependiente de las indicaciones, de las ayudas y señales proporcionadas por el entorno (especialmente de su madre) para desenvolverse en su vida diaria.

En cuanto al área emocional y social, presentaba apatía y cierto afecto plano. Manifestaba muchos miedos relacionados con la muerte, la noche o la soledad. Había reducido también significativamente sus contactos sociales, en especial los que se referían a la relación con los iguales.

### Memoria emocional de Javier

Especialmente impactante fue una de las primeras observaciones que realizamos durante la

evaluación inicial y que puso de manifiesto la relación que existe entre la memoria declarativa y la emocional.

Desde la primera entrevista comprobamos que la madre de Javier mantenía una visión realista de lo que su hijo había sido, de lo que era en ese momento y de lo que probablemente ya nunca volvería a ser. Ella fue de gran ayuda en estas evaluaciones iniciales para aportar datos, rellenar sus lagunas de memoria y, sobre todo, como figura de apoyo que lo tranquilizaba en un ambiente y ante unas personas que nunca llegó a reconocer, aunque decía que le resultaban algo familiares.

Tras administrarle los 15 elementos del Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey, tuvo unas puntuaciones en la curva de aprendizaje de 1, 3, 3, 1 y 3 a lo largo de los cinco ensayos. Sin embargo, lo más sorprendente era que, tras apenas 1 minuto de demora, ya no recordaba ni siquiera que hubiera realizado esa tarea. Ante estos resultados, la madre rompió a llorar desconsoladamente y él, al verla, se abrazó a ella también llorando. Suspendimos la evaluación ese día para proseguir a la semana siguiente.

Cuando nos vimos después de una semana, no reconoció el lugar ni a las personas que estábamos evaluándolo y nos saludó como si fuera la primera vez que nos encontráramos.

Proseguimos la exploración sin problemas, hasta que volvimos a retomar el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey para intentar completar toda la prueba, esta vez incluyendo la tarea de reconocimiento. Al pronunciar las primeras palabras de la lista «tambor, cortina, campana, café...» Javier se puso a llorar de manera desconsolada. Al preguntarle por el motivo de su llanto, no sabía contestar, no tenía sentimientos de tristeza ni se acordaba de haber vivido una semana antes una situación similar; sólo podía llorar, sin consuelo.

Como veremos más adelante, Javier tenía gravemente afectados sus aprendizajes explícitos, que le impedían recordar el contexto en el que se había producido ese primer llanto la sesión anterior, pero su memoria implícita parecía estar mejor preservada, por lo que podía formar asociaciones mediante procesos de condicionamiento clásico.

Esta disociación apareció muy pronto en su vida cotidiana. Para mantener su forma física, una terapeuta ocupacional aconsejó a la familia llevarlo a natación. El primer día que fue a la piscina desencadenó lo que todos pensaron que po-

día ser una nueva crisis cardíaca y que finalmente se diagnosticó como una crisis de angustia. Javier nunca pudo identificar la causa de esta crisis, pero todos comprendimos que, con una alta probabilidad, respondía a los recuerdos emocionales que quedaron asociados a aquel fatídico episodio de agosto de 2000 cuando su memoria quedó fragmentada.

Este comportamiento de Javier recordaba al de otra paciente estudiada por el neuropsiquiatra Claparède a principios del siglo xx. Tras una lesión en el hipocampo, esta mujer era incapaz de adquirir nuevos aprendizajes. Si el médico salía de la habitación y entraba unos minutos después, lo saludaba como si fuera la primera vez que lo viera.

Un día Claparède intentó algo diferente: antes de realizar su visita cotidiana, ocultó una chinche entre los dedos. Al entrar en la habitación y, como hacía todos los días, saludar a su paciente dándole la mano, la mujer retiró la suya en cuanto notó el pinchazo. A partir de entonces, si bien seguía saludándolo cada día como si fuera el primero, jamás volvió a darle la mano, aunque nunca pudo explicar el motivo de su decisión (Claparède, 1951) (Recuadro 3-2).

### ■ ¿ES POSIBLE APRENDER A RECORDAR? LOS TIEMPOS DE LA REHABILITACIÓN

Como señalamos al principio, el caso de Javier puede considerarse paradigmático en muchos aspectos, y uno de ellos sería la prontitud con la que se inició el trabajo de rehabilitación neuropsicológica en relación con la fecha del daño cerebral. Ésta es una de las recomendaciones principales para un buen pronóstico de las secuelas sufridas. Así, se diseñó un programa de tratamiento basado en las indicaciones de Christensen (2011), quien, siguiendo las pautas de Luria, establece como requisitos:

- Evaluación precisa de la función psicológica.
- Utilización de funciones automáticas e intactas.
- Implementación gradual de metas con el fin de integrar las funciones alteradas y conseguir que vuelvan a tener un nivel automático de funcionamiento.
- Retroalimentación continua y seguimiento cuando sea necesario.

Así, pues, se incluyeron los siguientes elementos de trabajo (la temporalización y los profesio-

#### Recuadro 3-2. Memoria emocional y memoria declarativa

- ◆ A partir del reputado artículo de Antoine Bechara et al., de 1995, se ha propuesto una doble disociación entre la memoria de tipo declarativo, que tiene en el hipocampo una estructura esencial, y la memoria de contenido emocional, para la que se ha asignado un papel relevante a la amígdala, una pequeña estructura próxima al hipocampo (Fig. 3-2).
- ◆ La amígdala mantiene múltiples conexiones con regiones talámicas y corticales relacionadas con el procesamiento de la información sensorial, así como con estructuras implicadas en la memoria declarativa, como el hipocampo y la corteza prefrontal, por lo que se le atribuye un papel fundamental en la asignación de significado emocional a los estímulos. Asimismo, por sus conexiones con el sistema endocrino a través del hipotálamo, y con el sistema vegetativo y los núcleos faciales a través del tronco cerebral, la amígdala consigue desencadenar buena parte de las reacciones fisiológicas y de las respuestas conductuales que están en la base de las emociones (Freese y Amaral, 2009) (Fig. 3-3).
- ◆ Inicialmente, la amígdala se relacionó con el miedo y las emociones negativas. Sin embargo, los estudios de neuroimagen funcional han demostrado su activación tanto en emociones positivas como negativas (Buchanan, 2007). Y, aunque las investigaciones se han centrado más en los procesos de adquisición, se sabe que la amígdala tiene también un papel importante en la recuperación de acontecimientos emocionales, a partir de detalles que recuerdan a la situación original.
- ◆ En la actualidad, se sugiere una relación entre los circuitos involucrados en la memoria declarativa y en la memoria emocional, más que una disociación entre ambos. Así, la eficiencia de los aprendizajes emocionales depende de la interacción de la amígdala con otras áreas cerebrales, como el hipocampo, el lóbulo temporal o la corteza prefrontal (Adolphs, 1999; Phelps, 2004), y, a su vez, las emociones favorecen la consolidación y la permanencia de los recuerdos declarativos. Nuestra memoria autobiográfica está especialmente llena de contenidos emocionales que, salvo en procesos patológicos de estrés postraumático o ansiedad generalizada, potencian un mejor recuerdo del contexto en el que se produjeron (Hamman, 2009).

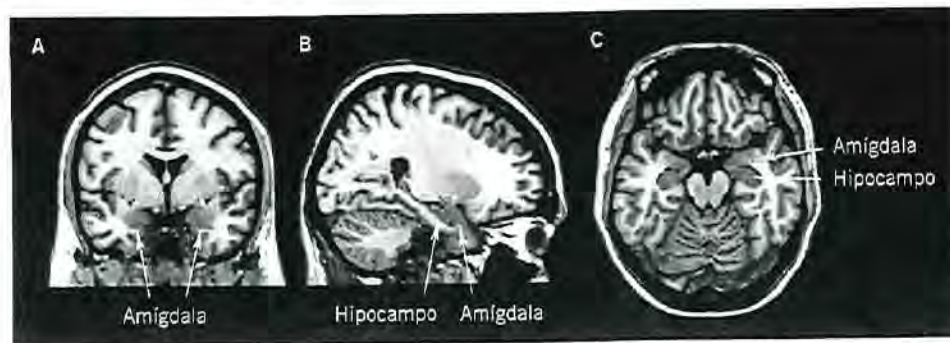


Figura 3-2. Situación de la amígdala con respecto al hipocampo en secciones coronal (A), sagital (B) y axial (C) de resonancia magnética cerebral.

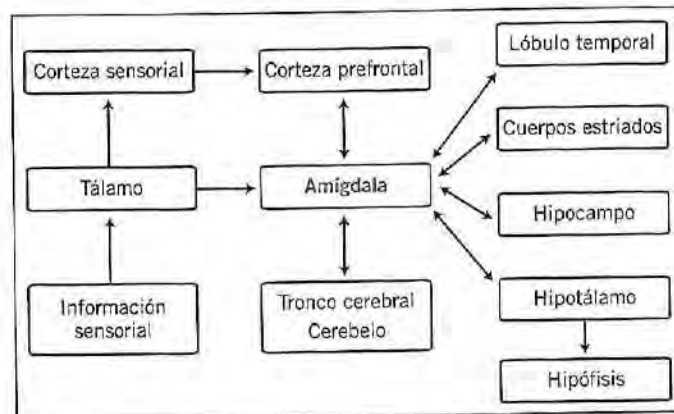


Figura 3-3. Principales conexiones de la amígdala.

nales implicados se irán detallando a lo largo del texto):

- Entrenamiento cognitivo individual.
- Psicoterapia individual.
- Educación especial.
- Entrenamiento profesional.
- Sesiones familiares.

Por otra parte, como también se ha expuesto, debido a la ausencia de recursos específicos para dar respuesta a las necesidades particulares de este tipo de pacientes con daño cerebral adquirido, el trabajo multidisciplinar supuso la coordinación por parte del neuropsicólogo de los profesionales de servicios públicos y privados de salud, educación y empleo que requerían los déficits de Javier. Entre los primeros estaría la Unidad de Arritmias del Servicio de Cardiología a través de cuyo seguimiento tuvimos información de las soluciones a algunos de los problemas generados por el DAI, por ejemplo que la alarma indicativa de la necesidad de renovar la batería no representaba una urgencia médica sino un procedimiento rutinario

al que se podía responder con cierto margen de tiempo o la posibilidad de que pudiera realizar ejercicio físico de forma regular. Asimismo, desde el Equipo de Salud Mental de Distrito se gestionaba, a partir de nuestros informes, la ayuda para el mantenimiento de la prestación económica por parte del Sistema Andaluz de Salud (SAS) para la rehabilitación en el centro privado. Y el Centro Base de Minusvalía, del mismo modo, a partir de los informes emitidos estableció una puntuación superior al 33 % de minusvalía psíquica que permitió a Javier acceder a ayudas sociales y laborales. Por último, el Instituto Nacional de la Seguridad Social le aprobó una pensión no contributiva mientras buscaba un trabajo protegido (un recurso muy escaso para este tipo de pacientes).

Entre los segundos, los centros privados o concertados, y volviendo a insistir en la ausencia de centros públicos especializados en daño cerebral adquirido, estarían la Asociación Borderline de Granada, que le permitiría dar el salto a la integración social y laboral a través de sus múltiples actividades y talleres, o la Confederación Andaluza de Organizaciones a favor de las personas con

discapacidad intelectual (FEAPS), decisiva para su incorporación al mundo del trabajo.

A continuación se describirán, por áreas, los avances más importantes de Javier y las principales estrategias utilizadas en su tratamiento rehabilitador.

### Área cognitiva

En este ámbito se llevaron a cabo durante el primer año dos sesiones semanales de entrenamiento cognitivo que en los años siguientes fueron espaciándose (una sesión semanal, una quincenal, una mensual y una de seguimiento semestral). En ese primer año, su madre siempre estuvo presente para generalizar las estrategias y consignas a las actividades cotidianas en casa. Era ella la que establecía los tiempos de las tareas cognitivas, al menos 2 horas diarias —en el segundo año se añadirían 2 horas semanales más con un profesor particular para recuperar aprendizajes académicos—, y la que estaba en permanente interacción con Javier para interrogarlo acerca de los acontecimientos de la vida cotidiana y evaluar sus adquisiciones. Especialmente relevante fue su entrenamiento en la estrategia del «aprendizaje sin errores» —con instrucciones escritas y habladas, modelando la ejecución de una tarea concreta— y la «recuperación espaciada» —con pruebas inmediatas después de la presentación del material, seguidas de nuevas pruebas cada vez más alejadas en el tiempo— respetando el principio SMART, acrónimo de *specific, measurable, achievable, realistic and time based*, es decir, específico, medible, alcanzable, realista y con un marco temporal limitado (Wilson, 2011) (Tabla 3-3).

Así, el aumento de la capacidad de **concentración** pasó de unos pocos minutos atento a una tarea —al principio incluso con tal inquietud psicomotora que no podía permanecer sentado— a una hora, al menos, de trabajo intelectual sin disminución del rendimiento. Dicha mejoría permitió la administración de una prueba global de inteligencia, en este caso la WAIS-III, en la que, como se ha señalado, presentaba unos CI en los rangos normal-bajo e inferior de la normalidad, siendo el índice de memoria de trabajo el más afectado (Figs. 3-4 y 3-5). Siguiendo con el área atencional también se constató una mejoría en la **atención dividida**, asociada a la readquisición de la **secuencia automática** del abecedario.

Mejoraron, además, aunque de forma muy lenta, la **memoria para conocimientos culturales** adquiridos, alcanzando en este caso el nivel

previo de 1º de bachillerato, y la **memoria autobiográfica**, especialmente en el reconocimiento de los familiares más lejanos, amigos, su novia, el colegio, aunque él los consideraba nuevos aprendizajes «de las veces que me han contado las cosas» o «de las veces que los he visto», puesto que la amnesia retrógrada seguía abarcando prácticamente todos los años de la infancia y la adolescencia. Lo mismo sucedía con la **orientación espacial** en su barrio.

Así, pues, la **memoria procedimental**, como proceso conservado, fue fundamental para el establecimiento de los logros en la autonomía de Javier a través de la instauración de las rutinas necesarias para un uso eficaz de ayudas externas (notas, agenda, diario, mapa, teléfono móvil) que le permitieran mantenerse orientado y recordar los acontecimientos de la vida cotidiana.

Sin embargo, persistieron en gran medida los déficits en la **memoria declarativa**: la dificultad para **adquirir nueva información y consolidarla**, tanto la episódica como la semántica. Así, no sólo seguía olvidando el argumento de una breve historia, de una lectura o de una conversación sobre geografía, sobre J. R. R. Tolkien —uno de sus autores favoritos y cuyas obras leía y releía— o sobre fútbol —otra de sus aficiones—, sino también, como se ha expuesto anteriormente, el propio acontecimiento (haber mantenido la conversación, haber leído el pasaje), apenas unos 5 minutos después si había una tarea de interferencia. El reconocimiento mediante varias opciones de respuesta era poco útil ya que se guiaba para «acertar» por las características pragmáticas (asentimientos, tono de voz, sonrisa) del discurso de su interlocutor o por consignas fonéticas (darle la primera o la segunda sílaba de la palabra).

Y aquí entra en juego una de las preguntas y de las afirmaciones más frecuentes de los familiares de los pacientes con amnesia: «¿Es verdad que no se acuerda? Porque bien que se acuerda de lo que le interesa...». En este sentido su madre insistía en preguntar cómo podía conocer las alineaciones de todos los equipos de fútbol de la liga española y sus equipamientos, o cómo podía recordar al completo las letras de las canciones de sus discos favoritos mientras no era capaz de responder a «¿qué has comido hoy?» o «¿a quién acabamos de saludar en la calle?». No obstante, esos recuerdos de las letras de canciones o los jugadores de fútbol aparecían espontáneamente, pero no cuando se le demandaban. Una posible explicación de este fenómeno sería la facilitación del recuerdo asociado a la memoria emocional, pues los contenidos se

Tabla 3-3. Algunas de las técnicas de rehabilitación empleadas en el área cognitiva

Ámbitos de trabajo	Técnicas e instrumentos
<b>Atención</b>	Intervalos de trabajo progresivamente más amplios
	Obligatoriedad de descansos incluso en tareas agradables
	Alternancia de tareas con dos criterios: interés personal y dificultad
	Tareas de discriminación figura-fondo; búsqueda de diferencias y errores; establecimiento y seguimiento de patrones
<b>Orientación</b>	Diario con tres entradas: mañana, tarde y noche
	Ejercicios escritos y orales sobre periódicos e informativos televisivos
<b>Memoria biográfica</b>	Revisión de fotos familiares
	Contextualización de objetos de su cuarto, hogar familiar, colegio
	Visitas con familiares y amigos a lugares conocidos
<b>Aprendizaje</b>	Uso de ayudas externas a partir de la instauración de rutinas: diario, notas, teléfono móvil con alarma como agenda, petición de ayuda a otros
	Empleo de la memoria procedimental a través de tareas perceptivomotoras mediante aprendizaje sin error
	Asociación de elementos emocionales a los materiales para aprender
	Ejercicios de asociación palabra-imagen o entradas sensoriales múltiples; repetición literal de material oral y escrito, repetición con cambios fonéticos o semánticos
	Recuperación espaciada
	Uso de pistas decrecientes o desvanecimiento de las ayudas
<b>Velocidad de procesamiento</b>	Juegos de ordenador con niveles progresivos de rapidez de ejecución
	Ajedrez
<b>Lenguaje</b>	Vocabulario en imágenes
	Juegos de palabras: encadenadas, sinónimos, antónimos, fluidez semántica y fonética
	Lectura, copia y escritura espontánea de textos progresivamente más largos y complejos, iniciando con cuentos infantiles e ilustrados
<b>Cálculo</b>	Instauración de automatismos de operaciones simples a través de rutinas a partir de la suma

relacionaban con sus gustos o aficiones anteriores a la lesión aunque no consiguiera acordarse de manera explícita de ellas.

Los déficits en el **terreno lingüístico** no es posible deslindarlos de las dificultades mnésicas, como se ha expuesto. Destacaba en especial la anomia, que se veía agravada por los problemas en la memoria semántica. Por ejemplo, en una lámina del Test de Vocabulario de Boston, ante la incapacidad para nombrar lo representado (un pulpo), contestaba afirmativamente a la pregunta de si era un animal y decía «una gallina», mientras esperaba la confirmación de que ésa fuera la palabra al no considerarla correcta; también respondía «sí» ante la pregunta de si vivía en el mar e insistía: «una gallina»; indicaba que «no» a la cuestión de si las gallinas son animales marinos... pero sólo ante

la consigna fonética «pul» era capaz de conseguir la respuesta acertada: «pulpo». Dicha anomia se relacionaba con el agramatismo, tanto del lenguaje oral como del escrito, con frases que tendían a los monosílabos o a la construcción sujeto-verbo. Si bien recuperó la caligrafía que tenía antes del accidente, con la lectura no logró alcanzar el ritmo ni la complejidad de los textos de los que disfrutaba con anterioridad —era un gran lector—, reiniciando el hábito con obras infantiles, de párrafos cortos e ilustraciones que le permitieran mantener cierto nivel de comprensión que disminuía al aumentar la longitud del párrafo. Otra de sus estrategias era releer varias veces cada obra que le había gustado.

La **velocidad de procesamiento** tampoco mejoró a pesar del uso de juegos de ordenador con grados progresivos de rapidez en las respuestas

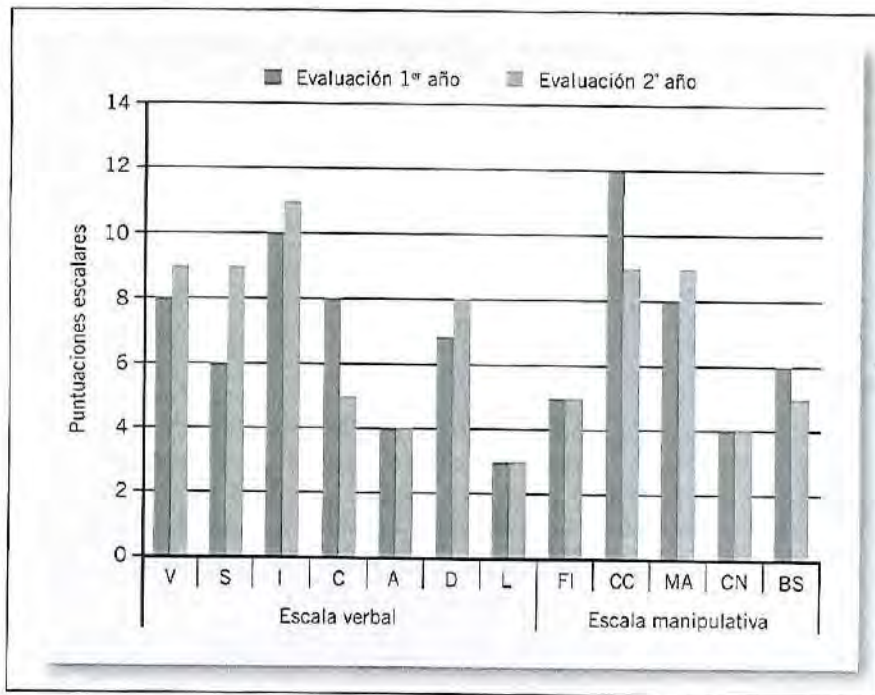


Figura 3-4. Puntuaciones en los tests de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III) en sucesivas evaluaciones tras el tratamiento rehabilitador. V: vocabulario; S: semejanzas; I: información; C: comprensión; A: aritmética; D: dígitos; L: letras y números; FI: figuras incompletas; CC: cubos; MA: matrices; CN: clave de números; BS: búsqueda de símbolos.

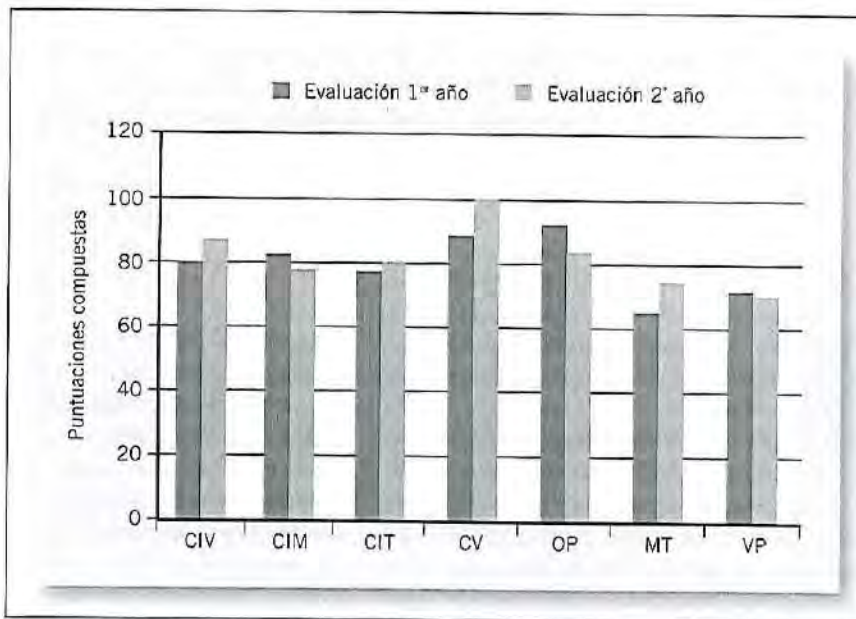


Figura 3-5. Cocientes intelectuales e índices obtenidos en la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III). CIV: cociente intelectual verbal; CIM: cociente intelectual manipulativo; CIT: cociente intelectual total; CV: comprensión verbal; OP: organización perceptiva; MT: memoria de trabajo; VP: velocidad de procesamiento.

para su ejecución exitosa a los que ya podía mantenerse atento. Este déficit, asimismo, limitaba la capacidad de la memoria de trabajo: la informa-

ción se perdía antes de que pudiera operar con ella (¿qué se le había pedido?, ¿cuáles eran los datos que se le habían ofrecido para resolver una tarea?),



lo que a su vez mediaba el acceso a la memoria semántica, potenciando sus dificultades anómicas o restringiendo las posibilidades de uso de los automatismos del **cálculo** mental, lo que obligaba a repetir cada cifra de un problema o el texto de éste, que olvidaba en cuanto atendía a uno de ellos en particular. En el caso del cálculo escrito recuperó dichos automatismos, con excepción de los de la división, ya que no era capaz de generalizar los de la multiplicación a dicha operación.

### Área emocional y comportamental

Se intercalaron sesiones de psicoterapia individual y familiar para disminuir el impacto de la lesión en todos los miembros, mantener una retroalimentación continua ante logros y dificultades del tratamiento, ajustar las expectativas con respecto a éste y favorecer en la medida de lo posible la autonomía del paciente evitando la sobreprotección. Esto último no fue necesario para su madre puesto que, como ya se ha mencionado, era muy consciente de lo que podía conseguirse y suponía un constante estímulo para su hijo. En su caso, el trabajo iba dirigido a evitar el desgaste, sobre todo porque ella también padecía una lesión cardíaca varias veces intervenida quirúrgicamente. El padre tendía a negar los problemas del hijo, mientras la hermana pequeña comenzó a presentar alteraciones en el rendimiento y el comportamiento escolar y en la alimentación al no poder soportar la idea de ver «en lo que se había convertido su hermano».

Lo más significativo en este ámbito tras la rehabilitación es que su madre afirmaba que «vuelve a ser el de antes, en su conducta y en sus intereses». Podía mantener sus niveles de **motivación** a pesar de ser consciente de que estaba fracasando en una tarea, «siempre ha sido cumplidor y constante». La **conciencia de déficit**, que apareció muy tempranamente en Javier, lo impulsaba a seguir, en la medida que podía, las pautas o a utilizar cualquier ayuda o recurso disponible para mejorar.

Especialmente relevante fue también la desaparición de los **miedos** relacionados con la muerte, la noche o lugares por los que pudiera arrojarse e, incluso, volvió a nadar, siendo la piscina un estímulo fóbico importante, puesto que fue allí donde ocurrió el episodio de muerte súbita. Sí mantenía cierto aplanamiento emocional, aunque su madre insistía en que siempre había sido muy tranquilo y con tendencia al retraimiento mientras que, por otra parte, suscitaba afecto y admiración entre sus compañeros por su integridad y

su capacidad de ayuda. Asimismo, mostraba cierta puerilidad en sus intereses, relativamente estereotipados (p. ej., dibujar y pintar en cartón cada año los diferentes equipamientos de todas las plantillas de los equipos de fútbol de la liga española, que después guardaba en cajas, o construir escenarios poco sofisticados de las batallas de las obras de J. R. R. Tolkien).

Continuó con algunos comportamientos dependientes, en general relacionados con las salidas fuera del hogar, potenciadas por el temor de sus padres a que pudiera perderse, aunque finalmente no se desorientaba en lugares conocidos. Un año después, siguiendo con el tratamiento, ya con una sesión semanal, el mayor logro consistió precisamente en el aumento de la **autonomía**, siendo capaz de manejarse sin compañía por la ciudad, hacer compras, utilizar los transportes públicos, permanecer solo en su casa y realizar ciertas tareas domésticas, a pesar de que su **capacidad de planificación** seguía siendo muy limitada y presentaba una importante inflexibilidad cognitiva. Esta inflexibilidad incluía problemas para valorar una situación, en especial si era novedosa, sus demandas y los recursos para afrontarla, así como dificultades para modificar el curso de una conducta dirigida a un objetivo a pesar de la información externa o interna de que estaba cometiendo errores o la evaluación posterior de los esfuerzos de afrontamiento de tal situación. Aunque tuviera automatizada dicha conducta, no podía representarse mentalmente la acción completa para comprobar en qué momento había fallado.

**Socialmente** se encontraba bastante aislado de sus antiguos amigos, ya que éstos estaban muy ocupados con sus estudios y él se sentía en cierta medida diferente por no seguir el ritmo de la gente de su edad. Lo visitaban de vez en cuando, aunque no le permitían salir a buscarlos por el temor a que se perdiera. En un primer momento no reconoció a su novia y después «aprendió» quién era, pero, ante las dificultades para entablar una conversación y para sentirse emocionalmente implicado, rompieron la relación.

### Área académica y laboral

A partir del segundo año de tratamiento, en el que las sesiones fueron espaciándose de manera progresiva, el principal interés de la rehabilitación, como se ha expuesto, residió en aumentar su autonomía y en la incorporación a actividades académicas e, incluso, en su inserción laboral. Comenzó así a recibir clases particulares para re-

Tabla 3-4. Algunos apoyos establecidos para el aprendizaje de habilidades de la vida diaria y orientadas a la inserción laboral

Dificultades observadas	Apoyos
<b>Mnésicas</b> (también suponen un trabajo sobre sus capacidades lingüísticas, especialmente la denominación y la gramaticalidad del lenguaje oral)	Tarjetas identificativas con los nombres de los compañeros del curso
	Etiquetas en armarios y cajones con los contenidos de cada uno
	Rutinas de cada día de la semana y a cada hora de la mañana
	Uso de la agenda con las tareas realizadas en el curso y las tareas por realizar en la casa
<b>Orientación espacial</b> (todas las estrategias se pusieron en marcha después de que aprendió a utilizar el teléfono móvil con softura, así como una rutina al salir de casa para no dejárselo olvidado)	Disminución progresiva de la presencia de su madre en los trayectos de autobús (colocándose en otro asiento a la vista, en la parte de atrás fuera de su vista, cogiendo el siguiente autobús y finalmente dejándolo solo)
	Repetición de las rutas hasta su aprendizaje (con mapas, sólo con las calles del itinerario, con instrucciones habladas)
	Uso de ayudas externas ante una posible desorientación (ruta escrita, preguntar a otras personas por la calle, teléfono móvil y cabinas telefónicas)

cuperar el nivel académico previo con un maestro especialista en Educación Especial e inició actividades físicas como la natación o el baloncesto, pero el gran salto se produjo cuando se incorporó a la Asociación Borderline de Granada.

En dicha asociación participó en el curso «Employ@ de hogar», cuyo objetivo era facilitar a los alumnos las habilidades necesarias para acceder a un trabajo no especializado de limpieza, cocina, lavandería, etc., a través del aprendizaje de rutinas de habilidades básicas de la vida diaria, en especial el autocuidado personal (Tabla 3-4). Nuestros contactos continuados con su monitora permitieron establecer los principales apoyos específicos para sus déficits, que diferían de los del resto de los compañeros de curso con retraso mental límite o leve.

Posteriormente, a partir de la condición de minusválido con discapacidad intelectual que se gestionó con el Centro Base de Minusvalía, comenzó a realizar, también por mediación de la Asociación Borderline y en el marco de un convenio regulador promovido por ella, prácticas en el

servicio de lavandería de un hospital de la ciudad. Su eficaz desempeño en estas prácticas hizo que se estudiara la posibilidad, a través de FEAPS, de que se presentara al concurso-oposición del SAS como celador, consiguiendo que se le adaptara la prueba escrita, lo que le llevó a obtener una plaza que ahora ocupa.

Asimismo, en la asociación se potenciaban las relaciones sociales con salidas los fines de semana acompañados por monitores a lugares «de marcha», excursiones, encuentros deportivos y también campamentos de verano en los que Javier participaba precisamente en la categoría de monitor. Además, estableció una relación de pareja duradera con una compañera.

Actualmente, se encuentra a la espera de incorporarse a su trabajo como celador en un hospital. El camino que emprendió allá por el año 2000 para recuperar una vida lo más digna y autónoma posible, a pesar de las graves secuelas de su lesión, continúa gracias a su tesón y al esfuerzo coordinado de los que están a su alrededor.

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: encefalopatía postanóxica tras muerte súbita recuperada.
  - Hallazgos por neuroimagen (SPECT): áreas de hipocaptación regional predominantes en la corteza cerebelosa, lóbulo temporal derecho,

sustancia gris central izquierda en el territorio talámico y en ambas cortezas frontales.

- Perfil neuropsicológico característico de la amnesia declarativa inducida por anoxia: déficits de memoria declarativa, lingüísticos, entrecimiento visuomotor.

- Disociación entre memoria declarativa y memoria emocional.
- Rehabilitación de los procesos amnésicos basada en el uso de la memoria procedimental para el manejo de ayudas externas a través de estrategias de aprendizaje sin errores y recuperación espaciada.
- Evolución:
  - Logros: autonomía supervisada para actividades de autocuidado, sociales y laborales.
  - Déficits persistentes: adquisición, consolidación y recuperación de material declarativo verbal y visual.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 3-1. Familiarizándonos con los datos médicos

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
  - Patología cardiovascular:
    - Fibrilación ventricular.
    - Síncope.
  - Farmacología: alprazolam (y nombres comerciales más empleados).

### ACTIVIDAD 3-2. Repasando neuroanatomía

- ✓ Ejercicio 2. Señale en la figura 3-6 las estructuras que la SPECT de Javier identificaba como alteradas.

### ACTIVIDAD 3-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

A lo largo de los próximos capítulos se irán introduciendo breves descripciones de las pruebas rela-

cionadas con la exploración que se realiza en cada caso clínico para familiarizar al lector con los tests más importantes que se emplean en evaluación neuropsicológica. El texto de referencia para este tipo de actividades será: Lezak MD, Howieson DB, Bigler E, Tranel D. *Neuropsychological assessment*, 5ª ed. New York: Oxford University Press, 2012.

En este capítulo nos centraremos en dos tests que representan sendos procedimientos para evaluar la memoria verbal: las listas de palabras y el recuerdo de textos.

### Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey (Rey, 1964)

Es una de las pruebas tradicionalmente más utilizadas para explorar la memoria verbal. Consiste en la presentación de 15 palabras que el examinador lee en voz alta, a razón de una por segundo. Tras anotar los elementos recordados, se vuelve a repetir toda la lista, con el mismo procedimiento, hasta llegar a cinco ensayos, para obtener así una curva de aprendizaje (Tabla 3-5). Después de 30 minutos de demora, se pide el recuerdo libre y, por



Figura 3-6.

Tabla 3-5. Ejemplo de lista de aprendizaje del Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey

	Ensayos					RD
	1	2	3	4	5	
Tambor						
Cortina						
Campana						
Café						
Escuela						
Padre						
Luna						
Jardín						
Sombrero						
Campesino						
Nariz						
Gallo						
Color						
Casa						
Río						
Total						

RD: recuerdo demorado.

último, se administra una tarea de reconocimiento (Fig. 3-7). En cada fase de la prueba suele anotarse, además, el orden en el que el individuo emite cada palabra, con el objetivo de analizar el perfil de recuerdo: si hay efecto de primacia, de recencia, si realiza algún tipo de asociación, si recuerda siempre las mismas palabras que adquirió en ensayos iniciales, si olvida palabras que en el ensayo ante-

rior había recordado, etc. Se recogen, asimismo, las intrusiones y perseveraciones que haya podido incluir.

El test dispone también de listas de interferencia y de otras paralelas a la inicial para evitar el efecto del aprendizaje si hubiera que repetir la prueba tras un intervalo breve de tiempo.

Reconocimiento			
Lámpara	Color	Patín	Silla
Tambor	Café	Paté	Tapón
Tasa	Casa	Mechero	Farmacia
Maíz	Parque	Alfombra	Té
Televisión	Disco	Gasolina	Cohete
Puro	Campesino	Calculadora	Ruido
Llave	Carne	Agua	Sombrero
Boca	Río	Padre	Calor
Gallo	Nariz	Colegio	Hogar
Luna	Escuela	Hijo	Campana
Flauta	Médico	Estrella	Florero

Figura 3-7. Ejemplo de lista de reconocimiento del Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey. En rojo, ítems acertados, y en negrita, falsos reconocimientos, en la evaluación inicial de Javier.

Subescala de Textos de la Escala de Memoria de Wechsler-III (WMS-III) (Weschler, 2004)

En este tipo de pruebas se administra el material en forma de historias cortas y se solicita el recuerdo de manera inmediata y después de una demora que, según los tests, oscila entre 20 y 35 minutos. El relato se fragmenta en «unidades» o «ideas» que se puntúan a medida que el individuo las va recordando.

Éste es un ejemplo de las historias incluidas en la Escala de Memoria de Wechsler-III. Las unidades están separadas por barras:

Ana / López / de Sevilla / la Nueva / empleada / como cocinera / en la cafetería / de una empresa / denunció / en la comisaría / de policía / que había sido asaltada / la noche anterior / frente al número 56 / de la calle Mayor / y que le habían robado su dinero. / Tenía cuatro niños pequeños, / no había podido pagar el alquiler / y llevaban dos días / sin comer. / La policía

/ conmovida por la historia de la mujer / realizó una colecta / para ayudarla.

✓ Ejercicio 3. A partir de los datos que se presentan en el texto acerca del Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey, analice los resultados de Javier en esta prueba, comparando después las puntuaciones iniciales con las obtenidas tras el primero y el segundo año de rehabilitación (Tabla 3-2). Dibuje la curva de aprendizaje. Incluya también en el análisis los datos de la fase de reconocimiento de la primera evaluación (Fig. 3-7; en rojo, los ítems acertados, y en negrita, los falsos reconocimientos).

### ACTIVIDAD 3-4. Neuropsicología en el cine y la literatura

#### Análisis de un caso relatado por Oliver Sacks

- Sacks O. El último hippie. En: *Un antropólogo en Marte: siete relatos paradójicos*. Barcelona: Anagrama, 1995; p. 69-108.

#### Cinefórum

- Nolan Ch, director. *Memento*. Universal City, CA (EE.UU.): Summit Entertainment; 2000. [Distribuidor en España: New World Films Internacional.]

### BIBLIOGRAFÍA

- Adolphs R. The human amygdala and emotion. *Neuroscientist* 1999;5:125-37.
- American Psychiatric Association. DSM-IV: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales, 4ª ed. Barcelona: Masson, 1999.
- Becchara A, Tranel D, Damasio H, Adolphs R, Rockland C, Damasio AR. Double dissociation knowledge relative to the amygdala and hippocampus in humans. *Science* 1995;269:1115-8.
- Buchanan TW. Retrieval of emotional memories. *Psychol Bull* 2007;133:761-79.
- Caine D, Watson JD. Neuropsychological and neuropathological sequelae of cerebral anoxia: a critical review. *J Int Neuropsychol Soc* 2000;6:86-99.
- Carlson NR. Fisiología de la conducta, 8ª ed. Madrid: Pearson-Addison Wesley; 2009; cap. 14.
- Christensen AL. Principios de rehabilitación neuropsicológica. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 3-15.
- Claparède E. Recognition and memory. En: Rapaport D, ed. *Organization and pathology of thought*. New York: Columbia University Press, 1951; p. 58-75.
- Fernández G, Tendolkar I. Declarative memory consolidation. En: Rosler F, Ranganath C, Roder B, Klume RH, eds. *Neuroimaging of human memory*. New York: Oxford University Press, 2009; p. 109-12.
- Freese JL, Amaral DG. Neuroanatomy of the primate amygdala. En: Whalen PJ, Phelps EA, eds. *The human amygdala*. New York: Guilford Press, 2009; p. 3-42.
- Hamman SB. The human amygdala and memory. En: Whalen PJ, Phelps EA, eds. *The human amygdala*. New York: Guilford Press, 2009; p. 177-203.
- Hopkins RO, Haaland KY. Neuropsychological and neuropathological effects of anoxic or ischemic induced brain injury. *J Int Neuropsychol Soc* 2004;10:957-61.
- Junqué C, Barroso J. Manual de neuropsicología. Madrid: Síntesis, 2009; cap. 3.
- Kolb B, Whishaw IQ. Neuropsicología humana, 5ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006; cap. 18.
- Mellion ML. Neurologic consequences of cardiac arrest and preventive strategies. *Med Health R I* 2005;88:382-5.
- Phelps EA. Human emotion and memory: interactions of the amygdala and hippocampal complex. *Curr Opin Neurobiol* 2004;14:198-202.
- Scoville WB, Milner B. Loss of recent memory after bilateral hippocampal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957;20:11-21.
- Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Las posibilidades de supervivencia tras una parada cardiorrespiratoria aumentan en un 70% si se actúa antes de que lleguen los equipos de emergencias. *NoticiasMedicas.es*. 2011 Jun. Accesible en: <http://www.noticiasmedicas.es/medicina/noticias/8778/1/Las-posibilidades-de-supervivencia-tras-una-parada-cardiorrespiratoria-aumentan-en-un-70-si-se-actua-antes-de-que-lleguen-los-equipos-de-emergencias-/Page1.html>
- Wilson BA. Memoria. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 53-60.
- Zola-Morgan S, Squire RL, Amaral DG. Human amnesia and the medial temporal region: enduring memory impairment following a bilateral lesion limited to field CA1 of the hippocampus. *J Neurosci* 1986;6:2950-67.

# Amnesia declarativa tras lesión del fórnix

*El hombre sin fórnix*

R. Espert Tortajada, M. Gadea Domenech y Á. Alberich Bayarri

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer la relevancia del papel del fórnix en los procesos de memoria declarativa y las repercusiones clínicas asociadas a su lesión.
- Identificar las ventajas que ofrece la tractografía o imágenes de resonancia magnética por tensor de difusión tanto en el diagnóstico como el seguimiento de casos neuropsicológicos.
- Valorar la importancia de la neurorrehabilitación y de sus repercusiones sobre la plasticidad cerebral de la sustancia blanca.

## ■ INTRODUCCIÓN

Aunque se sabe desde hace más de 60 años que el lóbulo temporal medial y el diencéfalo medial son estructuras anatómicas esenciales para la memoria explícita o declarativa (incluyendo la memoria episódica), y a pesar del conocimiento anatómico de que el fórnix sirve de puente entre el diencéfalo y el hipocampo (Recuadro 4-1), ha habido muchas discusiones sobre la posibilidad de que las lesiones de esta estructura ocasionen amnesia.

El caso que se presenta en este capítulo resulta paradigmático dentro de la interdisciplinariedad (neurorradiología y neuropsicología) como estudio de caso único con seguimiento longitudinal, para poder mostrar la plasticidad cerebral ante un daño cerebral.

En la actualidad, David continúa mejorando en las áreas emocional y cognitiva, pero debido a la sección completa del cuerpo del fórnix, probablemente no pueda ya tener una memoria declarativa como la que tuvo antes de la lesión quirúrgica.

## ■ RECORDANDO LA HISTORIA DEL FÓRNIX

En 1959, Sweet, Talland y Ervin publicaron un caso clínico de amnesia tras la sección completa del fórnix secundaria a cirugía de un quiste coloide en el III ventrículo. A partir de este artículo se originó un debate con la publicación de informes contradictorios, unos a favor y otros en contra, de la participación de esta estructura subcortical en procesos mnésicos. En 1987, García-Bengochea y Friedman publicaron una revisión de 193 casos de pacientes con sección del fórnix (180 por cirugía de epilepsia y 13 por cirugía de quiste coloide) y concluyeron que ninguno de los casos de epilepsia ni la mayoría de los de quistes desarrollaban amnesia.

Así pues, según estos autores, el fórnix no era una estructura básica para el procesamiento de la memoria. En 1991, Gaffan y Gaffan cuestionaron la revisión de Bengochea y Friedman por considerar que en su trabajo no habían confirmado la sección del fórnix mediante estudios de neuroimagen o autopsia y por falta de valoración y controles neuropsicológicos en los

#### Recuadro 4-1. Revisión anatomofuncional del fórnix

- ◆ El fórnix es una estructura conformada por axones mielinizados (2 millones por hemisferio) que se compone de álveo y fimbria, cuerpo, columnas del fórnix y fibras precomisurales y poscomisurales. Está relacionado con el hipocampo (circunvolución dentada, CA1 y subículo), la amígdala, la comisura anterior, los cuerpos mamilares del hipotálamo y el tracto mamilotalámico. La atrofia hipocámpica por esclerosis temporal mesial puede causar una atrofia del fórnix por degeneración walleriana.
- ◆ A nivel microanatómico, el 58 % de las fibras proceden de la corteza subicular hipocámpica, el 40 % del CA3 del hipocampo y sólo el 2 % de la corteza entorrinal y perirrinal (Aggleton, 2008; Saunders y Aggleton, 2007). Las eferencias del hipocampo dependen casi completamente del fórnix y lo conectan a nivel diencefálico con los cuerpos mamilares del hipotálamo, los cuales, a su vez se relacionan con el núcleo talámico anterior (a través de los tractos mamilotalámicos).
- ◆ El fórnix también conecta el hipocampo con el septum, el prosencéfalo basal (núcleo basal de Meynert), el núcleo *accumbens* (vía dopaminérgica relacionada con la adicción, el placer y el refuerzo) y la corteza prefrontal medial (vía fibras precomisurales). Especial mención requieren las aferencias colinérgicas al hipocampo (vía fórnix), procedentes del septum y del prosencéfalo basal, dado que dichos núcleos generan un ritmo theta en el hipocampo que sincroniza la actividad neural entre 4 y 8 Hz para facilitar la codificación mnésica.
- ◆ El fórnix también canaliza la aferencia hacia el hipocampo procedente del núcleo *reuniens* para modular el despertar (*arousal*) y la atención durante el proceso de codificación mnésica.
- ◆ Así pues, el fórnix se revela como un paquete de fibras de sustancia blanca que sirve de puente entre el hipocampo y zonas diencefálicas reguladas mediante neurotransmisión colinérgica (fundamental para los procesos mnésicos) y dopaminérgica.
- ◆ Está implicado en la memoria declarativa o explícita a través de la captación consciente (*recollection*) de detalles autobiográficos y acontecimientos fechados en el tiempo y el espacio (Aggleton y Brown, 2006). Una lesión en el lóbulo temporal medial, el fórnix o la red diencefálica medial produce con frecuencia amnesia anterógrada declarativa (incapacidad para crear nuevas memorias conscientes). De hecho, una lesión completa del fórnix equivale a una lesión hipocámpica bilateral, que suele tener como consecuencia amnesia anterógrada verbal y visuoespacial evidenciable mediante pruebas neuropsicológicas.
- ◆ La lesión del fórnix izquierdo deteriora la memoria verbal, y la del derecho, la visuoespacial. Normalmente, los pacientes con lesiones puras del fórnix mantienen su memoria de reconocimiento y familiaridad (*familiarity*), dado que estos procesos mnésicos inconscientes funcionan gracias a la integridad de las cortezas entorrinal y perirrinal perihipocámpicas.

artículos revisados, especialmente de la función mnésica. A este trabajo de Gaffan le siguió un gran número de publicaciones (incluyendo estudios de lesión en animales y secciones aisladas en seres humanos), que han demostrado que la lesión del fórnix produce amnesia y que existe una relación directamente proporcional entre el tamaño de la lesión y la magnitud de la pérdida de la memoria (Aggleton et al., 2000; Saunders y Aggleton, 2007; Aggleton, 2008; Ozturk et al., 2008). Una lesión bilateral del fórnix produce amnesia verbal y visuoespacial. De hecho, las lesiones del fórnix producen amnesia declarativa o explícita (episódica-semántica) y se engloban en los síndromes amnésicos producidos por daños en lóbulo temporal medial o diencefalo (Squire, 2004). En la figura 4-1 se muestra una imagen anatómica del fórnix.

#### ■ DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

##### Antecedentes

David, de 43 años, trabajaba en el departamento de gestión y proyectos de mejora de una importante empresa de supermercados de ámbito nacional. Cursó la diplomatura de Magisterio y posteriormente la licenciatura de Biología hasta cuarto curso. Abandonó sus estudios superiores y empezó a trabajar desde puestos de base, hasta alcanzar un lugar de responsabilidad, con buenas perspectivas de progresión profesional y económica. Era una persona enérgica, positiva, muy trabajadora y padre de una niña. Desde los 37 años, David sufría episodios recurrentes de cefalea frontal bilateral que atribuía al estrés y que fueron tratados con ácido acetilsalicílico. Coincidiendo

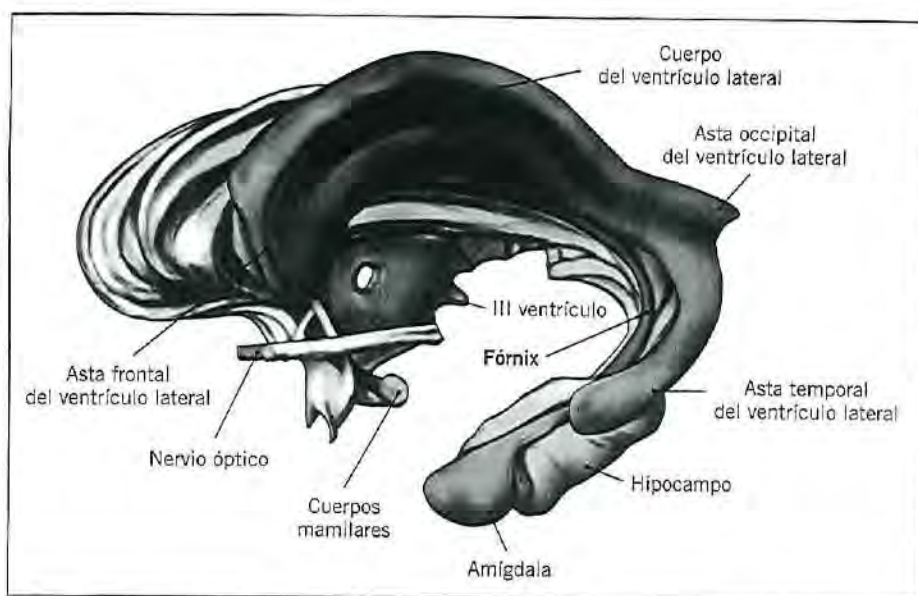


Figura 4-1. Detalle anatómico del fórnix.

con un viaje familiar, sintió fuertes dolores de cabeza (de tipo explosivo) muy lacerantes, que no cesaban con antiinflamatorios no esteroideos ni con otro tipo de fármacos. Este terrible dolor de cabeza motivó el ingreso hospitalario en urgencias. Ante la ausencia de un servicio de neurología en el hospital de ingreso, el paciente fue enviado en ambulancia medicalizada a otro hospital para su diagnóstico y posible tratamiento, donde quedó ingresado. La resonancia magnética (RM) de urgencias mostró una lesión ocupante de espacio nodular benigna en el agujero de Monro, sugestiva de quiste coloide del III ventrículo (Fig. 4-2).

Dicho quiste impedía un correcto tránsito del líquido cefalorraquídeo (LCR) entre los ventrículos laterales y el III ventrículo, provocando su rápida y progresiva acumulación (ventriculomegalia), con resultado de hidrocefalia no comunicante u obstructiva. Dicho aumento de LCR dio lugar a un incremento de la presión intracraneal que podría resultar letal en pocas horas si no era abordada quirúrgicamente. Dados los síntomas y la gravedad del diagnóstico, David fue operado 12 horas después.

Se le realizó una craneotomía con abordaje transcortical frontal derecho hacia el ventrículo lateral, con extirpación de la lesión quística en el III ventrículo y colocación de drenaje ventricular externo. La RM posquirúrgica mostró un foco de encefalomalacia frontal derecha secundaria a la cirugía, dilatación moderada de astas temporales, III ventrículo y ventrículos laterales, con dilatación porencefálica del asta frontal del ventrículo lateral derecho (Fig. 4-3).

Las cefaleas cesaron, pero a partir de la intervención quirúrgica la vida de David sufrió un brusco cambio. No podía recordar lo que había sucedido minutos antes (amnesia anterógrada), se sentía triste, apático y abúlico y le preocupaban mucho las posibles consecuencias de las secuelas en su vida laboral. Estaba de baja y pocos meses después tendría que presentarse ante un tribunal médico que dictaminase su condición física e intelectual y su capacidad para volver al puesto de trabajo. Acudió a un servicio de psiquiatría, con las quejas señaladas anteriormente



Figura 4-2. Resonancia magnética inicial de David realizada en marzo de 2009, en la que se observa el quiste coloide en el III ventrículo.



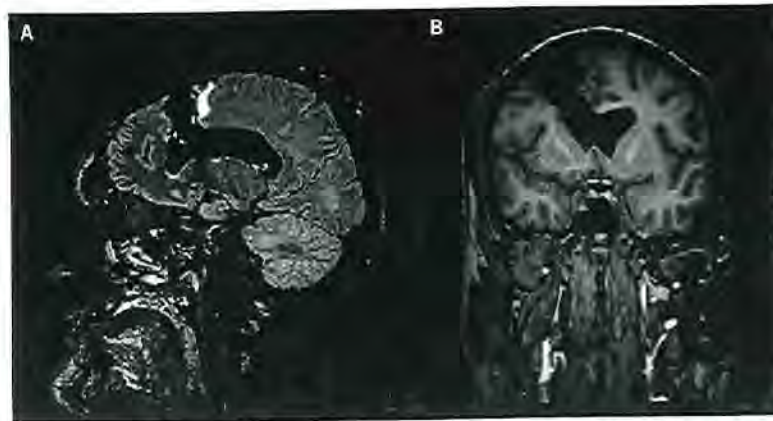


Figura 4-3. Cortes sagital (A) y coronal (B) de la resonancia magnética posquirúrgica realizada 6 meses después de la intervención, en septiembre de 2009. El corte coronal muestra las coordenadas radiológicas, es decir, el hemisferio derecho se muestra a la izquierda, y viceversa.

(distimia y amnesia) y dicho profesional lo derivó a nuestra unidad de neuropsicología. Se le realizó una anamnesis y una valoración neuropsicológica de las posibles secuelas tras la intervención, con la intención de pautar un programa de neurorehabilitación así como de realizar controles de neuroimagen periódicos mediante tractografía o resonancia magnética por tensor de difusión (DTI).

#### Valoración neuropsicológica

La evaluación neuropsicológica de David reveló claros síntomas amnésicos verbales y visuales (especialmente en la memoria declarativa), disfunción frontal y alteraciones emocionales secundarios a la intervención neuroquirúrgica del quiste coloidal del III ventrículo. Se sugirió un seguimiento del paciente cada 6 meses para evaluar posibles cambios, así como estimulación cognitiva pautada.

En la tabla 4-1 se muestran los resultados de las valoraciones neuropsicológicas iniciales y en el control realizado a los 14 meses. Se puede apreciar una alteración fundamentalmente mnésica y ejecutiva. Con el paso del tiempo, las funciones frontales del paciente mejoraron, pero la memoria declarativa siguió siendo deficitaria. Cabe destacar la relativa preservación de la memoria de reconocimiento en ambos momentos cronológicos (inicio y control a los 14 meses).

Después de la primera visita en la unidad de neuropsicología se solicitó una morfometría-tractografía DTI inicial (cap. 2) para establecer el estado de sus vías axonales tras la neurocirugía y realizar una posible valoración de la plasticidad cerebral en sucesivos controles. En la figura 4-4

(v. Atlas en color) se puede apreciar la reconstrucción de la sustancia blanca del fórnix y el cíngulo en un individuo sano de la misma edad y el mismo nivel cultural que David.

En su caso, el resultado de esta tractografía inicial reveló la sección funcional del cuerpo del fórnix (completa), así como una importante lesión en la sustancia blanca del hemisferio derecho que abarcaba la circunvolución cingulada, el uncus y el fascículo frontooccipital, todos ellos importantes tractos intrahemisféricos implicados en funciones mnésicas, atencionales, ejecutivas y emocionales.

#### Rehabilitación neuropsicológica

Tras la valoración cognitiva inicial, y después de haber detectado los déficits en el informe, a David se le pautó terapia de estimulación cognitiva a domicilio mediante el programa SMARTBRAIN®, a cargo de un neuropsicólogo clínico experimentado. Dicho programa es un sistema interactivo computarizado diseñado para el entrenamiento de la memoria y otras funciones cognitivas (atención, cálculo, praxias, orientación, gnosias, funciones ejecutivas y lenguaje). Las sesiones se realizaban semanalmente (2 días por semana) y tenían una duración aproximada de 1 hora. En ellas el paciente era estimulado en los diversos dominios cognitivos citados, con especial atención al ámbito de la memoria y las estrategias de compensación mediante mnemotécnica. El paciente abandonó la terapia de compensación 6 meses después, pero se acordó que realizara actividades cognitivas que a él le resultaban motivadoras (coleccionismo de monedas y sellos).

Tabla 4-1. Resultados de las evaluaciones neuropsicológicas de David

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Evaluación inicial	Evaluación control (14 meses)
Atención	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Normal	Normal
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Alterado	Normal
Memoria	Memoria lógica	Subescala de Textos (WMS-III)	Alterado	Alterado
	Memoria de trabajo	Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal	Normal
		Subescala de Dígitos Inversos (WMS-III)	Normal	Normal
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Curva de aprendizaje Recuerdo libre a corto plazo Recuerdo con claves a corto plazo Recuerdo libre a largo plazo Recuerdo con claves a largo plazo Reconocimiento-aciertos	Muy alterado, excepto memoria de reconocimiento	Muy alterado, excepto memoria de reconocimiento
Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Copia Recuerdo demorado	Normal Alterado	Normal Alterado	
Función ejecutiva	Evocación categorial	Animales	Normal	Normal
	Evocación fonética	Palabras con F	Normal	Normal
	Interferencia	Test de Stroop de Colores y Palabras	Alterado	Normal
	Premotor	Ritmos	Normal	Normal
Inhibición de ritmos		Normal	Normal	
Praxias	Ideomotoras	Praxias de imitación	Normal	Normal
		Praxias simbólicas	Normal	Normal
Gnosias	Visuales complejas	Test de Poppelreuter	Normal	Normal
Estado de ánimo	Depresión	Escala de Hamilton para la Depresión	Depresión leve-moderada	Normal

WMS-III: Escala de Memoria de Wechsler-III.

### Seguimiento neurorradiológico y neuropsicológico

Transcurridos los 6 meses, David fue citado de nuevo para realizar una exploración neuropsicológica exhaustiva mediante el Test Barcelona, en 3 sesiones de 50 minutos cada una. De todos los subtests de esta batería, únicamente obtuvo puntuaciones deficientes en las pruebas de memoria de textos, aprendizaje seriado de palabras y evocación categorial, en las que se evidenciaron claras secuelas mnésicas y disejecutivas.

La valoración del estado emocional se realizó de nuevo con la Escala de Hamilton para la Depresión, en la que obtuvo una puntuación com-

patible con «depresión leve». No se detectaron síntomas apráxicos, agnósticos o lingüísticos. A los 9 meses se constataron unos resultados similares. Mejoraron las funciones ejecutivas y sólo levemente la memoria y se observó un incremento de apatía y abulia.

Todos estos déficits afectaron la calidad de vida de David, dado que aún hoy no puede consolidar nuevos aprendizajes (aunque recuerda los acontecimientos a largo plazo). Sin embargo, su memoria de reconocimiento (efecto de familiaridad) permanece a un buen nivel (es capaz de decir si ha visto a una persona antes aunque no recuerde su nombre). También se ha visto afectado a nivel emocional. Durante el primer año estaba

apático, abúlico, retraído socialmente y con una falta de empatía que complicaba sus relaciones familiares y sociales. Con el paso del tiempo, el paciente se ha ido recuperando paulatinamente en las áreas cognitiva y emocional, pero con una persistencia clara de amnesia declarativa (memoria explícita).

A los 14 meses, David fue citado para realizar sendos controles cognitivos y de neuroimagen mediante el Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC) y una segunda tractografía y DTI, respectivamente. En el control tractográfico se observó un incremento en el tamaño de las fibras de la circunvolución cingulada derecha (v. Fig. 4-5 en el Atlas en color).

En resumen, los estudios cognitivos iniciales mostraron un claro deterioro de la memoria declarativa (amnesia anterógrada pura), pero no de la memoria de reconocimiento ni de otros dominios cognitivos en comparación con los controles.

Transcurridos 14 meses de la intervención quirúrgica se detectó una mejoría en los resultados cognitivos, conductuales y emocionales, pero con una curva de memoria-aprendizaje todavía deficitaria y plana (Tabla 4-1).

Los resultados de la tractografía y la DTI inicial mostraron una sección funcional total del fórnix, una disminución de los tractos del cíngulo posterior, del uncus y del fascículo frontooccipital, así como porencefalia frontal derecha. La tractografía de control reveló una reconstrucción parcial del cíngulo derecho por mecanismos de plasticidad cerebral de un 30 % con respecto a la valoración inicial.

Actualmente, persiste la sección funcional del fórnix (ahora acompañada de gliosis astrocitaria), pero los datos neuropsicológicos de David indican una leve mejoría de la memoria verbal y de la capacidad de aprendizaje, aunque el rendimiento sigue siendo bastante plano, sin apenas curva de aprendizaje. La función ejecutiva y el estado emocional (abulia, apatía y depresión) del paciente han mejorado de forma sustancial desde hace 14 meses.

## ■ PLASTICIDAD CEREBRAL Y NEUROIMAGEN

En cuanto a a la tractografía inicial, se ha producido una reestructuración cerebral en David, basada en mecanismos de plasticidad cerebral, que arroja los siguientes resultados:

- Incremento en el tamaño del cíngulo (30 %) y el uncus derecho (29 %) y en su conectividad, que se relacionan con la mejoría constatada mediante valoraciones neuropsicológicas en función ejecutiva, empatía y estado emocional.
- Disminución del volumen de sustancia gris y de sustancia blanca del 1,44 % y del 3,19 %, respectivamente, con respecto a la RM-DTI inicial e incremento del volumen de LCR en un 4,57 %. Estos cambios son el resultado de la reestructuración cerebral (plasticidad) después de la lesión quirúrgica secundaria a la neurocirugía.
- Persistencia de la amnesia anterógrada (a pesar de la discreta mejoría, la curva de aprendizaje sigue siendo poco pronunciada), pero destaca una buena memoria de reconocimiento, que sugiere la presencia de vías intactas de la memoria a través de la corteza entorrinal y perirrinal, como se desprende de la RM-DTI. Las restantes funciones cognitivas inicialmente alteradas (en especial la función ejecutiva y la memoria visual a largo plazo) han mejorado hasta alcanzar la normalidad en la última valoración.

El caso de David ilustra los correlatos clínicos de una sección funcional completa del fórnix en forma de amnesia anterógrada. Se trata de un estudio de caso único, pero con un seguimiento longitudinal cognitivo y neurorradiológico, que demuestra los procesos de plasticidad cerebral, por un lado, y la importancia del fórnix en el proceso de memoria explícita, por otro. David sigue teniendo preservados los procesos de memoria de reconocimiento (efecto de familiaridad), a expensas de un sistema de memoria consciente (declarativa) que, hoy por hoy, sigue deteriorado dada la dependencia anatómica y funcional del hipocampo sobre el fórnix.

### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: quiste coloide del III ventrículo.
  - Hallazgo en neuroimagen (DTI inicial): sección funcional del fórnix, disminución de los

tractos del cíngulo posterior derecho, del uncus y del fascículo frontooccipital.  
- Perfil neuropsicológico: déficits iniciales en la memoria declarativa, con conserva-

ción de los procesos de reconocimiento, alteraciones ejecutivas y del estado de ánimo.

- Rehabilitación de los procesos amnésicos basada en el uso de estrategias compensatorias a través de un programa computarizado interactivo.

● Evolución:

- Logros: mejoran las funciones ejecutivas y sólo de manera discreta la memoria. Hay apatía y abulia.
- Déficits persistentes: adquisición, consolidación y recuperación de material declarativo verbal y visual.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 4-1. Familiarizándonos con la terminología médica

✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:

- Quiste coloide.
- Ventriculomegalia.
- Encefalomalacia.
- Porencefalia.

### ACTIVIDAD 4-2. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 2a. Busque láminas neuroanatómicas con la estructura del sistema ventricular e identifique todos sus componentes.

✓ Ejercicio 2b. En la figura 4-1 aparecen las conexiones del fórnix con diferentes estructuras, muchas de ellas pertenecientes al sistema límbico. Busque la localización anatómica de dichas estructuras e indique algunas de sus funciones.

✓ Ejercicio 3. Aprendiendo neuroimagen con aplicaciones para tabletas/smartphones (APP). Para ubicar el sistema límbico se recomiendan programas de neuroanatomía o neuroimagen estructural (tomografía computarizada [TC] y RM) sencillos y baratos (APP), diseñados para iPhone, iPad o tabletas/smartphones con el sistema Android:

- *3D Nervous system*: magnífico atlas sobre el sistema nervioso.
- *Brainview*: aplicación para localizar zonas cerebrales en secciones por RM.
- *3D brain*: neuroanatomía en 3D interactiva.
- *Radiopaedia*: casos clínicos de lesiones cerebrales mediante TC-RM.
- *Brain Tutor HD*: el mejor programa para aprender neuroanatomía en 3D.
- *Cerebrii*: neuroanatomía simple para iPhone.

- *3D brain anatomy*: neuroanatomía interactiva en 3D.
- *Brain MRI atlas*: atlas neuroanatómico de RM.
- *NeuroRad*: APP muy recomendable para aprender sobre neurorradiología.
- *Brain Pro*: el mejor atlas 3D anatómico-funcional hasta el momento.

### ACTIVIDAD 4-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

En este capítulo se presenta otra de las pruebas más utilizadas para la evaluación de la memoria declarativa con material verbal, tras el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey.

#### Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC) (Benedet y Alejandre, 2001)

Este test es la versión española del *California Verbal Learning Test* y, al igual que el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey descrito en el capítulo 3, consiste en una lista de palabras que el individuo debe aprenderse durante 5 ensayos, tras lo cual se presenta una lista de interferencia, un recuerdo a corto plazo, un recuerdo a largo plazo y una prueba de reconocimiento. Sin embargo, su característica diferencial es que la lista de 16 palabras se puede agrupar en cuatro categorías semánticas, en concreto, herramientas, especias, frutas y prendas de vestir. Esto permite valorar varios aspectos de interés:

- Durante el aprendizaje, se puede puntuar la utilización de estrategias por parte de la persona, considerando no sólo las seriales (decir las palabras en el mismo orden en que se les han presentado) sino también el uso de estrategias semánticas (agrupar las palabras por categorías).

- En el recuerdo a corto y a largo plazo, además de exigir al individuo que recupere de forma libre, se incluye un segundo recuerdo con claves, donde se le nombran las categorías que había (es decir, «En la lista había herramientas, ¿recuerda alguna?») con el objeto de determinar si tiene un efecto facilitador sobre el recuerdo o, por el contrario, produce la emisión de múltiples intrusiones.
- Por último, en la lista de reconocimiento, se incluyen no sólo palabras de la lista de interferencia, sino también palabras de las mismas categorías semánticas pero que no estaban en la lista inicial, palabras prototípicas (p. ej., «manzana» como ejemplo de fruta), palabras con relación fonética y palabras sin relación (p. ej., «reloj»). De esta forma, se puede observar la capacidad de discriminación que tiene el individuo entre el material aprendido durante la prueba y otro tipo de material, observando si existe un sesgo a decir que «no» reconoce o un sesgo a decir que «sí» reconoce (aquiescencia), con el consecuente incremento en el número de falsos positivos.

✓ Ejercicio 4. Analice las semejanzas y diferencias entre el TAVEC y el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey descrito en el capítulo 3.

#### ACTIVIDAD 4-4. Recursos web

✓ Ejercicio 5. Vídeos relacionados con el caso clínico. Se recomienda la *playlist* «Amnesia» del canal de Neurociencia y Neuropsicología del Dr. Raúl Espert (<http://www.dailymotion.com/raulespert>).

Los siguientes son los vídeos recomendados para la amnesia anterógrada:

- [http://www.dailymotion.com/video/x9cpgi\\_cerebro-e-hipocampo-amnesia-john\\_school](http://www.dailymotion.com/video/x9cpgi_cerebro-e-hipocampo-amnesia-john_school)
- [http://www.dailymotion.com/video/x9d1mi\\_amnesia-anterograda-jeremy\\_school#](http://www.dailymotion.com/video/x9d1mi_amnesia-anterograda-jeremy_school#)
- [http://www.dailymotion.com/video/x7gom0\\_amnesia-severa-clive-wearing\\_school#](http://www.dailymotion.com/video/x7gom0_amnesia-severa-clive-wearing_school#)
- [http://www.dailymotion.com/video/xbgf4o\\_amnesia-clive-wearing-encefalitis-h\\_school#](http://www.dailymotion.com/video/xbgf4o_amnesia-clive-wearing-encefalitis-h_school#)
- [http://www.dailymotion.com/video/xbgf4o\\_amnesia-clive-wearing-encefalitis-h\\_school#](http://www.dailymotion.com/video/xbgf4o_amnesia-clive-wearing-encefalitis-h_school#)

#### BIBLIOGRAFÍA

- Aggleton JP. Understanding anterograde amnesia: disconnections and hidden lesions. *Q J Exp Psychol* 2008;61:1441-71.
- Aggleton JP, Brown MW. Interleaving brain systems for episodic and recognition memory. *Trends Cogn Sci* 2006;10:455-63.
- Aggleton JP, McMackin D, Carpenter K. Differential cognitive effects of colloid cysts in the third ventricle that spare or compromise the fornix. *Brain* 2000;123:800-15.
- Gaffan D, Gaffan EA. Amnesia in man following transection of fornix. *Brain* 1991;114:2611-8.
- García-Bengochea R, Friedman WA. Persistent memory loss

following section of the anterior fornix in humans. *Surg Neurol* 1987;27:361-4.

- Ozturk A, Yousem DM, Mahmood A et al. Prevalence of asymmetry of mamillary body and fornix size on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:384-7.
- Saunders RC, Aggleton JP. Origin and topography of fibers contributing to the fornix in macaque monkeys. *Hippocampus* 2007;17:396-411.
- Squire LR. Memory systems of the brain: a brief history and current perspective. *Neurobiol Learn Mem* 2004;82:171-7.
- Sweet WH, Talland GA, Ervin FR. Loss of recent memory following section of fornix. *Trans Am Neurol Assoc* 1959;84:76-82.

# Confabulación

*Cuando la ficción se vuelve realidad*

M. Triviño Mosquera

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Localizar los principales circuitos y áreas relacionados con la presencia de confabulaciones.
- Conocer las diversas hipótesis y modelos explicativos sobre las confabulaciones.
- Detectar la presencia de confabulaciones y realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades similares.
- Familiarizarse con los tratamientos empleados para controlar las confabulaciones.

## ■ INTRODUCCIÓN

Es fácil detectar cuándo una persona no recuerda lo que ha hecho recientemente o cuándo no recuerda algún acontecimiento pasado relevante. En el ámbito clínico, las alteraciones de memoria por omisión de información –olvido, pobre consolidación o problemas en la recuperación– son muy evidentes para los pacientes, los familiares y los profesionales. De hecho, las quejas subjetivas de pérdida de memoria son las más frecuentes, y los procesos neurodegenerativos que debutan con tales pérdidas, como la enfermedad de Alzheimer, son detectados por las familias y diagnosticados antes que otras entidades clínicas que no afectan tan tempranamente a la memoria. Así, dentro de la neuropsicología de la memoria, son paradigmáticos los casos de H. M. o N. A.: pacientes con pérdidas de memoria dramáticas tras un daño cerebral adquirido.

Sin embargo, mucho antes de la descripción del caso de H. M. en 1957, el neuropsiquiatra Sergei Korsakoff comunicó, en 1889, una alteración psíquica asociada a neuritis periférica: el posterior-

mente denominado síndrome de Korsakoff. Esta entidad patológica combinaba alteraciones neuromotoras junto a un «trastorno de la memoria y de la asociación de ideas». Estos pacientes generaban historias inverosímiles, mezclaban recuerdos reales con la ficción o trasladaban el momento y el lugar de acontecimientos verídicos. Era la primera vez que se describía un déficit de memoria, no por omisión y pérdida de información, sino por comisión de errores y presencia de distorsiones. Posteriormente, el síndrome de Korsakoff se asoció de forma generalizada a la encefalopatía de Wernicke y, por consiguiente, al consumo abusivo de alcohol y al déficit de tiamina. Durante el siglo xx, este trastorno de memoria tan peculiar quedó relegado a un plano secundario, ya que de nuevo se consideró que el déficit principal de los pacientes era el de memoria por omisión, lo cual llevaba al paciente de forma irrevocable a «rellenar» las lagunas maltrechas de sus recuerdos. Pasaron más de 100 años hasta que diversos autores, en la última década del pasado siglo y la primera del presente siglo XXI, han reivindicado la importancia de este tipo de alteración de la memoria –la confabula-

ción espontánea—, que es altamente incapacitante para el paciente, turbador para la familia y el entorno y frecuente, no sólo en el síndrome de Korsakoff, sino también en entidades clínicas que no se encuentran relacionadas con neuritis periférica ni alcoholismo, como el daño cerebral adquirido y las demencias.

En este capítulo se presenta el caso de una paciente, Rosa, con confabulación espontánea tras la rotura de un aneurisma en la arteria comunicante anterior. Rosa conformará el cuerpo principal del capítulo, al que se añadirá la descripción de otros casos que permitirán el análisis minucioso de los aspectos teóricos y clínicos de esta entidad neuropsicológica excepcional.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. ¿DESORIENTADO? ¿CONFUSO?

### La lesión

El 3 de abril de 2010, Rosa se encontraba en su domicilio realizando sus tareas cotidianas cuando, de forma brusca e inesperada, sufrió una pérdida de conciencia con caída al suelo. Su familia llamó de manera inmediata al servicio de emergencias extrahospitalarias, que realizó el traslado urgente al hospital de referencia. Allí ingresó totalmente inconsciente, con una puntuación mínima en la Escala de Coma de Glasgow (GCS) de 3 puntos y con las pupilas mióticas, precisando intubación orotraqueal y ventilación mecánica. En urgencias se realizó la primera tomografía computarizada (TC) craneal, que mostró un extenso hematoma intraparenquimatoso sobre todo en la base de ambos lóbulos frontales y el núcleo caudado derecho, con extensión a todo el sistema ventricular, y también una gran hemorragia subaracnoidea. Dicha hemorragia causaba un borramiento de prácticamente todas las cisternas cerebrales (Fig. 5-1).

Rosa fue trasladada inmediatamente a la unidad de cuidados intensivos (UCI), donde se le realizó una angio-TC del polígono de Willis, en

la que se observó una lesión aneurismática de unos 2 mm de base por 1,3 mm de altura, en la arteria comunicante anterior, sin otros hallazgos sugerentes de patología malformativa vascular en otras localizaciones. El servicio de neurocirugía intentó, sin éxito, la embolización del aneurisma. En los días sucesivos, Rosa comenzó a recuperar la conciencia y a mejorar clínicamente, por lo que se le realizó una nueva TC de control el 20 de abril, que mostró la reabsorción de casi todo el sangrado subaracnoideo, ventricular y del hematoma en la base de ambos lóbulos frontales. Sin embargo, el 26 de abril volvió a sufrir un nuevo resangrado del aneurisma con otra hemorragia intraventricular, ya a nivel basal bifrontal. Ante la presencia de hidrocefalia, se llevó un registro de la presión intracraneal y fue necesaria la colocación de un sistema de derivación ventriculoperitoneal. Tras sucesivos intentos de embolización del aneurisma durante el mes de mayo con resultado fallido, el 17 de junio se decidió implantar un *stent* intracraneal con buen resultado. En la resonancia magnética (RM) realizada ese día, se observó una encefalomalacia frontobasal bilateral de carácter secuecler posthemorrágico, así como una leucoencefalopatía en ambos hemisferios cerebrales. El sistema ventricular presentaba un tamaño normal, con entrada frontal derecha del catéter derivativo ventricular (Fig. 5-2). Asimismo, en el estudio de angio-RM de polígono de Willis se observaba la oclusión completa del aneurisma de la arteria comunicante anterior (Recuadro 5-1).

Tras mejorar y estabilizarse clínicamente, Rosa fue trasladada al servicio de rehabilitación, donde se comenzó con tratamiento de fisioterapia. Finalmente, se solicitó el traslado al Hospital Universitario San Rafael para continuar dicho tratamiento rehabilitador, donde ingresó el 11 de agosto de 2010.

### Evaluación neuropsicológica inicial

El paciente comienza a contar historias inverosímiles sobre él mismo, relatando viajes insólitos, confundiendo viejos recuerdos con eventos recientes, siendo



Figura 5-1. Primera tomografía computarizada craneal realizada a Rosa, en la que se observa el hematoma intracerebral con extensión a los ventrículos.



Figura 5-2. Resonancia magnética sin contraste realizada tras la última intervención quirúrgica. Puede observarse la encefalomalacia frontobasal bilateral.

#### Recuadro 5-1. Base neural de la confabulación espontánea en investigación neuropsicológica

- ◆ La confabulación espontánea es una alteración que afecta principalmente a la memoria episódica –aunque también compromete a la memoria semántica–, alterando tanto la génesis de nuevos recuerdos como la recuperación de los trazos más antiguos. Ya en 1998, Levine et al. publicaron un caso de amnesia –el caso M. L.– que mostraba un déficit grave para recordar experiencias episódicas, mientras su memoria semántica se encontraba preservada. Este paciente tenía una lesión que afectaba al fascículo uncinado, un haz de fibras que conecta el sistema límbico anterior con la corteza frontal ventral (Fig. 5-3).
- ◆ De hecho, la confabulación espontánea se ha relacionado tradicionalmente con atrofia de los cuerpos mamilares y disfunción del tracto mamilotálámico. También se han descrito confabulaciones tras lesiones en otras estructuras del sistema límbico anterior, como el cerebro basal anterior, la amígdala, el núcleo dorsomedial del tálamo y la corteza perirrinal o medial del hipocampo (Schneider, 2003; Duarte et al., 2010). Otros estudios han demostrado que la confabulación también aparece tras daño en estructuras frontales. Especialmente, la lesión en la corteza ventromedial es necesaria pero no suficiente, requiriendo el daño añadido de la corteza orbitaria (Gilboa et al., 2006).
- ◆ Del cerebro basal anterior parte un gran número de fibras colinérgicas, cuya afectación se ha relacionado con alteraciones de la memoria anterógrada, así como con la aparición de confabulaciones en la enfermedad de Alzheimer. De hecho, la confabulación espontánea se encuentra frecuentemente asociada a los aneurismas de la arteria comunicante anterior, que provocan daño en regiones prefrontales mediales y orbitales, así como en el cerebro basal anterior y en el núcleo estriado, especialmente en la cabeza del núcleo caudado. Asimismo, se han descrito casos de confabulación espontánea tras accidentes cerebrovasculares en las arterias cerebrales media y anterior, traumatismos craneoencefálicos frontobasales, hematoma subdural, meningioma, glioma, linfoma, encefalitis herpética o enfermedad de Alzheimer.

poco consciente del lugar donde está y de quiénes son las personas que le rodean.

Korsakoff, 1889 (Victor y Yakolev, 1955)

Después de los 3 meses en la UCI, donde pasó por tantos momentos críticos, Rosa ingresó en nuestro hospital en unas condiciones médicas realmente favorables. La exploración neurológica era normal, hablaba de forma adecuada –sin afasia ni disartria– y sólo mostraba una disminución de fuerza en los miembros derechos, a pesar de lo cual conseguía la bipedestación con ayuda. No se encontraba en estado confusional agudo, dado que no mostraba fluctuaciones en la alerta, ni alteraciones perceptivas o agitación psicomotora, y la familia comentaba que tenía un ciclo sueño-vigilia normal.

El primer día que acudió a la consulta de neuropsicología nos encontramos ante una mujer de 68 años sentada en una silla de ruedas, sonriente y afable. Parecía tranquila y colaboradora, como si nada hubiera pasado en los meses previos y su ingreso en el hospital fuera fortuito. A pesar de ser la primera vez que nos veíamos, me saludó como si me conociera desde hacía mucho tiempo, preguntándome por mi familia. De hecho, cuando se lo pregunté de forma directa, respondió: «Claro, nos conocemos de siempre, del barrio. Yo te he visto un montón de veces con los niños en la puerta del colegio», situación que nunca se había producido. Obviamente, Rosa estaba desorientada en el tiempo, ya que sabía el año en el que estábamos pero no era capaz de decir de manera correcta ni



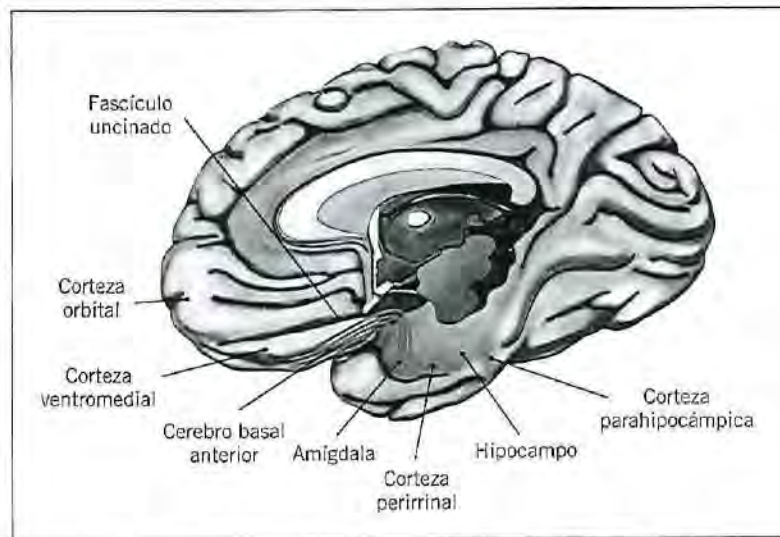


Figura 5-3. Estructuras más frecuentemente relacionadas con la presencia de confabulaciones tras daño cerebral adquirido.

el día de la semana, ni el mes. También estaba desorientada en cuanto a espacio y persona, puesto que no reconocía en qué lugar estaba ni qué le había pasado. Sin embargo, la desorientación en sí no era lo más llamativo, dado que es frecuente en pacientes con hospitalizaciones prolongadas. Lo más llamativo eran las respuestas que emitía ante preguntas como «¿dónde estás?» o «¿qué has hecho esta mañana?» ante las que, el primer día, respondió: «Estamos en un centro... ¿de salud?, en Güejar Sierra [pueblo de la sierra granadina]... esta mañana he hecho lo de todos los días... he ido al supermercado a comprar, luego he ido a mi casa a dejar las cosas y me he venido para acá... me tengo que ir pronto para preparar la comida». Todo el contenido de su recuerdo era completamente falso.

Dos días más tarde, cuando me saludó con gran afecto y entusiasmo me dijo: «¡Claro que te conozco! Desde la Semana Santa pasada, cuando empecé a venir a este consultorio». De nuevo, ante la pregunta de qué había hecho el día anterior contestó: «Estuve en las fiestas de Atarfe [pueblo de la vega granadina], bailando con la orquesta. Nos lo pasamos muy bien. ¿Cómo que no fuiste?» Su hija nos confirmó que tenía hiperfamiliaridad y que decía conocer a todo el mundo con quien se encontraba. Asimismo, comentó que estaba muy desinhibida verbalmente: hablaba demasiado y realizaba comentarios indebidos en lugares inadecuados, lo cual no concordaba con su discreción previa. Pero lo más llamativo para su familia era la cantidad de confusiones y errores que cometía de forma continua, que la llevaban a

«estar en otro mundo» como «si se le hubiese ido la cabeza». Así, su hija contaba cómo, por ejemplo, Rosa confabulaba con la presencia de un hijo fallecido hacía 10 años, diciendo que acababa de irse de la habitación, que la había traído a la consulta o que estaba a punto de llegar.

## ■ DIAGNÓSTICO: CONFABULADOR

### Una realidad ficticia

Las confabulaciones eran siempre posibles y semánticamente apropiadas, por lo que un observador no familiarizado con su historia y su situación pasada y presente, podría difícilmente saber si lo que decía era una confabulación o no. Por ejemplo, podía afirmar que el día anterior había cenado sopa y había visto las noticias en la televisión. En tal caso, sería imposible saber si esa información era una confabulación a menos que uno supiera que no hubo sopa para cenar y que no pudo ver las noticias porque no había televisión en la sala donde se encontraba hospitalizado.

Dalla Barba y Decaix, 2009

En 1949 Bleuler ya distinguió —en su *Manual de psiquiatría*— entre confabulaciones por vergüenza (*confabulations of embarrassment*) y confabulaciones fantásticas. Las primeras describían un error común consistente en la necesidad de los individuos de rellenar una laguna cuando se les hace una pregunta directa, mientras que las segundas describían distorsiones de memoria espontáneas y libres del contexto. Esta distinción fue reformulada en 1987 por Kopelman mediante su conocida nomenclatura *confabulación provocada* frente a

*espontánea*. Sin embargo, Dalla Barba y sus colaboradores consideran que dicha distinción no es del todo apropiada, puesto que hay confabulaciones espontáneas cuyo contenido es verosímil, mientras que algunas provocadas son totalmente bizarras. No obstante, sí existe consenso general acerca de que las confabulaciones se producen principalmente con eventos procedentes de la memoria episódica y, en concreto, con los eventos autobiográficos. Por lo tanto, considerando todas las confabulaciones, tanto provocadas como espontáneas, Dalla Barba y Boissé (2010) proponen una nueva clasificación en la que las más frecuentes están relacionadas con el *recuerdo general de hábitos y actividades cotidianas* que se colocan en el momento inapropiado (Recuadro 5-2). En este sentido, Rosa decía haber hecho «lo de todos los días», como ir al supermercado, estar con su familia o haber ido a comer a su restaurante favorito. Otro paciente confabulador decía estar acudiendo diariamente a su puesto de trabajo o contaba cómo había ido a dar su paseo rutinario; un tercero relataba que había ido a su terreno a recoger la fruta del tiempo o a sembrar. Dentro de este tipo de confabulación, es habitual oír cómo los pacientes hemipléjicos dicen andar con total normalidad o, lo que es aun más impactante, hacen referencia a vivencias cotidianas con personas que ya han fallecido. Así, al igual que Rosa confabulaba con su hijo, otros pacientes confabulan con sus parejas o padres fallecidos meses o incluso años antes. Este tipo de confabulaciones generan un gran impacto en el entorno familiar y suelen ser interpretadas como un mecanismo meramente psicógeno de negación de la realidad ante el deseo del paciente de «normalizar» su vida. Sin embargo, no deja de ser una ubicación temporal errónea de acontecimientos personales pasados, al igual que el recuerdo de dar un paseo o de haber ido al mercado.

También son frecuentes las *invenciones*, en las que el individuo genera un evento que no tiene una relación reconocible con ningún otro acontecimiento de su vida. En este sentido, Rosa contó en una ocasión un viaje a Argentina con unos amigos, viaje que, sin embargo, nunca había realizado. Otro paciente relataba que el motivo de su ingreso fue que su caballo lo había tirado al suelo; sin embargo, jamás había tenido un caballo ni relación alguna con la equitación. Otro paciente mostró una gran irritabilidad al creer que había llegado al hospital una maquinaria nueva para la rehabilitación que utilizaban todos los ingresados en el hospital excepto él: obviamente, dicha

maquinaria no existía. Este tipo de invenciones suelen estar relacionadas con la génesis de las confabulaciones, no sólo de acuerdo con memorias reales pasadas, sino también sobre ideas, pensamientos o elementos imaginados (Johnson et al., 2002; Turner et al., 2010).

Otro tipo de confabulaciones, aunque menos habituales, son las *confusiones*, en las que el paciente mezcla sucesos relacionados entre sí. Así, Rosa decía tener un piso en la costa, cuando realmente tenía una casa en un pueblecito de la montaña. Otro paciente creía que la iglesia que había junto al hospital era el castillo de su pueblo. En este tipo de confabulaciones, es habitual que los pacientes confundan entre sí a distintos miembros de la familia. Así, Rosa mezclaba la identidad de sus hijas, mientras que otro equivocaba a su esposa con su madre. Tales confusiones se producen incluso en presencia del otro, a pesar de verlo y escuchar su voz. Este tipo de errores —que van más allá de los fallos de temporalidad de los recuerdos pasados— han promovido la existencia de otro tipo de modelos explicativos en relación con déficits en procesos de codificación y monitorización (Gilboa et al., 2006).

Por último, el tipo de confabulación menos frecuente —pero más llamativa— es aquella semánticamente inapropiada: las *fantasías o confabulaciones bizarras*. En este caso, el paciente inventa algo por completo imposible, a pesar de lo cual se muestra convencido de ello. En este sentido, una paciente confabulaba con la idea de que un hijo que nunca tuvo —puesto que había abortado en el cuarto mes de embarazo— iba a ir a verla al hospital. De manera similar, otro afirmó que en la última semana había cruzado el océano Atlántico en siete ocasiones. Un tercero aseguraba que había visto el atentado de Carrero Blanco sucedido en Madrid desde un cerro de su pueblo en Granada.

Negaba estar en un hospital insistiendo que estaba en su casa o que estaba allí (en el hospital) sólo para visitar al examinador, el cual era su amigo. [...] Durante las conversaciones emergía también amnesia pararruplicativa: afirmaba que existían dos unidades de hospitalización idénticas, localizadas en dos calles con idénticos nombres, ambas en Milán.

Del Grosso et al., 2002

Junto a esta clasificación, también se han descrito las confabulaciones asociadas frecuentemente al síndrome de Fregoli y a la amnesia pararruplicativa. El *síndrome de Fregoli* consiste en una hiperfamiliaridad que sufren algunos pacientes y que los lleva a tener la sensación de conocer pre-

## Recuadro 5-2. Modelos cognitivos de la confabulación espontánea

- ◆ A la hora de explicar la aparición de las confabulaciones, destacan varios grupos de teorías. Por un lado, se encuentran las propuestas que se centran en un déficit en la *temporalidad*, entendida como la conciencia de lo vivido en el presente, que permite enlazar con el pasado y el futuro. En 1972, Tulving propuso la disociación entre memoria episódica y semántica, considerando que la capacidad de percibir el tiempo subjetivo era una de las características principales de la memoria episódica. Según Tulving, la conciencia del tiempo subjetivo, o conciencia *autonoética*, es la que nos permite considerar el presente, el pasado y el futuro. Desde esta perspectiva temporal, Dalla Barba y Boissé (2010) proponen su hipótesis sobre la *conciencia temporal*, según la cual los pacientes confabuladores acceden a sus recuerdos a través de las estructuras más estables de su memoria, es decir, a través de su memoria a largo plazo, por lo que permanecen adheridos o enganchados al pasado.
- ◆ Otras de las propuestas más aceptadas se centran en los déficits en la *codificación y monitorización de la información*. En este sentido, la existencia de confabulaciones totalmente bizarras e imposibles que parecen escapar a cualquier fallo contextual o temporal, ha generado la propuesta de monitorización de la realidad (Mitchell y Johnson, 2009). Según esta hipótesis, existiría un déficit tanto en la *monitorización de la línea temporal* como en la *monitorización de la realidad*, es decir, en la capacidad para diferenciar los recuerdos reales de los imaginados. Por tanto, las confabulaciones no surgen sólo en relación con el contexto temporal de los recuerdos (es decir, memorias reales desplazadas en tiempo y lugar), sino que suceden con todo tipo de trazos de memoria, como pensamientos, asociaciones e imaginaciones. Destaca también la hipótesis de la *monitorización de la fuente*, que propone que la confabulación surge cuando el individuo confunde la fuente u origen del que procede un recuerdo, ubicando mal un evento sucedido en un momento con el sucedido en otro o, incluso, con la realidad actual (Schnider, 2003). Esto llevaría al paciente a cometer fallos no sólo temporales, sino también contextuales, lo que se ha denominado *amnesia de fuente*.
- ◆ Por otro lado, se encuentran las teorías que se centran en la existencia de un déficit en la *recuperación estratégica*. Moscovitch y su grupo (Gilboa et al., 2006) consideran que las confabulaciones se producen por un fallo en los procesos de recuperación y no tanto en la codificación. Según esta aproximación, los procesos de recuperación estratégica se activan cuando se detecta un problema de memoria e inician una búsqueda que filtra los trazos de memoria que se han activado pero que no se encuentran asociados de forma adecuada a las claves contextuales. Una vez que un trazo de memoria es recuperado, se verifica si es coherente con los objetivos de la tarea de memoria. Por lo tanto, las confabulaciones surgirían del déficit a la hora de usar estrategias de recuerdo eficaces, que comprenden el uso de claves, el uso de estrategias de búsqueda y filtraje en memoria y la monitorización consciente de los recuerdos.
- ◆ ¿Es, por lo tanto, la confabulación una alteración de la memoria? ¿O es un déficit ejecutivo? De alguna manera, las confabulaciones podrían ser el resultado de una disfunción en lo que Schacter et al. denominan *cerebro prospectivo* (2007). Según estos autores, el sistema de memoria episódica nos permite no sólo recordar y reproducir acontecimientos pasados, sino también simular e imaginar eventos futuros y escenarios nuevos. La memoria episódica es, por lo tanto, un proceso constructivo y, como tal, es sensible a los errores, incluso durante su normal funcionamiento. ¿O quién no ha estado seguro de que un evento sucedió de una determinada manera, hasta que se comprueba con una fotografía o un vídeo que no fue exactamente así? Por consiguiente, la lesión en este sistema prospectivo –cuya función es permitirnos utilizar la información pasada para anticipar el futuro a partir de los intereses, motivaciones, expectativas o necesidades de la persona que recuerda– podría dar lugar a errores extravagantes como las confabulaciones. ¿Podríamos disociar los componentes de memoria y los componentes ejecutivos en este tipo de proceso constructivo? Probablemente, la respuesta sea no.

viamente a gente desconocida, atribuyéndoles el contenido psicológico de otra persona conocida. En este sentido, es frecuente que los confabuladores digan conocer al terapeuta desde el primer encuentro, pensando que es algún familiar suyo, vecino o persona de su entorno. Habitualmente, lo llaman por el nombre de otra persona y persis-

ten en ese nombre y en el rol que le adjudican. En una ocasión, una paciente me confundió con la farmacéutica de su barrio, rol que me adjudicó durante todo su ingreso. Otro pensaba que yo era una chica de su pueblo con la que trabajaba todos los años en la recogida de la aceituna. En otra ocasión, una de las ingresadas nos confundió a otra

terapeuta y a mí con unas vecinas, considerando que éramos madre e hija –a pesar de que dicho parentesco era imposible debido a la escasa diferencia de edad entre ambas–. Sin embargo, a pesar de insistir en que dicho parentesco no existía entre nosotras, cada vez que veía a la otra terapeuta le preguntaba por mí diciendo: «¿Qué tal está tu madre?»

Por su lado, la *amnesia pararreduplicativa* hace referencia a la experiencia de que una persona, un objeto o un lugar están duplicados. Rosa comentaba cómo había acudido esa misma mañana a una consulta exactamente igual a la nuestra, donde la había atendido una psicóloga que le había hecho los mismos ejercicios de memoria. En otra ocasión, un paciente insistía en que había una habitación exactamente igual a la suya, ubicada en el mismo sitio pero en otra planta del hospital, con dos baños iguales –uno frente al otro– y donde estaba el hermano gemelo de su compañero de habitación. Otra paciente afirmaba haber estado en el «otro» Hospital de San Rafael, idéntico al hospital donde estaba y que se encontraba ubicado (en espejo) en la acera de enfrente.

Un día, en primavera, estuvo particularmente nerviosa porque estaba convencida de que su hermano, la estaba esperando para ir a esquiar. Durante varios días, deambuló por la unidad angustiada ya que no podía encontrar a su hermano que la estaba esperando. Tras aproximadamente dos semanas surgió una nueva idea: buscaba desesperadamente a su compañero de badminton que la esperaba en algún lugar de la unidad. Una semana más tarde, esta idea fue de nuevo reemplazada por su convicción de que tenía obligaciones profesionales como abogada en nuestra unidad o en el tribunal.

Nahum et al., 2010

Una de las características más llamativas de los confabuladores es la sensación vívida de realidad o sentimiento de certeza (*feeling of rightness*) que tienen, pensando y actuando con total convencimiento según sus propias confabulaciones. Esta sensación se mantiene, además, a pesar de las evidencias en contra, siendo muy resistentes al cambio. Así, un paciente insistía en buscar sus coches desaparecidos, mientras su único coche estaba dentro del garaje. Otro necesitaba ir a supervisar una obra inexistente en un terreno que tenía, irritándose cuando no encontraban dicha obra y culpando a su acompañante de haberse equivocado de lugar. En otra ocasión, un paciente se escapó en dos ocasiones del hospital, argumentando, cuando la policía lo trajo de vuelta, que «había ido a trabajar y llegaba tarde». Otro paciente llegó un día muy enfadado a la consulta porque, según él,

la gente le insistía en que estaba en Granada y, a pesar del acento granadino de todo el personal –y el suyo propio–, él «sabía» que estábamos en Las Palmas de Gran Canaria.

### Perfil neuropsicológico de Rosa

Ante la presencia de confabulaciones en el discurso, a Rosa se le administró la Entrevista de Confabulación Provocada y de Preguntas «ni idea» y ficticias de Dalla Barba (1999). La primera parte de la entrevista –Confabulación Provocada– está compuesta por 35 preguntas divididas según se haga referencia a material episódico o semántico. La segunda parte de la entrevista –Preguntas «ni idea» y ficticias– está formada por 25 preguntas cuya respuesta suele ser «no sé» y que también se encuentran divididas en función de que el material sea episódico o semántico (v. Actividad 5-3 para una descripción más detallada de la prueba). Tal como se esperaba, Rosa cometió 16 confabulaciones, de las cuales 14 fueron con material episódico en preguntas como «¿a quién has visto esta mañana?» o «¿qué hiciste ayer?» (Tabla 5-1). Este perfil de ejecución es característico de los confabuladores, mientras que pacientes amnésicos no confabuladores responden frecuentemente «no sé» o «no recuerdo».

Asimismo, se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica en la que se observaron déficits muy importantes en atención, en memoria verbal y visual y en la capacidad de evocación y secuenciación temporal, mientras que algunas funciones ejecutivas se

**Tabla 5-1. Resultados de la Entrevista de Confabulación Provocada y Preguntas «ni idea» y ficticias de Dalla Barba**

	Confabulaciones
<b>Entrevista de Confabulación Provocada</b>	
Memoria episódica	11/16
Memoria semántica personal	0/7
Memoria semántica general	1/7
Memoria semántica lingüística	0/5
<b>Entrevista de Preguntas «ni idea» y ficticias</b>	
Memoria episódica «ni idea»	1/5
Memoria episódica ficticia	2/3
Memoria semántica personal ficticia	0/3
Memoria semántica general «ni idea»	0/4
Memoria semántica general ficticia	1/5
Memoria semántica seudopalabras	0/5
<b>Total confabulaciones</b>	<b>16/60</b>

Tomado de Dalla Barba, 1999.

Tabla 5-2. Evaluación neuropsicológica				
Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado	
Cociente intelectual	CI verbal	WAIS-III	Normal	
	CI manipulativo		Alterado	
	CI total		Normal-bajo	
Orientación		Subescala de Orientación (WMS-III)	Alterado	
Atención	Sostenida	Test de la A	Normal	
	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A Subtest de Figuras Incompletas (WAIS-III)	Muy alterado Muy alterado	
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Imposible administrar	
	Sensibilidad a la interferencia	Test de los 5 dígitos	Imposible administrar	
Memoria	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal	
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal	
		Subtest de Letras y Números (WAIS-III)	Muy alterado	
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense	Curva de aprendizaje	Alterado
			Recuerdo libre a corto plazo	Alterado
			Recuerdo con claves a corto plazo	Alterado
			Recuerdo libre a largo plazo	Alterado
		Recuerdo con claves a largo plazo	Alterado	
		Intrusiones en recuerdo libre	Normal	
		Intrusiones en recuerdo con claves	Alterado	
		Perseveraciones	Normal	
		Reconocimiento-aciertos	Normal-bajo	
		Reconocimiento-falsos positivos	Muy alterado	
		Índice de discriminabilidad	Muy alterado	
	Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato	Muy alterado	
Praxias	Visuoperceptivas	Copia de una Figura Compleja de Rey	Alterado	
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal	
Funciones ejecutivas	Abstracción	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Normal	
	Razonamiento lógico	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Normal	
	Secuenciación temporal	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Alterado	
	Evocación categorial	Animales	Muy alterado	
	Evocación fonética	Palabras con F	Muy alterado	
	Planificación	Subprueba de Búsqueda de llaves de BADS	Normal-bajo	
	Flexibilidad, categorización y cambio de criterio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Categorías completadas Porcentaje de errores Porcentaje de respuestas perseverativas Porcentaje de errores perseverativos Porcentaje de errores no perseverativos Respuestas de nivel conceptual Fallos para mantener la actitud	Normal Normal Normal Normal Normal Normal Normal

BADS: *Behavioural Assessment of Disexecutive Syndrome*; CI: cociente intelectual; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

hallaban dentro de la normalidad (Tabla 5-2). Otros estudios con pacientes confabuladores describen un perfil neuropsicológico semejante al de Rosa (p. ej., Nahum et al., 2010; Turner et al., 2010). En concreto, el cociente intelectual, la denominación de objetos y las capacidades perceptivas suelen estar preservadas, relacionándose la mayor afectación con la

extensión de la lesión. En el caso de Rosa, el cociente intelectual manipulativo alterado se asociaba con un mayor daño en el hemisferio derecho. Sin embargo, el cociente intelectual verbal y sus capacidades lingüísticas y perceptivas se mantenían conservadas.

En cuanto a las *funciones ejecutivas*, se ha descrito una ejecución normal en tareas de memoria

de trabajo, así como una gran variabilidad entre individuos en tareas tipo Test de Stroop, el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCTS) o el Test del Trazo (*Trail Making Test*). En general, el grado de afectación de las funciones ejecutivas parece ser también proporcional a la extensión de la lesión, sobre todo en áreas frontosubcorticales. Sin embargo, la literatura científica describe un déficit ejecutivo común a todos los confabuladores consistente en una alteración grave de la capacidad de evocación, muy mermada en tareas como fluidez categorial de animales o fluidez fonética. Rosa mostraba un perfil semejante, con una ejecución normal en el WCTS, en los subtests Dígitos, Matrices, Cubos y Semejanzas de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III), en la subescala Localización Espacial de la Escala de Memoria de Weschler-III (WMS-III), así como en la subprueba Búsqueda de Llaves de la *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome* (BADS). Al mismo tiempo destacaba el déficit en las capacidades atencionales, con un rendimiento muy inferior en el Test del Trazo y en el subtest Figuras Incompletas de la WAIS-III, siendo imposible administrar ninguna tarea de tipo Stroop. A pesar de que la atención sostenida de Rosa estaba preservada —lo cual le permitía realizar tareas como el WCTS—, presentaba una gran sensibilidad a la interferencia, mostrando gran tendencia a la distracción ante la aparición de cualquier estímulo irrelevante, el cual captaba inmediatamente su atención. Asimismo, mostraba una alteración importante en su capacidad de atención selectiva y de búsqueda visual de estímulos, como se puso de manifiesto en su dificultad para detectar los errores de las Figuras Incompletas, incluso en los ítems más fáciles de la prueba. Esta dificultad en la supresión de información irrelevante para detectar lo importante para resolver la tarea en curso, apoya los modelos que consideran que estos pacientes tienen un déficit fundamental en la capacidad de inhibir o filtrar lo irrelevante para codificar y generar trazos de memoria sin errores. Rosa también mostraba una alteración grave de la capacidad de evocación categorial y fonética, dado que presentaba dificultades para recuperar información del almacén léxico. Este déficit se relaciona también con los modelos que consideran los procesos de recuperación estratégica como fuente de las confabulaciones.

Sin embargo, el déficit fundamental —descrito unánimemente en la bibliografía sobre confabuladores— es el de *memoria*. Dicho déficit implica una importante alteración en el aprendizaje y

en el recuerdo, tanto a corto como a largo plazo. Pero la característica distintiva con respecto a otros pacientes amnésicos no confabuladores es la presencia de múltiples intrusiones durante la adquisición, la consolidación y el recuerdo en tareas como el Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC). Estas intrusiones se incrementan en el recuerdo con claves. Asimismo, el reconocimiento se encuentra alterado. Pero, a diferencia de los amnésicos no confabuladores, que suelen contestar que no reconocen las palabras presentadas, los confabuladores se caracterizan por contestar que sí a casi todas ellas, con una presencia —en ocasiones espectacular— de falsos positivos. De hecho, suelen considerar como presentadas con anterioridad palabras relacionadas semánticamente, pero también palabras que no tienen relación alguna con las aprendidas (v. Actividad 5-3). En el caso de Rosa, este perfil se manifestaba claramente, con alteración del aprendizaje, el recuerdo y el reconocimiento, pero con presencia de múltiples intrusiones y falsos positivos. De hecho, llegó a cometer más falsos positivos en el reconocimiento (13 en total) que aciertos (10 en total).

La presencia de confabulaciones también es fácil de detectar en pruebas de memoria visual, como el recuerdo en el Test de Copia y Reproducción de una Figura Compleja de Rey, en el que los confabuladores suelen dibujar imágenes con significado a partir de alguno de los componentes de la figura original. Este tipo de confabulación se produce de manera inmediata, con total seguridad de que eso es lo que han visto y copiado unos breves instantes antes (Fig. 5-4).

#### ■ INTERVENCIÓN. CONTRASTANDO LA REALIDAD

El pronóstico de la confabulación es variable, puesto que se han descrito casos que se han recuperado de manera espontánea en el transcurso de las primeras semanas tras la lesión, mientras que otros pacientes siguen confabulando de forma crónica tras años. Habitualmente, la cronicidad de la confabulación espontánea se encuentra ligada a una mayor extensión de la lesión, con afectación de estructuras tanto temporales como frontales basales, y su remisión va unida a la mejora de las variables neuropsicológicas descritas previamente (Schnider et al., 2000).

A pesar de lo incapacitante que es este síndrome para los pacientes —los cuales requieren

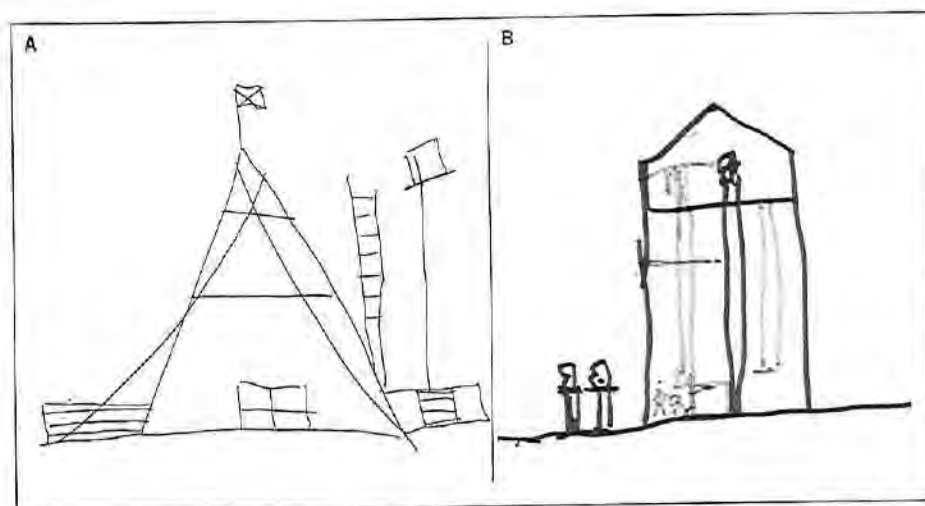


Figura 5-4. Ejecución de dos pacientes confabuladores en el recuerdo inmediato del Test de Copia de una Figura Compleja de Rey. En A se observan algunos elementos de la figura original, como las cruces exteriores, el rectángulo dentro del armazón central y las líneas horizontales. Sin embargo, el paciente aseguraba haber visto un circo, convirtiendo los elementos en «escaleras para que suban los trapezistas» o «banderas». En B se identifica el armazón central de la figura, quedando distorsionados los restantes elementos. En este caso el paciente aseguró haber copiado un molino en el que había «unos muchachos que he dibujado fuera, pero me he equivocado... estaban dentro del molino».

supervisión continua y no pueden incorporarse de manera normalizada a su vida social y laboral— no existen apenas estudios acerca de su intervención.

El tratamiento tiende a ser farmacológico, semejante al utilizado en el síndrome confusional agudo o la psicosis, con el que se intentan paliar los síntomas conductuales. Sin embargo, la intervención cognitiva o conductual suele utilizarse de forma inespecífica en la práctica clínica, sin investigaciones que demuestren su eficacia. En este sentido, destacan únicamente dos estudios de caso único en los que se describen las estrategias cognitivas realizadas (Dayus y Van den Broek, 2002; Del Grosso et al., 2002). Ambos muestran cómo se contrastaba con el paciente los errores que cometía mediante registros y diarios, intervenciones que resultaron efectivas y que, en ambos casos, conllevaron una reducción significativa de las confabulaciones tras varios meses de tratamiento.

Contrastar la realidad y hacer consciente al paciente de sus errores parece que es la clave para la disminución de las confabulaciones en estas personas. El inconveniente del procedimiento de utilizar registros y diarios de las actividades de los pacientes es que se producen dos situaciones en las que no es posible contrastar con precisión la realidad y que pueden derivar en una confrontación entre la palabra del paciente y la del terapeuta. En primer lugar, no siempre es posible registrar todas las actividades realizadas y en ocasiones

no se dispone de herramientas para saber si lo que dice el paciente es real o no. En segundo lugar, el paciente puede argumentar que su confabulación no está en el diario porque se le olvidó registrarla. En ambas situaciones, el fracaso en la contrastación de la realidad conlleva un refuerzo, nada deseable, de la confabulación, puesto que algunos pacientes pueden llegar a ser realmente resistentes a los intentos de convencerlos de sus errores, argumentando todo tipo de excusas. Esto sucedió con frecuencia durante los primeros 2 meses de rehabilitación neuropsicológica de Rosa. Así, cuando le comentábamos, por ejemplo, que no podía haber ido a desayunar a la calle puesto que estaba ingresada en un hospital, ella contestaba dando explicaciones lógicas y verosímiles: «es que hoy ha venido una amiga mía y nos hemos escapado un minuto a la cafetería de la acera de enfrente, pero ella lo va a negar porque sé que está prohibido», lo cual no dejaba de ser algo que podía haber sucedido de verdad y que era difícil de contrastar.

Por lo tanto, para evitar estas situaciones, se diseñó un tratamiento específico para Rosa, que ya se ha aplicado con el mismo éxito a otros pacientes confabuladores, en el que se pudieran contrastar siempre los errores, controlando el material para recordar y su fuente u origen (Triviño et al., en preparación). Para ello, se realizaron 9 sesiones de tratamiento en las que Rosa debía aprenderse un material que podía ser semántico, episódico general o autobiográfico, contrabalanceando la moda-

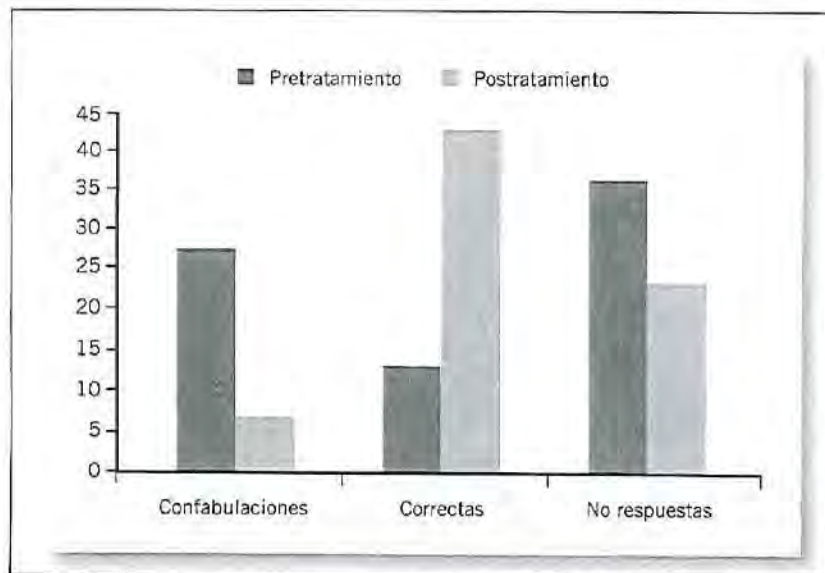


Figura 5-5. Resultados del tratamiento mediante la comparación de los hallazgos pretratamiento y postratamiento. Tras 3 semanas de tratamiento, se comprobó un descenso significativo de las confabulaciones y un incremento de las respuestas correctas, mientras que las no respuestas disminuyeron, aunque no de forma significativa.

lidad verbal, visual o incluso material imaginado por ella misma. Posteriormente, debía recordar el material presentado tanto de forma inmediata como demorada (después de sólo 10 minutos de demora).

Tras ambos recuerdos, se registraban todas sus respuestas, tanto las correctas como las confabulaciones (p. ej., «había un perro»), y se le pedía que dijera el origen de su respuesta (p. ej., «lo he visto en una imagen»). A continuación se le daba retroalimentación acerca de las confabulaciones y los errores cometidos, se le mostraba de nuevo el material presentado y se identificaba el origen de sus confusiones, dado que la mayoría de las confabulaciones se generaban a partir del

material presentado. Tras 9 sesiones de intervención, realizadas en sólo 3 semanas, se produjo un descenso significativo de las confabulaciones, así como un incremento de las respuestas correctas, según se evidenció al comparar el pretratamiento y el postratamiento (Fig. 5-5). Dicho descenso se generalizó a todos los ámbitos y la paciente cesó de confabular en su día a día, emitiendo sólo algunas confusiones fácilmente contrastables por su familia.

Como decía Rosa: «Mi memoria está fatal y meto la pata de vez en cuando». Y como decía su hija: «Ahora se puede tener una conversación normal con ella. Mi madre ha vuelto a ser la misma de antes».

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: rotura de aneurisma de la arteria comunicante anterior. Hidrocefalia.
  - Hallazgo en neuroimagen (RM): encefalomalacia frontobasal bilateral de carácter secuelear posthemorrágico y leucoencefalopatía en ambos hemisferios cerebrales.
- Perfil neuropsicológico característico de los pacientes confabuladores: alteraciones atencionales y ejecutivas, destacando un cuadro amnésico con presencia de múltiples intrusiones en el recuerdo y falsos positivos en el reconoci-

miento. Asimismo, es frecuente la presencia de síndrome de Fregoli y pararreduplicación. Todo esto se acompaña de un sentimiento vívido de certeza (*feeling of rightness*) y, por consiguiente, anosognosia.

- Rehabilitación experimental basada en el aprendizaje y recuerdo de un material, tras el cual se le proporciona retroalimentación acerca de los errores cometidos. Después de sólo 3 semanas de tratamiento la paciente mejora de forma significativa.





## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 5-1. Familiarizándonos con los datos médicos

✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:

- Angio-TC y angio-RM.
- Embolización.
- Stent intracraneal.
- Derivación ventriculoperitoneal.
- Pupilas mióticas.
- Leucoencefalopatía.
- Encefalomalacia.

### ACTIVIDAD 5-2. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 2. Señale, en la figura 5-6, las estructuras relacionadas con la presencia de confabulaciones que se encuentran descritas en el texto.

### ACTIVIDAD 5-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

#### Entrevista de Confabulación Provocada y Preguntas «ni idea» y ficticias de Dalla Barba (Dalla Barba, 1999)

Es una de las pocas herramientas específicas para la valoración de las confabulaciones. Se diseñó con fines experimentales y su uso en la práctica clínica, de hecho, es aún escaso. Sin embargo, es un instrumento que se administra en pocos minutos y que da mucha información acerca de la confabulación. La primera parte de la entrevista –Confabulación Provocada– está formada por 35

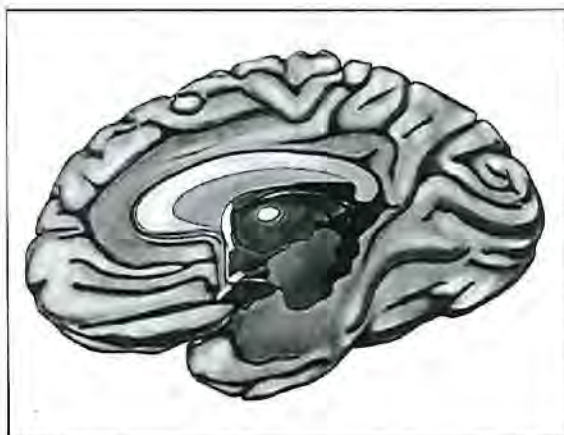


Figura 5-6.

preguntas divididas en cuatro bloques: memoria episódica (p. ej., «¿qué hizo usted en su último cumpleaños?»), memoria semántica personal (p. ej., «¿dónde nació?»), memoria semántica general (p. ej., «¿qué pasó con las Torres Gemelas?») y memoria semántica lingüística (p. ej., «¿qué es un barco?»). Los pacientes confabuladores cometen la mayor cantidad de confusiones en el bloque de memoria episódica.

La segunda parte de la entrevista –Preguntas «ni idea» y ficticias– está formada por 25 preguntas divididas en seis bloques: memoria episódica «ni idea» (p. ej., «¿qué le regalaron en las navidades de 1983?»), memoria episódica ficticia (p. ej., «¿qué traje llevaba usted puesto en el funeral de Franco?»), memoria semántica personal ficticia (p. ej., «¿de qué color es su décimo coche?»), memoria semántica general «ni idea» (p. ej., «¿quién ganó el mundial de fútbol de 1978?»), memoria semántica general ficticia (e. g., «¿me puede contar lo que pasó anoche en la Alhambra?»), memoria semántica de seudopalabras (p. ej., «¿qué quiere decir “adikapo”?»). En esta parte, las confabulaciones se cometen principalmente en los bloques de memoria episódica.

#### Pruebas para la evaluación de la memoria visual

##### Test de Copia de una Figura Compleja de Rey (Rey, 1987)

Esta prueba es una de la más utilizadas en la evaluación de la memoria, ya que, tras la copia de la afamada figura, el paciente debe reproducirla sin previo aviso (aprendizaje visual incidental). El recuerdo se realiza de forma inmediata, transcurridos apenas 3 minutos desde la finalización de la copia. También puede solicitarse una segunda reproducción al cabo de 15 minutos. En la copia se valoran la calidad de la ejecución –en la que se puntúan tanto el número de elementos dibujados como su precisión y localización– y el tiempo empleado. En el recuerdo se evalúa principalmente la calidad de la ejecución.

##### Subescala de Dibujos de la Escala de Memoria Weschler-III (Weschler, 2004)

En la WMS-III hay varias pruebas que evalúan la memoria visual, destacando la subescala de Dibujos. En esta prueba se muestran durante 10 segundos cinco dibujos al paciente, quien debe reproducirlos uno a uno inmediatamente después de que se le

Tabla 5-3. Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense

	Confabulador	No confabulador
Curva de aprendizaje	Alterado	Alterado
Recuerdo libre a corto plazo	Alterado	Alterado
Recuerdo con claves a corto plazo	Alterado	Alterado
Recuerdo libre a largo plazo	Alterado	Alterado
Recuerdo con claves a largo plazo	Alterado	Alterado
Intrusiones en recuerdo libre	Alterado <sup>a</sup>	Normal
Intrusiones en recuerdo con claves	Alterado	Normal
Perseveraciones	Normal	Alterado
Reconocimiento-aciertos	Normal	Alterado
Reconocimiento-falsos positivos	Muy alterado	Normal

<sup>a</sup> Con frecuencia esta puntuación puede ser normal.

oculten. Como todas las subpruebas de esta escala, posteriormente se realiza un recuerdo demorado a los 25-35 minutos del recuerdo inmediato y un reconocimiento, en el que se le muestran al paciente dichos dibujos entre otros similares. Por último, con el objeto de determinar la capacidad de dibujar que tiene el individuo (praxia visuoperceptiva), se le solicita que copie los cinco dibujos.

✓ Ejercicio 3. Clasifique las siguientes confabulaciones según la categorización de Dalla Barba y Boissé (2010) que se ha descrito en el texto: 1) recuerdo general de hábitos y actividades cotidianas; 2) invenciones; 3) confusiones; 4) fantasías o confabulaciones bizarras; tener en cuenta también la presencia de 5) síndrome de Fregoli y 6) amnesia pararreducativa:

- *Esta mañana he estado en el mercado con mi hija. Nos sentamos en una terraza a desayunar y a ver la gente pasar [la paciente está ingresada].*
- *Ayer por la tarde entraron un montón de caballos blancos en mi habitación. ¡No sabes la que liarón! Pero eran preciosos.*
- *Estoy esperando a que venga mi marido del pueblo [fallecido 9 meses antes]... se fue ayer tarde a coger unas cosas y tiene que estar a punto de llegar.*

- *Todo el mundo dice que no puedo andar [el paciente está hemipléjico y no camina sin ayuda], pero yo todas las noches me levanto solo y voy andando sin problema al baño.*
- *¿Cómo estás? Cuánto tiempo sin verte, desde que cantábamos juntas en el coro del colegio [la paciente no conoce a su interlocutora].*
- *Ésta que me acompaña es mi hija Loli [es otra hija].*
- *Esta mañana ha habido un incendio en mi casa. ¡Han venido los bomberos y nos han desalojado! Parece que no ha sido nada importante, porque luego hemos podido entrar sin problema aunque olía a chamusquina... luego he venido dando un paseo hasta aquí [el paciente está ingresado].*
- *Ayer vine del otro hospital... uno que es como éste pero que está junto a la catedral [no existe tal hospital].*
- *Estoy ingresado porque estuve en una novillada y un toro me cogió [el motivo de su ingreso es un tumor cerebral].*
- *Ayer estuve en casa haciendo las faenas atrasadas de la casa [la paciente está ingresada].*

✓ Ejercicio 4. Analice las diferencias en la ejecución del Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC) de un paciente amnésico confabulador y uno no confabulador (Tabla 5-3).

## BIBLIOGRAFÍA

- Dalla Barba G, Boissé MF. Temporal consciousness and confabulation: is the medial temporal lobe "temporal"? *Cogn Neuropsychiatry* 2010;15:95-117.
- Dalla Barba G, Decaix C. "Do you remember what you did on March 13, 1985?" A case study of confabulatory hypernesia. *Cortex* 2009;45:566-74.

- Dalla Barba G, Nedjam Z, Dubois B. Confabulation, executive functions, and source memory in Alzheimer's disease. *Cogn Neuropsychol* 1999;16:385-98.
- Dayus B, Van den Broek MD. Treatment of stable delusional confabulations using self-monitoring training. *Neuropsychol Rehabil* 2002;10:415-27.
- Del Grosso N, Farina E, Calabrese E, Pinardi G, Imbomone E, Mariani C. Frontal impairment and confabulation after

- herpes simplex encephalitis: a case report. *Arch Phys Med Rehabil* 2002;83:423-6.
- Duarte A, Henson RN, Knight RT, Emery T, Graham KS. The orbitofrontal cortex is necessary for temporal context memory. *J Cogn Neurosci* 2010; 22:1819-31.
- Gilboa A, Alain C, Stuss DT, Melo B, Miller S, Moscovitch M. Mechanisms of spontaneous confabulations: a strategic retrieval account. *Brain* 2006;129:1399-414.
- Johnson MK, Hayes SM, D'Esposito M, Raye CL. Confabulation. En: Boller F, Grafman J, eds. *Handbook of neuropsychology*. 2ª ed. Amsterdam: Elsevier Science; 2002; vol. 2; p. 383-407.
- Kolb B, Whishaw IQ. *Neuropsicología humana*. 5ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006; cap. 18.
- Levine B, Black SE, Cabeza R et al. Episodic memory and the self in a case of isolated retrograde amnesia. *Brain* 1998; 121:1951-73.
- Mitchell KJ, Johnson MK. Source monitoring 15 years later: what have we learned from fMRI about the neural mechanism of source memory? *Psychol Bull* 2009;135:638-77.
- Nahum L, Ptak R, Leemann B, Lalive P, Schnider A. Behaviorally spontaneous confabulation in limbic encephalitis: the roles of reality filtering and strategic monitoring. *J Int Neuropsychol Soc* 2010;16:995-1005.
- Schacter DL, Addis DR, Buckner RL. Remembering the past to imagine the future: the prospective brain. *Nat Rev Neurosci* 2007;8:657-61.
- Schnider A. Spontaneous confabulation and the adaptation of thought to ongoing reality. *Nat Rev Neurosci* 2003;4:662-71.
- Schnider A, Ptak R, von Däniken C, Remonda L. Recovery from spontaneous confabulations parallels recovery of temporal confusion in memory. *Neurology* 2000;55:74-83.
- Triviño M, Nogueroles C, Ródenas E, Arnedo M. Effectiveness of a neuropsychological treatment for confabulations after acquired brain injury (en preparación).
- Turner MS, Cipolotti L, Shallice T. Spontaneous confabulation, temporal context confusion and reality monitoring: a study of three patients with anterior communicating artery aneurysms. *J Int Neuropsychol Soc* 2010;16:984-94.
- Victor M, Yakovlev PI. S.S. Korsakoff's psychic disorder in conjunction with peripheral neuritis. A translation of Korsakoff's original article. *Neurology* 1955;5:394-406.

# Amnesia epiléptica transitoria

*El caso del hombre que lentamente borró su pasado*

M. Espinosa García y C. Carnero Pardo

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer qué es la epilepsia y sus distintas manifestaciones.
- Identificar las características de la amnesia epiléptica transitoria, la forma más reciente de epilepsia descrita.
- Diferenciar la amnesia epiléptica transitoria de los episodios de amnesia global transitoria y de otros tipos de epilepsia.
- Conocer los modelos teóricos y las estructuras propuestas para explicar la amnesia global transitoria.

## ■ INTRODUCCIÓN

Hace más de medio siglo Scoville y Milner (1957) publicaron el caso del paciente H. M., posiblemente el más conocido en el ámbito de la neuropsicología y, sin lugar a dudas, uno de los más determinantes en el curso de esta disciplina. H. M. padecía epilepsia desde la infancia y, a pesar de ello, logró terminar la enseñanza secundaria y desarrollar una actividad laboral, pero el tratamiento farmacológico no conseguía controlar la alta frecuencia de sus crisis. Ante tal circunstancia, los médicos decidieron extirpar las áreas donde tenían origen las crisis; en su caso, el lóbulo temporal de ambos hemisferios cerebrales.

En lo tocante a la epilepsia, la intervención fue todo un éxito, reduciéndose las crisis de una forma más que considerable, pero esta operación cambiaría la vida de H. M. también en otro sentido: a partir de ese momento mostró una enorme dificultad para aprender cualquier nueva información. H. M. no podía recordar hechos muy recientes, ni siquiera reconocer a alguien que se

había presentado unos minutos antes, pero, en contraste con estos graves problemas, la memoria de su infancia no parecía mermada. De esta manera, H. M. marcó el inicio de la investigación sobre la relevancia del lóbulo temporal en el aprendizaje y la memoria y, por supuesto, su caso motivó una mayor cautela en el abordaje quirúrgico de la epilepsia. En este sentido, actualmente la cirugía temporal sólo se realiza en pacientes cuyas crisis afecten a este lóbulo de manera unilateral.

Remontémonos ahora a finales del siglo XIX para encontrar la descripción que Hughlings-Jackson (1888) realizó sobre el caso del Dr. Z, un neumólogo que sufrió una crisis epiléptica durante la exploración de un paciente. El hecho de estar llevando a cabo una exploración sería irrelevante de no ser porque durante la crisis continuó efectuándola, en este caso a un niño, y llegó incluso a emitir el diagnóstico e indicar que el menor continuara ingresado. Pasadas unas horas, en conversación con un compañero, el Dr. Z comenzó a recordar al paciente y con gran curiosidad se dispuso a revisar su historial. Su sorpresa fue mayús-

cula cuando advirtió que en él se encontraba un diagnóstico y la recomendación de continuar ingresado; pero, además, cuando volvió a examinar al niño, sus conclusiones fueron las mismas. En definitiva, había sido capaz de valorar con éxito a un paciente sin tener conciencia de haber realizado tal diagnóstico.

Tanto el caso de H. M. como el del Dr. Z son ejemplos de epilepsia con origen en el lóbulo temporal. ¿Cómo es posible entonces que la manifestación de las crisis y las consecuencias neuropsicológicas sean tan diferentes en uno y otro caso? Intentar dar respuesta a esta pregunta es el objetivo de este capítulo. Para ello se describirá el caso de un paciente que sufría una epilepsia similar a la del Dr. Z, y se comparará su perfil neuropsicológico y los mecanismos cerebrales implicados con los de pacientes similares al caso H. M. No obstante, antes de todo ello, es conveniente introducir ciertos conceptos básicos sobre la epilepsia, sus síndromes y los diferentes tipos de crisis.

### ■ CONOCIENDO LA EPILEPSIA

La epilepsia es una de las afecciones neurológicas más frecuentes; concretamente, su prevalencia está en torno a 8 casos por cada 1.000 habitantes. Su manifestación principal es la conocida crisis epiléptica, provocada por la descarga abrupta y descontrolada de un grupo de neuronas. Existen diferentes tipos de epilepsias y de crisis epilépticas dependiendo de la localización neuronal de la descarga alterada (el denominado foco epiléptico) así como del nivel de propagación de esa activi-

dad hacia otras áreas cerebrales. De este modo es posible distinguir entre crisis focales (parciales) y crisis generalizadas, en función de si el origen de la actividad epiléptica se encuentra en un solo hemisferio o es bilateral, y entre crisis complejas o simples, atendiendo a si existe o no alteración de la conciencia (cap. 1).

La *epilepsia del lóbulo temporal*, ejemplificada por el caso de H. M., se corresponde con un tipo de epilepsia focal y representa el 70 % de las epilepsias secundarias a una lesión cerebral. Aproximadamente la mitad de estos casos están relacionados con una atrofia focal que afecta al hipocampo y la amígdala (Fig. 6-1), atrofia que se conoce como *esclerosis mesial temporal*. En este síndrome son frecuentes las crisis parciales complejas, durante las cuales la persona puede sentir miedo, sufrir parestesias y alucinaciones de distintos tipos (olfativas, visuales, auditivas) y presentar alteraciones en el lenguaje.

En el lóbulo temporal tienen también su origen crisis como las que presentaba el Dr. Z, en este caso, caracterizadas por un episodio de amnesia durante el cual se mantenían preservadas las restantes funciones cognitivas. Por ello, durante tales episodios pueden realizar de forma correcta actividades de cierta complejidad que posteriormente no recuerdan haber llevado a cabo (como se mencionó, el Dr. Z llegó a emitir un diagnóstico). Este síndrome epiléptico se conoce como *amnesia epiléptica transitoria*, término acuñado por Kapur (1990). Hasta la fecha sólo existen 94 casos documentados, lo que supone una cifra posiblemente muy inferior a la incidencia real del trastorno. Como podrá comprobarse, buena parte

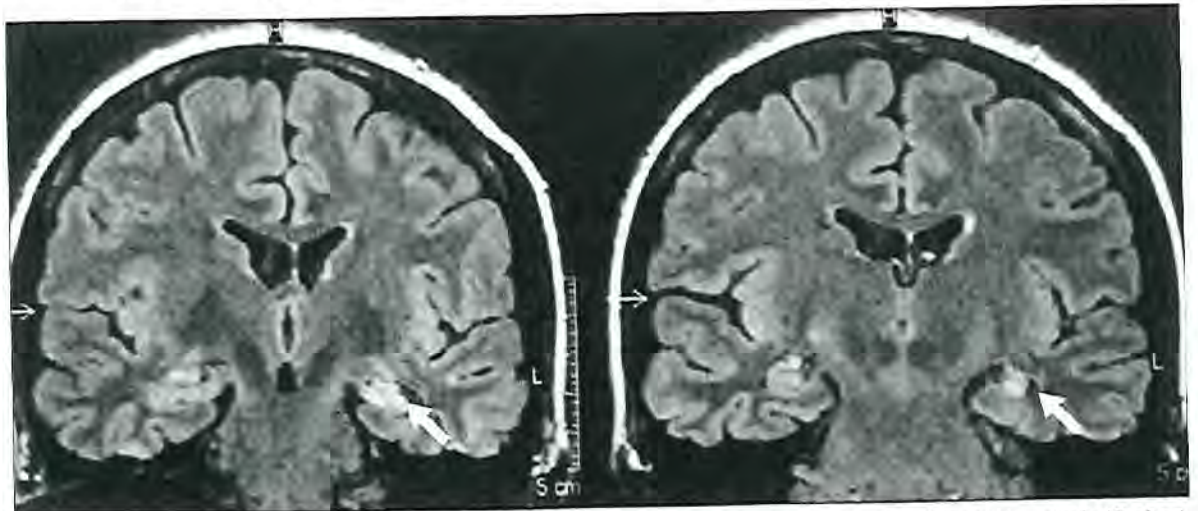


Figura 6-1. Resonancia magnética (sección coronal) en la que se aprecia esclerosis temporal mesial izquierda (flechas). Nótese que la imagen muestra las coordenadas radiológicas según las cuales el hemisferio izquierdo se representa a la derecha, y viceversa.

del propósito de este capítulo se centra en presentar posibles factores que pueden explicar esa subestimación.

## ■ AMNESIA EPILEPTICA TRANSITORIA

### El caso de Enrique

Enrique es un profesor de universidad con una activa carrera investigadora y docente que a sus 63 años decide realizar una estancia en el país donde reside su hija. Los primeros meses allí transcurren con total normalidad, hasta que una mañana de lunes, tras una semana agotadora por la preparación de una conferencia, se desorienta de forma repentina: no sabe dónde está ni qué día es. Decide llamar a la hija y, cuando ésta vuelve a su casa, observa que su padre no es capaz de recordar lo que hizo el día anterior. Acuden al hospital, donde se realizan diferentes pruebas, entre ellas un electroencefalograma (EEG) y una tomografía computarizada (TC), que resultan normales; atendiendo a las características del cuadro, los médicos emiten el diagnóstico de amnesia global transitoria y aseguran al paciente que la probabilidad de que se repita es baja.

Esta predicción pareció cumplirse, ya que durante los 3 siguientes años Enrique no volvió a sufrir ningún episodio de ese tipo y continuaba con buen ritmo su actividad académica. Sin embargo, una mañana, al tomar un taxi para acudir a una reunión fuera de su lugar habitual de trabajo, sufrió un nuevo episodio de completa desorientación. A pesar de ello, hay constancia de que acudió a esa reunión y posteriormente se trasladó a su facultad en autobús, pero no consigue recordar lo ocurrido desde que subió al taxi hasta que, una vez en la facultad, recuerda encontrarse en su despacho tratando de explicar su estado a un compañero. En esa conversación comenta haber tomado un taxi pero no puede precisar dónde se bajó, ni siquiera si pagó al taxista.

Unos días después acude al neurólogo y relata los dos episodios sufridos, aunque reconoce que la mayoría de los detalles son meras reconstrucciones, producto de conversaciones con otras personas. Afirma también que en los últimos años tiene dificultades para recordar y localizar en el tiempo episodios de su vida, sobre todo los acontecidos recientemente, y para recordar información relacionada con su trabajo. De nuevo, entre las pruebas diagnósticas sólo la valoración neuropsicológica detectó alguna alteración; concreta-

mente, problemas leves para adquirir información (Tabla 6-1), y de ello derivó la confirmación del diagnóstico de amnesia global transitoria, con el matiz de recurrente ante la aparición de un segundo episodio.

Sin embargo, los déficits que la evaluación revelaba no eran tan graves como los hechos de que informaba el paciente cuando hablaba de lo ocurrido y de su vida cotidiana en general. En la magnitud de lo relatado había indicios de que el problema en cuestión podría ser otro, y en este sentido la historia del Dr. Z resultaría de gran ayuda. Ahora bien, para seguir esta pista era esencial obtener un registro encefalográfico durante el transcurso de uno de los episodios. Por ello se solicitó a los familiares que acudieran a urgencias en caso de que volviera a repetirse un episodio de esa índole.

### Quando los episodios de amnesia se repiten: diagnóstico definitivo

Durante ese año se sucedieron dos nuevos episodios de amnesia, siempre por la mañana y con las mismas características: desorientación temporal y espacial, amnesia retrógrada que se extendía a los días anteriores al episodio y una acusada amnesia anterógrada. El primero ocurrió mientras se encontraba fuera de su ciudad, por lo que hasta el siguiente no se le pudo trasladar al hospital donde tenían previsto llevar a cabo el citado registro electroencefalográfico.

En ese episodio que terminó con la administración del registro, Enrique estaba impartiendo una clase y durante ella dedicó un tiempo considerable a asignar tareas a sus alumnos, pero una vez terminada esa asignación dudó de si la había realizado, así que volvió a hacerla. Todo ello generó un importante desconcierto en el auditorio, por lo que al término de la clase los alumnos decidieron alertar a otro profesor y éste lo acompañó al hospital.

A su llegada al servicio de urgencias, Enrique no recordaba qué había pasado y, de forma recurrente, preguntaba cómo había llegado hasta allí. Era capaz de reconocer a las personas que lo acompañaban, pero mostraba grandes lagunas al intentar reconstruir vivencias con esas personas (viajes, celebraciones, congresos, etc.). Estos problemas se concentraban en episodios de la última década, pudiendo en cambio relatar con detalle anécdotas sobre una estancia de un curso académico completo que había realizado en otra universidad hacía más de 15 años.

**Tabla 6-1. Resultados de la valoración neuropsicológica de Enrique**

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Evaluación 2010	Evaluación 2012
<b>Atención</b>	Sostenida	Cancelación de letras (122 ítems/34 ítems diana)	Normal	Normal
		Conteo de golpes	Normal	Normal
		Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Normal	Normal
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Normal	Normal
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal	Normal
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal	Normal
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Curva de aprendizaje Recuerdo inmediato Recuerdo demorado Reconocimiento-aciertos Reconocimiento-falsos positivos	Normal	Normal
			Normal	Normal
			Normal	Normal
			Normal	Normal
Lógica	Subescala de Textos (WMS-III) Recuerdo inmediato Recuerdo demorado	Superior Superior	Superior Superior	
Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato Recuerdo demorado	Normal Normal	Normal-bajo Normal-bajo	
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Normal	Normal
<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Copia	Normal-bajo	Normal

WAIS-III; Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III; Escala de Memoria de Weschler-III.

Estas observaciones fueron corroboradas por la valoración neuropsicológica realizada en la fase crítica del episodio; ahora se pudieron apreciar graves problemas para adquirir nueva información que no se detectaron en la valoración previa. Por ejemplo, en una prueba de memoria no pudo recordar ninguna de las 15 palabras presentadas 20 minutos antes. En cambio, su rendimiento en tareas de memoria de trabajo y lenguaje se encontraba dentro de la normalidad y era coincidente con las puntuaciones obtenidas en la evaluación realizada 6 meses antes (Tabla 6-2).

De nuevo las pruebas de neuroimagen fueron normales, incluyendo un estudio volumétrico del hipocampo (Fig. 6-2 A) y una tomografía por emisión de positrones (PET). Sin embargo, el EEG reveló la existencia de actividad epiléptica en áreas temporal y frontal izquierda (Fig. 6-2 B). Esta observación fue determinante debido a que la actividad epiléptica nunca está presente en la amnesia global transitoria; además, si a ello se une la recurrencia de los episodios de amnesia y las quejas subjetivas de memoria en su vida cotidiana, el caso tenía una gran similitud con el del Dr. Z, es decir, un caso de amnesia epiléptica transitoria.

Una vez establecido este diagnóstico, comenzó el tratamiento farmacológico con carbamazepina y, transcurrido más de 1 año, el paciente no ha vuelto a sufrir una crisis.

### ■ AMNESIA EPILÉPTICA TRANSITORIA: UN SÍNDROME DE RECIENTE APARICIÓN

#### Descripción del síndrome y criterios diagnósticos

Como ha podido observarse en la descripción del caso de Enrique, la amnesia epiléptica transitoria se caracteriza por episodios de amnesia sobre lo ocurrido durante la crisis, pero también por otros problemas de memoria autobiográfica al margen del episodio epiléptico. A su vez, esa incapacidad para recordar lo sucedido durante la crisis contrasta con la normalidad de otras funciones cognitivas, normalidad que incluso permite emitir conductas pertinentes en esa situación. Situándose en la tipificación de los criterios diagnósticos establecida por el grupo de Zeman, es posible especificar, además, que estos episodios

Tabla 6-2. Resultados de la valoración neuropsicológica de Enrique en los períodos crítico y poscrítico

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Primera evaluación	Período crítico	Período poscrítico
<b>Orientación</b>	Personal	Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal	Alterado	Alterado
	Espacial	Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal	Ligera alteración	Normal
	Temporal	Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal	Alterado	Ligera alteración
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos Inversos (WAIS-III)	Normal	Alterado	Alterado
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey			
		Curva de aprendizaje	Normal	Muy alterado	Normal
		Recuerdo inmediato	Normal	Muy alterado	Normal
		Recuerdo demorado	Normal	Muy alterado	Normal
Reconocimiento-aciertos	Normal	Muy alterado	Normal		
Reconocimiento-falsos positivos	Normal	Normal	Normal		
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Normal	-	Normal
	Comprensión	Órdenes	Normal	-	Normal
<b>Cálculo</b>		Cálculo	-	-	Normal
<b>Praxias</b>	Ideomotoras	Praxias bimanuales	Normal	-	Normal
	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Copia	Normal-bajo	Normal	
<b>Función ejecutiva</b>	Fluidez	Semántica-animales	Normal	-	Normal
	Abstracción	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	-	-	Normal-bajo

WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

suelen durar entre 30 y 60 minutos y que tienden, en el 70 % de los casos, a aparecer en las primeras horas de la mañana (Zeman et al., 1998) (Tabla 6-3).

La grave afectación mnésica en el transcurso de la crisis orienta hacia un origen temporomesial de la amnesia epiléptica transitoria. Sin embargo, los componentes fisiológicos alterados aún no están

completamente esclarecidos. Se conoce que un tercio de los pacientes presenta actividad epiléptica de origen frontotemporal en el EEG, como Enrique, y en algunos casos se observa atrofia bilateral del hipocampo (Butler et al., 2007; Butler y Zeman, 2008; Butler et al., 2009). Ahora bien, al igual que ocurre en el caso que se presenta, es frecuente constatar resultados normales en la TC o la resonancia magnética (RM). Por lo tanto, puede decirse que se trata de una lesión más reducida que la observada en la epilepsia del lóbulo temporal, en la que las pruebas de neuroimagen revelan con claridad lesiones hipocámpicas más amplias e, incluso, la implicación de la amígdala (Bernasconi et al., 2003).

### Diagnóstico diferencial

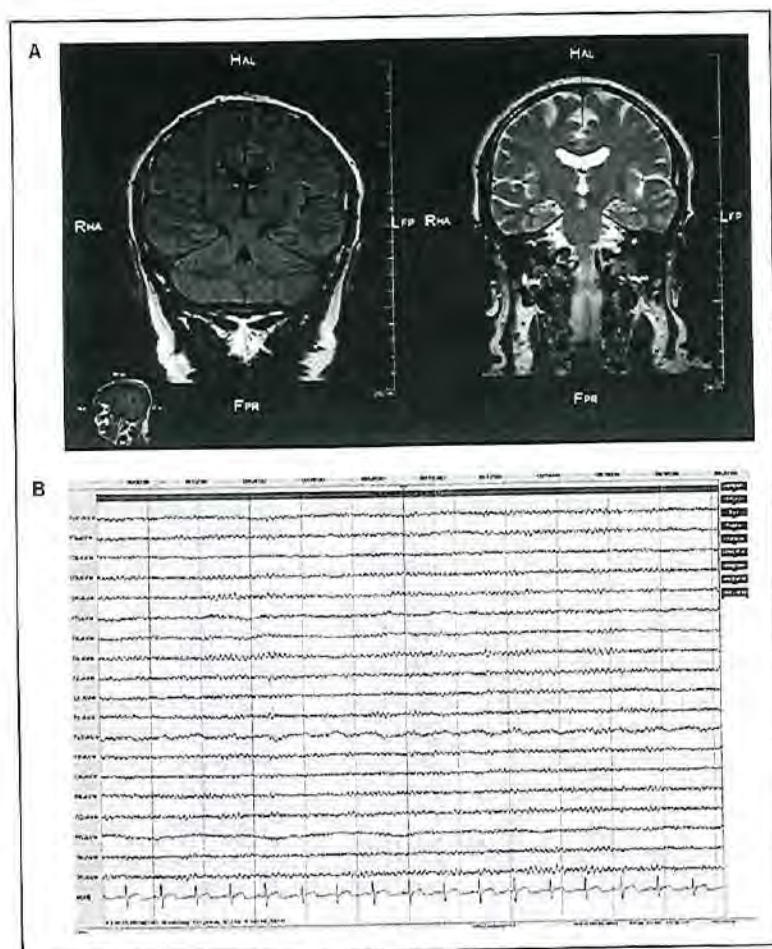
Como ocurrió con Enrique, establecer el diagnóstico de amnesia epiléptica transitoria, y descartar el de amnesia global transitoria, depende críticamente de que el registro encefalográfico revele actividad epiléptica. No obstante, también existen otras características clínicas que, si bien no resultan tan determinantes, pueden ayudar a diferenciar

Tabla 6-3. Criterios diagnósticos de la amnesia epiléptica transitoria

- Existencia de antecedentes de episodios de amnesia recurrente que puedan ser corroborados por testigos
- Durante dichos episodios, presencia de alteración sólo de los procesos mnésicos, con preservación de las restantes funciones cognitivas
- Existencia de evidencia para emitir el diagnóstico de epilepsia basándose en uno o más de los siguientes criterios:
  - Electroencefalograma con signos de actividad epiléptica
  - Concurrencia de otras características clínicas de epilepsia (automatismos de chupeteo, alucinaciones olfativas)
  - Respuesta a la medicación anticonvulsiva

Tomado de Zeman et al., 1998.





**Figura 6-2.** Pruebas diagnósticas complementarias realizadas a Enrique. A) Sección coronal del cerebro en resonancia magnética donde se muestran ambos hipocampos. B) Registro encefalográfico de la fase crítica que muestra actividad epileptiforme en canales temporales y frontales izquierdos.

entre ambos síndromes. A este respecto, en la amnesia global transitoria es frecuente que junto con la afectación cognitiva aparezcan otros síntomas, como náuseas y dolor de cabeza. En cambio, en la amnesia epiléptica transitoria se presentan con mayor probabilidad alucinaciones olfativas y automatismos orales conocidos como «chupeteo». Además, en el caso de la amnesia global transitoria los episodios de amnesia tienen mayor duración, baja recurrencia (sólo el 6 % de los casos) y se resuelven sin secuelas neuropsicológicas a largo plazo.

■ **EVALUACIÓN Y PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE LA AMNESIA EPILÉPTICA TRANSITORIA**

Como ha quedado patente, en la amnesia epiléptica transitoria, aparte de la amnesia sobre lo sucedido durante la crisis, los pacientes mencionan

otros problemas de olvido relacionados tanto con su vida cotidiana como con su memoria remota (autobiográfica). Sin embargo, estas quejas son difíciles de evaluar mediante los protocolos más utilizados en neuropsicología. Por un lado, porque estos protocolos no evalúan la memoria sobre hechos ocurridos unos días antes; sólo ponen a prueba la memoria del material presentado durante la sesión, y ésta no excede de 40 minutos, y, por otro lado, debido a que la valoración de la memoria autobiográfica no se realiza con frecuencia por ser extensa y requerir un colaborador cercano al paciente que permita confirmar la fiabilidad de los recuerdos.

Evidencia de que tales quejas de olvido no pueden ser detectadas en una sola sesión de evaluación ha sido aportada por estudios que emplean el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey (Butler et al., 2007; Manes et al., 2005). La curva de aprendizaje propia de este test se encuentra alterada en los pacientes con epilepsia del lóbulo tem-

poral, mientras que Enrique presentaba un nivel de ejecución cercano a la normalidad. Además de las cinco presentaciones de la lista que permiten trazar la curva de aprendizaje, la aplicación de este test incluye dos peticiones más de recuerdo: en primer lugar, unos minutos después de la quinta presentación, concretamente justo después de administrar y preguntar por la conocida como «lista de interferencia» y, en segundo término, pasados 30 minutos desde la quinta presentación de la lista que dio lugar a la curva de aprendizaje.

En lo que respecta a estos dos momentos temporales, no es hasta los 30 minutos cuando los pacientes con amnesia epiléptica transitoria muestran mayor olvido que un grupo de control, pero en cualquier caso esas diferencias no alcanzan la magnitud de sus quejas de memoria. Por ello, en la exploración de la amnesia epiléptica transitoria es especialmente importante la evaluación del recuerdo varios días después. Si se pregunta de nuevo por la lista en dos momentos temporales bastante más lejanos, como 7 y 21 días después de la primera presentación, las diferencias entre los pacientes con amnesia epiléptica transitoria y el grupo de control alcanzan gran magnitud, más acorde con sus quejas.

En concreto, en uno de los estudios de Butler et al. (2007), transcurridos 7 días, el recuerdo de la lista había descendido hasta el 26 % en el grupo de pacientes, mientras que el grupo de control aún recordaba el 66 % de las palabras. Este resultado, similar a los obtenidos en otros estudios (Manes et al., 2005), refleja un mayor olvido con el paso del tiempo para el caso de los pacientes con amnesia epiléptica transitoria, fenómeno conocido como «tasa de olvido acelerada».

En definitiva, los problemas de memoria que sufren los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal y amnesia epiléptica transitoria parecen tener distinta naturaleza. Mientras que en la epilepsia del lóbulo temporal estos problemas son debidos a alteraciones en los procesos de adquisición, en el caso de la amnesia epiléptica transitoria la información llega a ser aprendida, pero las alteraciones emergen en la forma de un olvido acelerado.

Por supuesto, las limitaciones expuestas anteriormente para detectar esos problemas de memoria en pacientes con amnesia epiléptica transitoria no invalidan los protocolos de evaluación neuropsicológica en estos casos. No debe olvidarse que, aunque las principales dificultades se centran en la memoria, es necesario descartar otros déficits neuropsicológicos, sobre todo en el lenguaje, que

podrían indicar la existencia de problemas más allá de la propia epilepsia. Sin embargo, como ya se ha señalado, han de incluirse tareas que evalúen el recuerdo con varios días de demora y otros aspectos de la memoria de los que se quejan estos pacientes.

En cuanto a la relación entre la tasa de olvido y una posible afectación de áreas temporales, por el momento la investigación no arroja resultados concluyentes. Por una parte, estudios de análisis volumétricos revelan una reducción del volumen del hipocampo asociada a un menor recuerdo a los 30 minutos, pero esta relación no se observa con respecto al recuerdo mostrado en los dos momentos temporales más lejanos, 7 y 21 días después del aprendizaje (Butler y Zeman, 2008). En cambio, Stickgold (2005) sigue considerando que los problemas para recordar varios días después están vinculados a alteraciones en los procesos de consolidación dependientes del hipocampo, pero sitúa esos problemas en el período de sueño. Este autor basa su hipótesis en la tendencia de las crisis a aparecer en las primeras horas del día, circunstancia que podría sugerir un inicio de la actividad epiléptica durante la noche. Esta actividad afectaría a los procesos que durante el sueño permiten consolidar la memoria de lo acontecido durante el día anterior, procesos que tendrían al hipocampo como estructura fundamental.

Desde este punto de vista, los problemas de olvido se explicarían por una interrupción en los procesos de consolidación durante el sueño, más que por la presencia de un daño en el hipocampo. De este modo sería compatible sostener la relación entre el lóbulo temporal y la tasa de olvido acelerada aun en ausencia de atrofia estructural en el hipocampo. No obstante, también es cierto que la técnica de estudios volumétricos todavía presenta ciertas limitaciones, por lo que no puede descartarse que estén pasando inadvertidas lesiones en áreas temporales.

## ■ MEMORIA AUTOBIOGRÁFICA

En la práctica clínica, el estudio de la memoria autobiográfica se realiza fundamentalmente mediante la Entrevista de Memoria Autobiográfica desarrollada por Kopelman, Wilson y Baddeley (1989), con la que, además de explorar recuerdos de la vida de esa persona, se evalúa el conocimiento relativo al ámbito de la memoria semántica, es decir, el conocimiento general desprovisto del lugar y del momento en el que se adquiere. En el

caso de esta entrevista, dicho conocimiento hace referencia a hechos relacionados con la persona evaluada, por ejemplo, nombres de amigos, fechas relevantes o direcciones.

Al igual que Enrique, alrededor del 50 % de los pacientes que sufren amnesia epiléptica transitoria presentan problemas para recordar acontecimientos de su pasado (Butler et al., 2007; Butler y Zeman, 2008; Manes et al., 2005), especialmente de lo sucedido durante las décadas más cercanas al inicio de las crisis.

Este patrón se repite también para la memoria semántica (Milton et al., 2010), especialmente para aquella relacionada directamente con la persona y, en menor medida, con hechos de conocimiento público. Dentro de este último ámbito, Milton et al. (2010) constataron algunos problemas para recordar si ciertos personajes públicos vivían y las causas de su muerte; en cambio, no hallaron dificultades para reconocer el rostro de personajes famosos. En estas cuestiones se pueden establecer también escalas temporales por décadas en función de cuándo fallecieron o, en el caso del reconocimiento, a partir del momento en que pasaron a formar parte del conocimiento colectivo.

Al igual que ocurre con la tasa de olvido acelerada, los estudios volumétricos realizados hasta la fecha no han mostrado una reducción del volumen del hipocampo asociada, en este caso, a las alteraciones en la memoria remota (Butler et al., 2009). Sin embargo, la existencia de problemas similares en pacientes con esclerosis del hipocampo y en los que han sufrido la resección de esa estructura y otras áreas adyacentes (Lah et al., 2004) sugiere una posible conexión entre deterioro del hipocampo y dificultades para recordar episodios remotos.

En consonancia con esa posibilidad, en el ámbito de la neurociencia cognitiva se ha evolucionado desde modelos de memoria que circunscribían el papel del hipocampo únicamente a la fase de adquisición (Squire et al., 1984) hasta marcos más recientes, como la teoría del trazo múltiple de memoria (Nadel y Moscovitch, 1997), que asigna al hipocampo una función clave también en la recuperación de episodios lejanos del pasado. Esta teoría propone que la información referente a ese tipo de episodios se corresponde con conexiones entre el hipocampo, regiones de las cortezas temporal, frontal y occipital y el cerebelo. Estas conexiones permitirían recuperar los detalles que hacen distintivo a un episodio del pasado, pero sería el hipocampo la estructura primordial para vincular la información procedente de las diferentes estructuras y crear un recuerdo que aúne toda la información que se ha retenido sobre un episodio particular de la propia vida.

Asimismo, cada vez que recordamos algo que nos aconteció, el hipocampo también ejercerá sus funciones de codificación, y por ello modificará las conexiones establecidas introduciendo nueva información sobre el contexto en el cual se está evocando el recuerdo. Por lo tanto, el recuerdo de un episodio, a su vez, extiende, modifica y refuerza el trazo inicial, además de crear nuevos trazos, lo que explica por qué las experiencias más lejanas son más resistentes a los efectos de una lesión cerebral. En otras palabras, cuanto más antiguo es un recuerdo, mayor probabilidad existe de que hayamos viajado a nuestro pasado a través de la memoria autobiográfica, y cada uno de esos viajes añade o cambia lo que recordamos. Es por ello que los problemas de memoria autobiográfica en la amnesia epiléptica transitoria se circunscriben a las décadas próximas al inicio de las crisis epilépticas.

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: amnesia epiléptica transitoria (tras descartarse el diagnóstico inicial de amnesia global transitoria).
  - Hallazgos en pruebas complementarias: TC, PET, estudio volumétrico del hipocampo y EEG intercrítico normales; EEG crítico con actividad epiléptica en áreas temporal y frontal izquierda.
- Perfil neuropsicológico: en periodos intercríticos, problemas leves en la adquisición de la información y en la memoria autobiográfica; durante la crisis, grave alteración en las capacidades de aprendizaje de nueva información.
- Papel del hipocampo en la consolidación del recuerdo y en los procesos de codificación y recuperación de recuerdos remotos de la memoria autobiográfica.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 6-1. Familiarizándonos con los datos médicos

Este capítulo supone un acercamiento a la epilepsia y sus manifestaciones clínicas, pero, para profundizar más al respecto, es importante familiarizarse con diversos términos que aparecen frecuentemente en los informes médicos.

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los términos que se indican a continuación.
  - En relación con la epilepsia:
    - Crisis.
    - Foco epiléptico.
    - Convulsión.
    - Clonía.
    - Automatismos orodeglutorios.
    - Movimientos versivos.
    - Estatus epiléptico.
  - En relación con la farmacología:
    - Carbamazepina.
    - Ácido valproico.
    - Topiramato.

### ACTIVIDAD 6-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

La Entrevista de Memoria Autobiográfica (Kopelman, Wilson y Baddeley, 1989) es la prueba de memoria autobiográfica más utilizada. Evalúa por separado la memoria episódica y la memoria semántica

(relacionada con el entrevistado) perteneciente a tres amplios períodos de la vida: infancia, primera etapa de la edad adulta y hechos más recientes. A su vez, cada uno de estos períodos es dividido en tres, por lo que termina explorándose un total de nueve eventos sobre cada tipo de memoria.

En la memoria episódica se puntúa de 0 a 3, de acuerdo con la riqueza descriptiva y la capacidad para recordar el momento y el lugar de lo ocurrido. Por su parte, la memoria semántica personal muestra información específica de esos períodos desprovista de los detalles contextuales y momentos puntuales de ocurrencia (p. ej., nombres de profesores que le impartieron clase).

✓ Ejercicio 2. Revisar éste y otros cuestionarios de memoria autobiográfica para profundizar en el tipo de información que evalúan.

✓ Ejercicio 3. Estas pruebas requieren conocer las respuestas correctas de cada paciente. En este ejercicio, a la luz de la revisión antes realizada, idear un cuestionario para evaluar a un familiar que tenga más de 50 años de edad.

### ACTIVIDAD 6-3. Neuropsicología en la literatura

- ✓ Ejercicio 4. Análisis de un caso.
  - Sacks O. El marinero perdido. En: *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*. Barcelona: Anagrama, 2009; p. 43-67.

## BIBLIOGRAFÍA

- Bernasconi N, Bernasconi A, Caramanos Z, Antel SB, Andermann F, Arnold DL. Mesial temporal damage in temporal lobe epilepsy: a volumetric MRI study of the hippocampus, amygdala and parahippocampal region. *Brain* 2003;126:462-9.
- Butler CR, Bhaduri A, Acosta-Cabronero J et al. Transient epileptic amnesia: regional brain atrophy and its relationship to memory deficits. *Brain* 2009;132:357-68.
- Butler CR, Graham KS, Hodges JR, Kapur N, Wardlaw JM, Zeman AZJ. The syndrome of transient epileptic amnesia. *Ann Neurol* 2007;61:587-98.
- Butler CR, Zeman AZ. Recent insights into the impairment of memory in epilepsy: transient epileptic amnesia, accelerated long-term forgetting and remote memory impairment. *Brain* 2008;131:2243-63.
- Hughlings-Jackson J. On a particular variety of epilepsy (intellectual aura), one case with symptoms of organic brain disease. *Brain* 1888;11:179-207.
- Kapur N. Transient epileptic amnesia: a clinically distinct form of neurological memory disorder. En: Markowitsch H, ed. *Transient global amnesia and related disorders*. New York: Hogrefe and Huber, 1990; p. 140-51.
- Kopelman MD, Wilson BA, Baddeley AD. The autobiographical memory interview: a new assessment of autobiographical and personal semantic memory in amnesic patients. *J Clin Exp Neuropsychol* 1989;5:724-44.
- Lah S, Grayson S, Lee T, Miller L. Memory for the past after temporal lobectomy: impact of epilepsy and cognitive variables. *Neuropsychologia* 2004;42:1666-79.
- Manes F, Graham KS, Zeman AZJ, de Lujan Calcagno M, Hodges JR. Autobiographical amnesia and accelerated forgetting in transient epileptic amnesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1387-91.
- Milton F, Muhlert N, Pindus DM et al. Remote memory deficits in transient epileptic amnesia. *Brain* 2010;133:1368-79.
- Nadel L, Moscovitch M. Memory consolidation, retrograde amnesia and the hippocampal complex. *Curr Opin Neurobiol* 1997;7:217-27.
- Scoville WB, Milner B. Loss of recent memory after bilate-

- ral hippocampal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957;20:11-21.
- Squire LR, Cohen N, Nadel L. The medial temporal lobe and memory consolidation: a new hypothesis. En: Eingertner E, Parker E, eds. *Memory consolidation: psychobiology of cognition*. Hillsdale: Lawrence Erlbaum, 1984; p. 185-210.
- Stickgold R. Sleep-dependent memory consolidation. *Nature* 2005;437:1272-8.
- Zeman AZ, Boniface SJ, Hodges JR. Transient epileptic amnesia: a description of the clinical and neuropsychological features in 10 cases and a review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:435-43.

# Sección III

## Neuropsicología de la percepción y la atención

- Capítulo 7**    **Agnosia visual**  
*Cuando la vista no alcanza a entender*
- Capítulo 8**    **Heminegligencia espacial**  
*Mirar y no ver*



# Agnosia visual

*Cuando la vista no alcanza a entender*

M. Triviño Mosquera, A. Nieto Barco, J. Barroso Ribal,  
I. Martínez Belinchón y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar las principales áreas y conexiones de la corteza occipital.
- Distinguir las alteraciones más relevantes asociadas a la lesión de las conexiones occipitotemporales (*vía del qué*) y occipitoparietales (*vía del dónde*).
- Conocer diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación de la percepción visual.
- Comprender los principios generales de la rehabilitación que se sigue con estos pacientes.

## ■ INTRODUCCIÓN

Las alteraciones del reconocimiento visual han sido objeto de estudio de la neuropsicología desde sus inicios en el siglo XIX. Finkelnburg, ya en 1870, introdujo el término «asimbolia» como designación global del fallo en el reconocimiento de los símbolos convencionales. Posteriormente, y de acuerdo con los resultados de sus estudios de ablación con perros, el fisiólogo Hermann Munk, en 1890, propuso el término «ceguera psíquica» para distinguirlo de la «ceguera cortical» o pérdida de toda la sensación visual. El animal sometido a ablaciones parciales del lóbulo occipital no presentaba alteraciones auditivas, táctiles ni motrices. Caminaba libremente por la habitación sin chocar con los objetos; sin embargo, no prestaba atención al agua ni a los alimentos aunque estuviese sediento o hambriento, parecía indiferente a todo lo que veía. Munk concluyó que el perro sufría ceguera psíquica, es decir, había perdido la memoria de las imágenes adquiridas mediante las percepciones visuales previas, de manera que no podía reconocer lo que veía.

Wernicke, en 1894, fue más allá y consideró la percepción como el resultado de dos procesos sucesivos: una identificación primaria y una identificación secundaria. Así, una lesión en un centro sensorial interferiría en la identificación primaria, mientras que una lesión en las vías de asociación impediría la identificación secundaria, dificultando el acceso a la memoria de las imágenes de los objetos. Para Wernicke, la asimbolia reflejaba la pérdida de la identificación secundaria, es decir, los sujetos tenían afectada la facultad para reconocer los objetos.

Contemporáneo de Wernicke, el neurólogo alemán Heinrich Lissauer proporcionó en 1890 el primer caso informado anatomoclínicamente de «ceguera psíquica» en el ser humano. Su trabajo supuso el mayor paso en la historia del estudio de las alteraciones del reconocimiento y su influencia ha perdurado hasta la actualidad. Basándose en las pruebas clínicas y en las descripciones de Munk, Lissauer conjeturó que la visión era un proceso dual, utilizando por primera vez la diferenciación entre aperceptiva para referirse a un defecto en la percepción visual básica, y el término asociativa



para aludir a un defecto en la capacidad para evocar las representaciones, esto es, en la memoria de las imágenes. Posteriormente, en 1891, Freud introdujo el término agnosia para reemplazar los de ceguera psíquica o asimbolia.

A partir de entonces se produjeron significativas aportaciones al conocimiento neuroanatómico de la corteza occipital y sus conexiones, se desarrollaron modelos explicativos de la percepción visual y se demostró que la disociación asociativa-apercéptiva —aunque en la actualidad se sigue utilizando— no da cuenta de todos los déficits que aparecen en los pacientes agnósicos (Oliveros Cid, 2007). En este capítulo se describe el caso de Laura, una mujer que presentó una agnosia visual y otras alteraciones relacionadas, tras un hematoma espontáneo en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda. Con su caso se revisarán las principales agnosias y su base neural.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. VER SIN CONOCER

### La lesión

Laura era una mujer diestra de 37 años de edad. Era muy activa e independiente y trabajaba como administrativa en una empresa. Vivía sola tras haberse separado de su marido hacía un par de años y le gustaba realizar diversas actividades deportivas y culturales con compañeros y amigos. En septiembre de 1992 sufrió un cuadro agudo de pérdida de conciencia con caída al suelo. Cuando su hermano la encontró llevaba varias horas en el piso sin responder a estímulo alguno. Fue ingresada de urgencia en el Hospital Clínico Universitario de Canarias, donde llegó con bajo nivel de conciencia y dolor en ambos lados de la cabeza; abría los ojos ante estímulos dolorosos y emitía sonidos incomprensibles (9 puntos en la Escala de Coma de Glasgow). Las pupilas tenían un tamaño medio, eran simétricas y reactivas, con reflejos corneales presentes y sin otros signos de alteración de pares craneales. La tomografía computarizada (TC) reveló la presencia de un gran hematoma temporooccipital izquierdo abierto al sistema ventricular. La angiografía puso de manifiesto una malformación arteriovenosa occipital izquierda, dependiente de la arteria cerebral posterior del mismo lado. Durante el traslado desde la sala de angiografía hasta el quirófano la paciente sufrió un síndrome de enclavamiento —afectación de estructuras mesencefálicas que produce

rigidez de descerebración— y quedó arreactiva desde el punto de vista motor, con midriasis bilateral aunque conservaba los reflejos corneales. Fue intervenida de urgencia practicándosele craneotomía, evacuación del hematoma y exéresis de la malformación arteriovenosa. Transcurrido 1 mes, la paciente recuperó el nivel de conciencia. En el momento del alta —octubre de 1992— se hallaba sin déficit motor focal, con hemianopsia derecha y con importante afasia de predominio sensorial. La resonancia magnética (RM) de control realizada en noviembre mostró una imagen de alta señal, irregular y heterogénea, localizada en la región temporooccipital del hemisferio izquierdo que afectaba a la cola del núcleo caudado, la sustancia blanca periventricular y las radiaciones ópticas, así como al hipocampo, las circunvoluciones parahipocámpica y fusiforme, el lóbulo occipital (corteza calcarina, circunvolución lingual, precúneo, cúneo y circunvoluciones occipitales) y el esplenio del cuerpo calloso (Fig. 7-1).

### Evaluación neuropsicológica inicial

Me dio una aguja, un ovillo de hilo, alguna tela con un dibujo en ella y me dijo que intentara coser el dibujo. [...] Cogí el hilo con una mano, la aguja con otra, pero no entendía qué debía hacer con ellos. «¿Cómo debía enhebrar la aguja?». Le di vueltas a ello, pero no tuve ni la más ligera idea de qué hacer con aquellas cosas. Cuando miré por primera vez aquellos objetos, me resultaron muy familiares, no había ninguna razón para pensar en ellos. Pero, tan pronto como los tuve en mis manos, no podía imaginarme para qué servían. Había caído en una especie de estupor y no era capaz de asociar aquellos dos objetos en mi mente, era como si hubiera olvidado por qué existían.

Luria, *Mundo perdido y recuperado. Historia de una lesión*, 2010

Transcurridos 18 meses desde el hematoma, acudió a la consulta externa de la Unidad de Neuropsicología de la Universidad de la Laguna acompañada por sus padres. Entró andando y emitió una sonrisa ante nuestro saludo. Sorteó la silla que había entre ella y el terapeuta para brindar su mano y se sentó. Tras revisar su historia y todo lo sucedido un año y medio atrás, se le preguntó cómo se encontraba. Laura manifestó que se sentía bien, que no tenía ningún problema especial en su vida, y afirmó que podía hacer su trabajo como siempre. No sentía molestias ni dolores, oía bien y no se notaba más cansada de lo habitual. Asimismo, cuando se le preguntó si había advertido cambios en su capacidad para orientarse, leer o

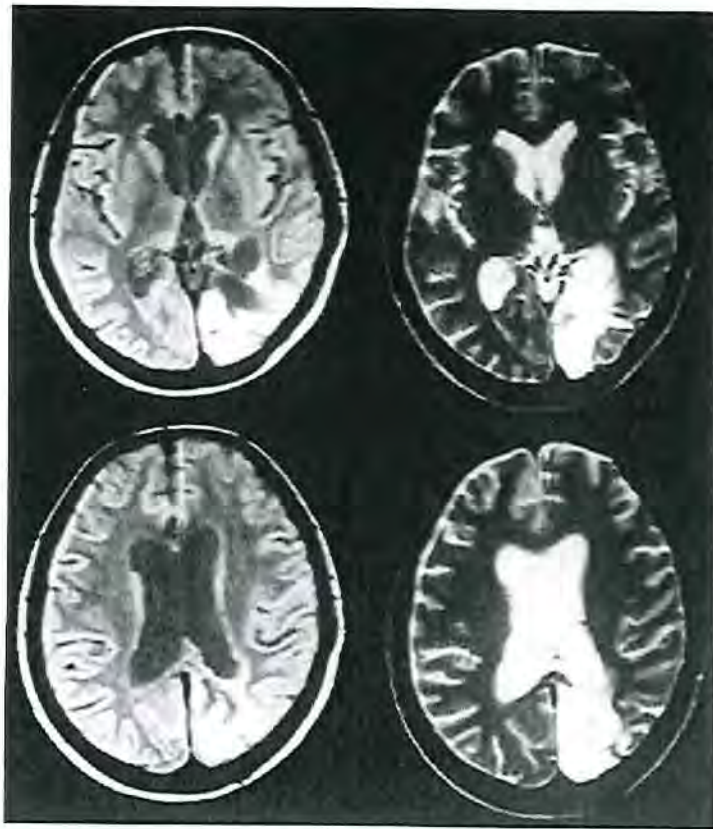


Figura 7-1. Imágenes de resonancia magnética donde se muestra la lesión sufrida por Laura. Nótese que las imágenes muestran las coordenadas radiológicas, según las cuales el hemisferio izquierdo está representado a la derecha, y viceversa.

escribir, indicó no tener dificultad alguna. Explicó que simplemente tenía la vista cansada y que había empezado a apreciarlo al terminar el colegio, así como que se olvidaba de algunas cosas, pero no de las importantes. Sin embargo, la familia refería que, tras el accidente cerebrovascular, Laura había regresado a la casa de sus padres, con los que vivía desde entonces, y estaba de baja laboral. Era dependiente para todas las actividades de la vida diaria, necesitando ayuda para el aseo, el vestido y la comida. Además de la falta de conciencia de sus déficits, la familia destacaba que se mostraba desorientada, con importantes problemas de «visión», de memoria y de lectura, apática e incapaz de iniciar actividades, excepto en respuesta a estímulos internos (como presión en la vejiga) o externos (mosca, ruidos fuertes).

La descripción de la familia apuntaba a déficits característicos tras la lesión de estructuras occipitotemporales izquierdas, como problemas perceptivos, alexia y amnesia. Por consiguiente, se realizó una evaluación neuropsicológica exhaustiva, explorándose las funciones cognitivas dependientes de dichas estructuras, que se encuentran irrigadas

por la arteria cerebral posterior izquierda: el territorio que Laura tenía dañado tras el hematoma (cap. 1).

#### ■ CUANDO LA VISTA NO ALCANZA A ENTENDER

La zona cortical primaria de recepción de la información visual es el área V1. De ésta parten dos grandes proyecciones de fibras que se distribuyen por otras regiones corticales y que mantienen entre sí múltiples conexiones (Fig. 7-2). La vía dorsal, que se dirige hacia el lóbulo parietal, está relacionada con la percepción y la orientación espacial. Es la denominada vía del dónde, esencial para el control de la acción. Incluye el área V5/MT y el surco temporal superior. La lesión en el recorrido de estas fibras o en las regiones de proyección da lugar a alteraciones en la percepción espacial que guían los movimientos en la ejecución de acciones. La vía ventral se dirige hacia el lóbulo temporal y está implicada en el reconocimiento de los objetos: es la vía del qué. Ésta es la vía que Laura

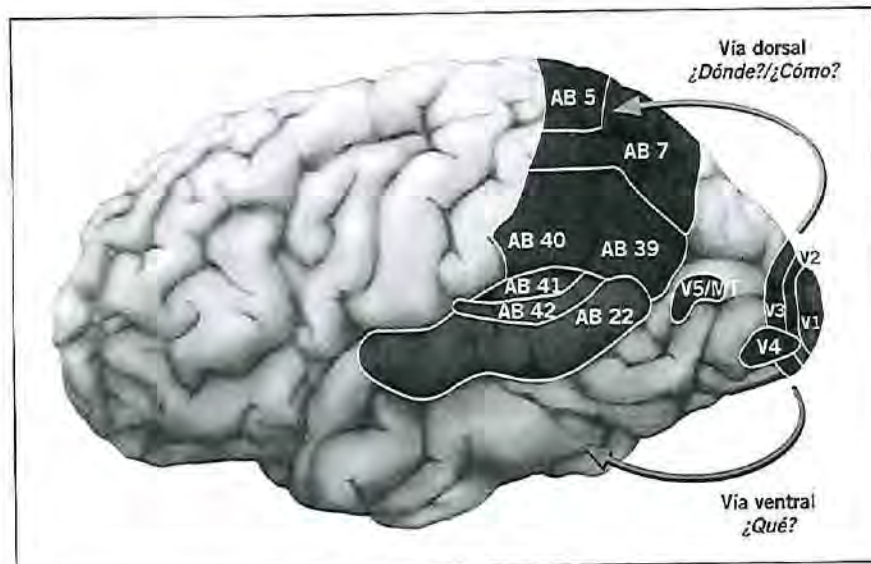


Figura 7-2. Visión lateral del cerebro, donde se muestran las vías ventral y dorsal de procesamiento. En el lóbulo occipital pueden observarse las áreas V1, V2, V3, V4 y V5/MT. En el lóbulo temporal se muestran las cortezas auditivas primaria (área de Brodmann [AB] 41), auditiva secundaria (AB 42) y del área de Wernicke (parte posterior del AB 22 del hemisferio izquierdo). En el lóbulo parietal se encuentran las cortezas somatosensoriales secundarias (AB 5 y AB 7) y terciarias (AB 39 y AB 40: circunvoluciones angular y supramarginal, respectivamente).

tenía más afectada y la que origina las agnosias visuales más conocidas.

### Agnosias visuales

La agnosia visual puede definirse como una alteración del reconocimiento visual de los objetos (o de características concretas del estímulo como el color o el movimiento), con preservación de otras capacidades visuales, como la agudeza, el rastreo o la diferenciación entre figura-fondo, y de las demás funciones superiores. Los objetos se detectan pero no se identifican. Al no existir una clasificación de la agnosia visual que cuente con aceptación universal, se suele seguir utilizando la más tradicional, que las divide en aperceptivas y asociativas.

No sé qué es esto... veo rayas, es redondo... no sé, no tiene sentido... ¿es un reloj?

Paciente con agnosia visual aperceptiva ante el dibujo de una pelota

En la agnosia visual aperceptiva existen problemas en una fase precoz del reconocimiento perceptivo. Los pacientes que presentan este tipo de agnosia tienen graves alteraciones en el reconocimiento de objetos y de caras; el reconocimiento de dibujos es prácticamente inexistente y las figuras geométricas no pueden distinguirse en absoluto; además, son incapaces de realizar tareas de copia y de emparejamiento. Sin embargo, la agudeza y

los campos visuales son normales o casi normales, pueden reconocer colores, detectar diferencias entre luz y oscuridad, así como el movimiento de los objetos. Los casos de agnosia visual aperceptiva bien documentados son raros. La mayoría de ellos están asociados con procesos patológicos, como intoxicación por monóxido de carbono, paro cardiorrespiratorio, lesiones traumáticas bilaterales o procesos degenerativos que producen lesiones hemisféricas posteriores bilaterales.

Es más bien redondo, tiene como un arco encima, es de color gris, y le sobresale como un pico... ¡Ah!, ya sé... es un pájaro

Paciente con agnosia visual asociativa describiendo un dibujo de una tetera

El paciente que padece agnosia visual asociativa puede «ver» el objeto que se le muestra. La agudeza visual, los campos visuales, la exploración visual y la capacidad mental son adecuadas para la percepción de tales objetos, pero no conoce su significado. No sólo es incapaz de nombrarlo o demostrar su uso, tampoco puede recordar haberlo visto antes. Si se le pide que reconozca el objeto mediante otro sentido, como el tacto, puede nombrarlo de manera inmediata e indicar su uso. Por lo tanto, no se debe a un defecto sensorial visual, afásico, ni tampoco a una alteración intelectual general. En algunos casos, los pacientes pueden describir los detalles y conseguir nombrar el objeto, deduciendo la naturaleza del conjunto mediante un proce-

so de añadir las distintas piezas de forma sucesiva. Sin embargo, en ocasiones, la adición de detalles y las inferencias a partir de elementos aislados pueden dar lugar a errores en la identificación, como sucede en el ejemplo anterior. Por otra parte, el movimiento puede facilitar el reconocimiento (p. ej., sacar monedas de un monedero o cerillas de la caja). También la colocación de un objeto en su contexto normal suele facilitar la identificación; así, por ejemplo, un paciente podía conocer sus zapatillas cuando estaban debajo de su cama pero no en otras situaciones.

Las tareas de reconocimiento visual se realizan muy lentamente, aumentando los déficits al reducir el tiempo de exposición, y disminuyendo al proporcionar información categórica acerca del objeto. Se aprecia asimismo una gran variabilidad en la ejecución de una sesión de prueba a otra. La identificación de dibujos es típicamente más difícil que la identificación de objetos reales.

La mayoría de las agnosias visuales se producen tras lesiones en las áreas visuales asociativas, V2 y V3, que corresponderían, aproximadamente, con las áreas 18 y 19 de Brodmann.

Como se ha mencionado antes, la agnosia puede afectar al reconocimiento de objetos, a algunas de sus características, como el color, o a formas específicas, como caras o letras. En el recuadro 7-1 se describen distintos tipos de agnosias visuales y sus correlatos neuroanatómicos.

### Perfil neuropsicológico de Laura

Como se ha señalado previamente, Laura presentaba una de las secuelas más comunes tras una lesión en el lóbulo occipital: una hemianopsia homónima que, en su caso, implicaba la pérdida completa de la visión del hemicampo derecho. Por lo tanto, la posibilidad de percepción visuoespacial sin mover la cabeza estaba restringida. Sin embargo, su forma de desenvolverse en el espacio —sin chocar con los objetos ni tropezar con los bordillos y sin dejar caer los utensilios fuera del límite de la superficie de una mesa—, así como los buenos resultados que obtuvo en las pruebas de cancelación de líneas y los dibujos que realizó de una flor, un reloj y una casa, demostraban que empleaba estrategias compensatorias para la hemianopsia girando su cabeza y explorando todo el campo visual.

Durante la evaluación, y a pesar de la apatía descrita por sus padres, Laura se mostró vigilante y colaboradora. Su rendimiento fue normal en las diversas pruebas que valoraban la capacidad atencional,

concentración, velocidad de procesamiento, inhibición y flexibilidad, cálculo mental simple y praxias ideomotoras. También la inteligencia y el razonamiento se mostraron conservados. Asimismo, a pesar del diagnóstico inicial de afasia de predominio sensorial con el que había llegado remitida, Laura tenía un habla fluida, sin esfuerzo, sin pausas para encontrar las palabras y sin parafasias. La longitud de la frase, así como la estructura gramatical, la articulación y la prosodia también eran normales. La comprensión del lenguaje hablado se encontraba intacta, así como la capacidad para repetir palabras o frases oídas y la denominación a partir de descripciones verbales (Tabla 7-1). Sin embargo, la producción oral por confrontación visual y la ejecución de órdenes que implicaban manipulación de objetos aparecían muy alteradas (esto, junto con sus dificultades en la lectura, se analizará más adelante).

Puede considerarse, por lo tanto, que las funciones intelectuales eran las adecuadas para permitir el reconocimiento. En Laura, pues, al igual que en la mayoría de los casos de agnosia referidos en la bibliografía, los problemas en el reconocimiento no pueden atribuirse a un déficit intelectual general o a una afasia.

Por el contrario, Laura padecía una *amnesia* grave, caracterizada por una incapacidad para aprender información nueva y para recordar hechos recientes, mientras que la memoria de trabajo y los conocimientos antiguos se mostraron relativamente preservados (Tabla 7-2). Era incapaz de saber qué había hecho esa misma mañana o en las últimas Navidades, contestando con un simple «no me acuerdo»; en cambio, sí refería recuerdos consolidados de su infancia y algunos más difusos de su vida adulta (p. ej., no recordaba si se había llegado a separar de su marido). Las pruebas de memoria eran muy desconcertantes para ella, ya que transcurridos unos pocos minutos del aprendizaje del material —fueran palabras, textos o dibujos—, el olvido era total y, por lo tanto, cuando se le pedía que recordara dichos materiales ella contestaba «no sé de qué textos me hablas...» o «no me acuerdo de que hayamos hablado aquí de eso». Estos datos fueron indicativos de una amnesia hipocámpica, relacionada con la afectación característica de las estructuras temporales mediales tras un episodio vascular en la arteria cerebral posterior (v. territorios vasculares en el cap. 1, Fig. 1-4). La profunda alteración de memoria la llevaba a estar completamente desorientada en tiempo y espacio.

No obstante, el déficit central residía, sin duda, en el reconocimiento visual de objetos,

## Recuadro 7-1. Agnosias visuales

Además de la **agnosia a objetos**, ya descrita en el texto, dentro de las agnosias visuales se incluyen la prosopagnosia, la acromatopsia, la acinetopsia y la alexia pura o sin agrafia.

**Prosopagnosia**

Cuando llegan a la ventanilla me dan el carnet con la foto. Yo espero a que me hablen y, si no lo hacen espontáneamente, les pregunto por el tiempo o el último partido de fútbol del equipo. En cuanto me responden, ya los identifico y sé si puedo o no dejarlos entrar.

Descripción de un paciente con prosopagnosia y alexia que trabajaba como portero en un pequeño club deportivo

Desde el nacimiento, el bebé parece mostrar predilección por las caras; no se sabe aún si se debe sólo a la saliencia de sus formas (sobre todo de los ojos y la boca) o también a que empieza a detectar su función comunicativa. Se ha planteado que el reconocimiento en esta etapa, en la que la corteza visual no ha completado su maduración, podría realizarse a través de una ruta subcortical integrada por colículos, núcleo pulvinar y amígdala, cuya existencia también se ha demostrado en adultos (Johnson, 2011). A los 2 meses y medio el bebé reacciona ante la sonrisa que ve, respondiendo con otra sonrisa. A los 6 meses ya reconoce una gran variedad de caras, mostrando preferencias por las conocidas frente a las extrañas.

La neuroimagen funcional ha revelado la activación, principalmente, de tres regiones que responden a la presentación de caras: circunvolución occipital inferior, surco temporal superior y circunvolución fusiforme (Fig. 7-3). Aunque la activación es bilateral, la intensidad de respuesta es mayor en las estructuras del hemisferio derecho (Haxby y Gobbini, 2011). Así, lesiones unilaterales de estas zonas restringidas al hemisferio derecho pueden provocar prosopagnosia, si bien aún prosigue el debate de si son estructuras especializadas en el procesamiento de caras o bien en detectar la singularidad dentro de cualquier categoría (p. ej., coches, insectos, etc.). Su participación está confirmada en estudios de lesión, en pacientes con procesos degenerativos (como las demencias), con trastornos psicopatológicos (como la esquizofrenia) o con alteraciones del desarrollo (como autismo). También se ha identificado un cuadro de prosopagnosia como trastorno del desarrollo, sin lesión aparente, pero con síntomas similares, que se atribuye a posibles déficits en la conectividad entre las distintas zonas implicadas en el reconocimiento de caras.

Los pacientes con prosopagnosia, aunque no reconocan la cara, suelen identificar sexo, raza y edad aproximada, y suelen guiarse por algún rasgo característico de la fisonomía (lunar, flequillo, corte de pelo, bigote, etc.) para la identificación. Asimismo, presen-

tan signos de reconocimiento implícito. Por ejemplo, se ha observado que la respuesta de la conductancia de la piel o la de los potenciales evocados difiere ante la presentación de caras conocidas frente a las no conocidas, que puntúan por encima del azar cuando emparejan caras y profesiones, disocian caras familiares de las que no lo son o emparejan caras de un mismo personaje separadas por intervalos de hasta 30 años de edad.

**Acromatopsia**

Su estudio, con telas de vivos colores que él había pintado, lo veía ahora totalmente gris. Todo lo que veía tenía un aspecto desagradable, «sucio», de un gris abominable.

Sacks, «El caso del pintor ciego al color»,  
*Un antropólogo en Marte*, 1995

La pérdida de la percepción del color puede afectar incluso a la capacidad para soñar o imaginar colores y, con el tiempo, también a la memoria del color, aunque inicialmente pueda estar intacta. Sin embargo, quedan preservadas otras funciones, como la percepción de formas, la agudeza visual o la percepción del brillo. Las lesiones que originan este déficit suelen ser bilaterales y afectan, esencialmente, a las circunvoluciones lingual y fusiforme, en la región que corresponde con V4 (Fig. 7-2). También se puede producir hemiacromatopsia con lesiones unilaterales.

**Acinetopsia**

Es la incapacidad para percibir objetos en movimiento. La primera paciente fue descrita por Zihl, von Cramon y Mai en 1983. Se trataba de L. M., una mujer de 43 años que había sufrido varios accidentes cerebrovasculares bilaterales, en las regiones occipitoparietales posteriores, afectando a V5 y a la sustancia blanca temporoparietal y occipital. Su visión estática era perfecta, pero el mundo que la rodeaba no permanecía en una misma posición por mucho tiempo. Así, sentía miedo al cruzar la calle sola ante la posibilidad de ser atropellada, al subir por unas escaleras mecánicas o ante la llegada del metro a la salida de un túnel. Este déficit afectaba también a sus actividades más básicas, por ejemplo, si no tocaba el borde de la taza no sabía cuándo debía parar de servir café de la cafetera.

**Alexia pura o alexia sin agrafia**

Fui al vestíbulo para buscar un baño que me habían dicho que estaba al lado. Subí a la habitación y miré el signo de la puerta. Pero no importaba cuánto tiempo mirara y examinara las letras, no podía leer nada. Había dibujadas unas letras peculiares, extranjerías. Lo que más me desconcertaba es que no estaban en ruso. Cuando pasó un paciente señalé el signo y le pregunté qué era.

Continúa

### Recuadro 7-1. Agnosias visuales (cont.)

«Es el baño de hombres» —dijo—. «¿Qué pasa con usted, es que no puede leer?» Estaba allí de pie sin poder moverme, simplemente incapaz de comprender por qué no podía leer aquel signo. Después de todo, podía ver, no era ciego. Pero ¿por qué estaba escrito en un alfabeto extranjero? ¿Estaba alguien burlándose de mí, un hombre enfermo?

Luria, *Mundo perdido y recuperado. Historia de una lesión*, 2010

La alexia pura se caracteriza por la incapacidad de leer por la ruta visual, aunque los pacientes sí pueden hacerlo por otras vías, como la táctil, cuando las letras se les escriben en la piel, o la auditiva,

cuando se les deletrea una palabra. Aunque escriben, no consiguen leer ni su propia escritura. Suele originarse tras accidentes vasculares en la arteria cerebral posterior, que interrumpen la información procedente de la corteza visual hacia las áreas del lenguaje. Una lesión típica que produciría este tipo de alexia sería la que afecta a la corteza calcarina izquierda y al esplenio del cuerpo caloso (Fig. 7-3). Aunque deje intactas las fibras procedentes de la corteza calcarina derecha, éstas, por la lesión del esplenio, no podrían cruzar al hemisferio izquierdo, para conectar con las estructuras del lenguaje.

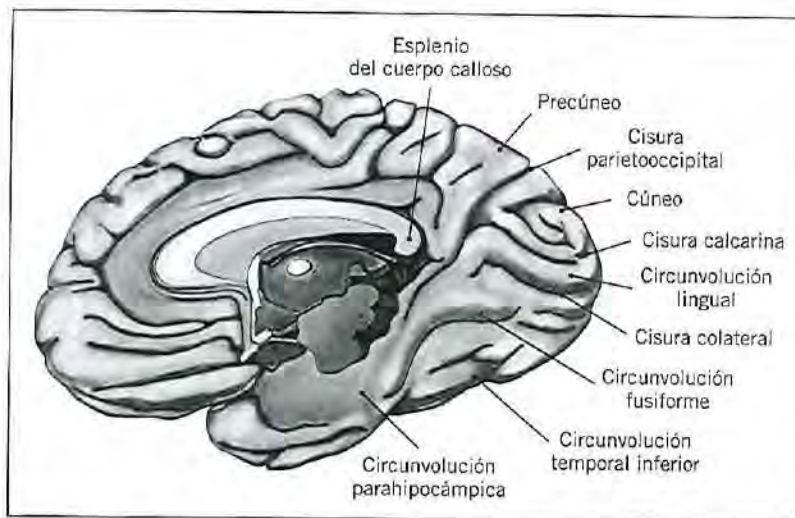


Figura 7-3. Visión medial del cerebro donde se observan las circunvoluciones y cisuras más relevantes relacionadas con la percepción visual, así como el esplenio del cuerpo caloso.

con la presencia de una agnosia asociativa visual, preservación de las agnosias auditivas (Recuadro 7-2) y táctiles y ausencia de somatoagnosias (Recuadro 7-3). Esta disociación en el reconocimiento a partir de la visión frente a la audición y el tacto constituye un requisito para el diagnóstico de agnosia visual asumido tradicionalmente. Asimismo, destacaba la preservación de aspectos visuoespaciales relacionados con estructuras occipitoparietales y la vía de procesamiento dorsal del dónde (Recuadro 7-4). En concreto, Laura fue capaz de focalizar un blanco, localizar puntos en el espacio y rastrear una imagen en movimiento. Además, tanto el esquema corporal como la orientación topográfica, el sentido de la dirección, la discriminación derecha e izquierda y la estimación de las distancias estaban conservados. Esto excluía alteraciones visuoespaciales gruesas.

Sin embargo, se observó un patrón agnóstico típico caracterizado por importantes dificultades en tareas de asociación visual-verbal y verbal-visual, en comparación con la preservación en tareas de asociación visual-visual o verbal-verbal (Tabla 7-2). Así, en relación con las tareas visuovisuales, Laura no mostró problemas para aislar la imagen global de las formas en dibujos superpuestos (Test de Poppelreuter), realizar emparejamientos perceptuales entre dibujos muy similares y percibir el contorno, el tamaño y la profundidad. El mismo patrón se observó en la capacidad para emparejar colores y discriminar matices o para emparejar letras. Por el contrario, se detectó un procesamiento serial, lento y con esfuerzo, empeorando el rendimiento a medida que aumentaban las demandas perceptivas de la tarea. Por ejemplo, el dibujo espontáneo de una casa, que requiere la activación de un constructo

Tabla 7-1. Funciones preservadas en la evaluación neuropsicológica inicial de Laura

Función preservada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Cociente intelectual verbal		Cociente intelectual verbal (WAIS-III)	Normal
Velocidad de procesamiento		Subescala de Control Mental (WMS-III)	Normal-alto
Atención	Sostenida	Test de la A	Normal
	Alternante	Alternancia de secuencias verbales	Normal
Memoria	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal
Praxias	Motoras	Posiciones no significativas con las manos	Normal
	Ideomotoras	Posiciones significativas con las manos	Normal
	Ideacionales	Secuencias gestuales	Normal
Lenguaje	Espontáneo	Lenguaje conversacional del TBDA	Normal
	Comprensión	Subescala de Identificación de partes del cuerpo del TBDA	Normal
		Subescala de Órdenes sin manipulación de objetos del TBDA	Normal
		Subescala de Material ideativo complejo del TBDA	Normal
	Denominación por confrontación verbal	Subescala de Respuesta de denominación del TBDA	Normal
	Repetición	Subescala de Repetición de palabras y oraciones del TBDA	Normal
Escritura	Subescala de Mecánica del TBDA Subescala de Escritura automática del TBDA Subescala de Dictado del TBDA Subescala de Escritura narrativa del TBDA	Normal Normal Normal Normal	
Funciones premotoras		Coordinación recíproca	Normal
		Inhibición de respuestas motoras	Normal
		Alternancias motoras	Normal
		Ritmos	Normal
Funciones ejecutivas	Abstracción	Subtest de Semejanzas de (WAIS-III)	Normal
	Juicio social	Subtest de Comprensión de (WAIS-III)	Normal-alto
	Fluidez	Evocación fonética FAS	Normal
Evocación categorial Animales		Normal	
Percepción auditiva		Discriminación de letras, sílabas, palabras	Normal
		Discriminación de sonidos familiares	Normal
Percepción táctil		Discriminación de estimulación táctil	Normal
		Reconocimiento de letras por tacto	Normal
		Reconocimiento de objetos por tacto	Normal
Percepción espacial		Prueba de fijación de blancos móviles	Normal
		Pruebas de esquema corporal	Normal
		Prueba de orientación topográfica	Normal
		Prueba de direccionalidad	Normal
		Prueba de estimación de distancias	Normal

TBDA: Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

perceptivo en la mente, fue realizado de manera correcta, pero cuando la prueba exigía copiar el dibujo de una figura geométrica compleja, como en el Test de Copia de una Figura Compleja de Rey, se pusie-

ron de manifiesto dificultades que parecían indicar un déficit para procesar toda la información al mismo tiempo. Se concentraba en pequeñas unidades para construir dicha figura por adición, logrando

**Tabla 7-2. Funciones alteradas en la evaluación neuropsicológica inicial de Laura, todas ellas relacionadas con la afectación de estructuras occipitotemporales izquierdas**

Función alterada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado		
<b>Orientación</b>		Subescala de Orientación (WMS-III)	Muy alterado		
<b>Lenguaje</b>	Denominación por confrontación visual	Test de Vocabulario de Boston	Muy alterado		
	Comprensión	Subescala de Órdenes con manipulación de objetos del TBDA	Muy alterado		
	Lectura	Subescala de Lectura de palabras y oraciones del TBDA	Muy alterado		
	Copia	Subescala de Copia del TBDA	Muy alterado		
<b>Memoria</b>	Visual	Test de Retención Visual de Benton	Alterado		
		Subescala de Reproducción visual (WMS-III) Recuerdo inmediato Recuerdo demorado	Muy alterado Recuerdo imposible		
		Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo demorado	Recuerdo imposible		
	Verbal	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Curva de aprendizaje (plana) Recuerdo demorado Reconocimiento-aciertos Reconocimiento-falsos positivos	Alterado Recuerdo imposible Recuerdo imposible Recuerdo imposible		
		Subescala de Textos (WMS-III) Recuerdo inmediato Recuerdo demorado	Alterado Recuerdo imposible		
		Entrevista de Memoria Autobiográfica	Muy alterado		
<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Muy alterado		
	Visuoconstructivas	Test de Construcción Tridimensional con Bloques de Benton	Alterado		
<b>Percepción visual</b>	Percepción de formas	Test de Poppelreuter (coloreado de figuras) Reconocimiento de figuras geométricas	Normal Normal		
		Profundidad	Percepción de profundidad	Normal	
	Constancia de formas	Discriminación de contornos Emparejamiento de objetos de distinto tamaño Emparejamiento de objetos en perspectiva	Normal enlentecido Normal enlentecido Normal enlentecido		
		Percepción y reconocimiento de objetos reales	Visual-visual	Emparejamiento de objetos Copia de objetos	Normal Normal
			Verbal-verbal	Imaginación mental de objetos Dibujo a petición	Normal Normal
	Visual-verbal		Denominación	Muy alterado	
	Verbal-visual		Reconocimiento	Muy alterado	
	Percepción y reconocimiento del color	Visual-visual	Emparejamiento de colores Discriminación de matices	Normal Normal	
		Verbal-verbal	Asociación mental color-objeto Asociación mental objeto-color	Normal Normal	
		Visual-verbal	Denominación	Muy alterado	
		Verbal-visual	Reconocimiento	Muy alterado	
	Percepción y reconocimiento de caras	Prueba de Reconocimiento de Expresiones Emocionales Test de Reconocimiento de Caras de Benton	Normal Alterado		

Continúa



**Tabla 7-2. Funciones alteradas en la evaluación neuropsicológica inicial de Laura, todas ellas relacionadas con la afectación de estructuras occipitotemporales izquierdas (cont.)**

Función alterada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Percepción visual (cont.)</b>	Percepción y reconocimiento de caras (cont.)	Prueba de Reconocimiento de Caras Familiares Prueba de Reconocimiento de Caras Famosas	Muy alterado Muy alterado
<b>Conciencia de los déficits</b>	Anosognosia	Entrevista	Muy alterado

Recuerdo imposible: tras un tiempo de demora no recordaba siquiera haber realizado la prueba, por lo que cualquier intento de recuperar información era imposible. Normal enlentecido: la ejecución era normal en precisión, aunque requería invertir mucho tiempo para realizar las tareas. TBDA: Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

por fin una reproducción reconocible pero en un tiempo anormalmente largo, lo cual sugería que era el componente visuoperceptivo, más que el práxico, el responsable de las alteraciones constructivas objetivadas. Igualmente, cuando se realizaban tareas de asociación verbal-verbal, Laura no mostraba dificultad alguna:

Terapeuta (T): Dime cómo es y para qué sirve una pipa.

Laura (L): Es un objeto, generalmente de madera. Tiene una cazoleta para meter el tabaco. El humo pasa por un cilindro hueco y sirve para fumar.

T: ¿Qué objeto se utiliza para clavar clavos?

L: Un martillo.

T: ¿De qué color es la leche?

L: Blanca.

T: ¿Qué palabra es ésta que deletreo: T-R-E-N?

L: Tren.

Esto contrastaba con su gran dificultad para denominar objetos presentados en tareas visuoverbales, dificultad que aumentaba cuando, en vez de objetos, se le exponían fotografías o dibujos en los que se eliminaba información tridimensional sobre perspectiva, tamaño, volumen y profundidad (Tabla 7-3).

Se detectaron las mismas dificultades a la hora de identificar los colores (*agnosia al color*) o reconocer caras de familiares o famosos (*prosopagnosia*). Así, ante la fotografía de Isabel de Inglaterra comentó: «Es una mujer entre 45-50 años que se dedica a la política... cara llenita, redonda, ojos oscuros, sonríe... lleva collar, reloj y pendientes, se peina hacia atrás con pelo ondulado y corto... ¿es la mujer de Adolfo Suárez?» Como consecuencia, presentaba estos mismos problemas a la hora de leer, mostrando una *alexia pura*. Así pues, era incapaz de leer palabras, oraciones y párrafos, discriminar y reconocer palabras y emparejar dibujos y palabras. En ocasiones no reconocía los símbolos verbales como tales, diciendo, por ejemplo, que la letra «g» era una

cama. Por otro lado, en relación con la escritura, sólo aparecieron alteraciones en la copia, mientras que la mecánica, la escritura seriada, el dictado elemental, el deletreo al dictado, las oraciones escritas al dictado y la escritura narrativa fueron realizadas con relativa normalidad. Es decir, Laura escribía pero no podía leer lo que había escrito.

Por último, y en relación con las tareas de asociación verbal-visual, Laura también tenía déficits, aunque éstos eran menores. Así, cuando se le presentaban varios objetos y se le pedía que reconociera uno en concreto, cometía menos errores. Lo mismo sucedió con el reconocimiento de colores. La peor ejecución en tareas que requieren manejar información visual-verbal (denominación) que en tareas con asociación verbal-visual (reconocimiento) es un fenómeno referido habitualmente en la literatura especializada. Se ha atribuido, en parte, a que el reconocimiento supone un efecto facilitador sobre la denominación al cerrar el campo de respuestas posibles y, en parte, a que las respuestas erróneas en la tarea de denominación pueden dar lugar a confusiones y perseveraciones.

## ■ INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA

La rehabilitación de la agnosia visual se basa principalmente en entrenar al paciente en reconocer los objetos utilizando otros sentidos que se encuentran preservados (como la audición, el gusto, el olfato y el tacto), así como en recurrir a los aspectos visuales que pueden ser reconocidos (como colores o formas). Desde el inicio el tratamiento se basa en técnicas de compensación, aunque con ellas se intenta restaurar cierta capacidad de percepción visual.

Como toda intervención, ésta debe ser progresiva, comenzando con objetos reales y termi-

### Recuadro 7-2. Agnosias auditivas

La **agnosia auditiva** hace referencia a la incapacidad para reconocer sonidos a pesar de estar conservadas las capacidades auditivas, evaluadas con una audiometría tradicional. Se clasifican también en aperceptivas y asociativas, según se interrumpa el procesamiento perceptivo de manera precoz en las regiones auditivas secundarias o en las conexiones que establecen estas áreas con las cortezas que procesan el reconocimiento de sonidos. Atendiendo a la fuente de sonidos que quede afectada –ambientales, lenguaje o música– se dividen en agnosia auditiva para sonidos ambientales, sordera verbal pura y amusia.

#### Agnosia auditiva para sonidos ambientales

«Es un canario cantando» [ante el sonido de un niño llorando]; «otra vez el canario cantando» [sonido de una persona cantando]; «ahora es una campana» [sonido de un canario cantando].

La presentación de este tipo de agnosia aislada de un cuadro afásico suele ser rara, pero, cuando se produce, afecta sólo al reconocimiento de los sonidos ambientales, con excepción del lenguaje.

#### Sordera verbal pura

«Sí, oigo sonidos, gritos, pero no palabras... No sé... a lo mejor es un idioma extranjero.»

En este caso, la dificultad reside en el procesamiento de los estímulos auditivos relacionados con el lenguaje, preservando aquellos de naturaleza ambiental. Sean unilaterales o bilaterales, la región más afectada es el área 22 o área de Wernicke y la sustancia blanca adyacente (Fig. 7-2). La restricción de la lesión hace que la lectoescritura pueda estar conservada, una disociación esencial para el diagnóstico diferencial con la afasia de Wernicke. Al estar preservada la prosodia, una función más dependiente del hemisferio derecho, algunos pacientes pueden comprender el contenido emotivo del lenguaje y se benefician de la lectura labial, de la reducción en la velocidad de emisión de las palabras y de la ayuda si se les proporcionan claves sobre el contexto de la conversación.

#### Amusia

Tengo la cabeza llena de música, pero no soy capaz de escribirla.

Maurice Ravel, 1932

A partir de 1932, cuando Ravel ya era un músico consagrado, empieza a sufrir, sin que estén claras sus causas, un proceso degenerativo que le provoca afasia y apraxia. Su escritura se vuelve torpe, con errores sintácticos y ortográficos. Pero lo más trascendental es que ya no podrá escribir ni una nota musical más (Warren, 2003). Sin embargo, puede recordar melodías e incluso inventar nuevas composiciones, aunque es incapaz de plasmarlas en un pentagrama.

Además de afectar a la capacidad para escribir música (agrafia musical), la amusia puede interferir en otros componentes de la expresión musical, como cantar, silbar o tararear una melodía, tocar un instrumento (apraxia musical) o dañar las facultades de recepción, como discriminar tonos (amusia sensorial), reconocer sonidos y canciones familiares (amnesia musical) o leer música (alexia musical). Desde que Gall identificó por primera vez un órgano cerebral para la música, son muchos los estudios que han intentado buscar los correlatos neuroanatómicos de la percepción y la expresión musical. Investigaciones recientes han demostrado que la idea tradicional de la dominancia del hemisferio derecho para la música, en contraposición con la del hemisferio izquierdo para el lenguaje, necesita una profunda revisión. La música es un proceso mediado por diferentes circuitos cerebrales especializados que se distribuyen por los dos hemisferios. La supremacía de uno u otro depende, por ejemplo, de la cualidad musical que se analice (es decir, el ritmo, el tiempo y la métrica están más lateralizados en el izquierdo, mientras que la melodía lo está en el derecho) o de la experiencia del individuo con la música (en inexpertos hay mayor activación del hemisferio derecho; en músicos se observa bilateralización, con hiperactivación del hemisferio izquierdo en tareas más complicadas y demandantes) (Alossa y Castelli, 2009).

Se dispone aún de pocos datos sobre los circuitos neuroanatómicos involucrados en la percepción y la interpretación musicales; los mejor identificados son los que procesan el reconocimiento de la melodía y la percepción del timbre, relacionados con la circunvolución temporal superior del hemisferio derecho. Con respecto al ritmo y al tiempo musical, la neuroimagen ha mostrado activación de los ganglios basales y el cerebelo. Además se ha constatado que el procesamiento musical requiere la integridad de otros procesos cognitivos, como la atención o la memoria de trabajo, y emocionales, mediados por circuitos frontales y límbicos (Warren, 2008).

nando con dibujos y símbolos en blanco y negro, como las letras. En el caso de Laura se inició con la identificación de objetos reales mediante el

tacto, manteniendo los ojos cerrados, y, una vez identificado el objeto, se pasó a describirlo con los ojos abiertos haciendo hincapié en la forma, el

## Recuadro 7-3. Agnosias táctiles y somatoagnosias

**Agnosia táctil**

Se define como la incapacidad de reconocer objetos a través del tacto, en ausencia de déficits sensoriales. Se produce tras lesiones unilaterales o bilaterales de las cortezas parietales secundarias (5, 7) y en las multimodales (39, 40), si bien en aquéllas puede coexistir con algunos déficits en la percepción sensorial del objeto (astereognosia) (Fig. 7-2).

**Somatoagnosias**

Cuando cierro los ojos ni siquiera sé dónde tengo la pierna derecha y por algún motivo me parece (siento) que la tengo más arriba que los hombros y que la cabeza. «Muéstrame la espalda» —me dijo el doctor—, pero no sabía dónde la tenía. A la hora de ponerse una bata, ¿cuál es la manga derecha y la izquierda? ¿Cómo comprender la hora que indican las agujas de un reloj? Porque el 3 y el 9 están situados exactamente a la misma altura.

Luria, *Mundo perdido y recuperado. Historia de una lesión*, 2010

Las somatoagnosias se definen como dificultades para diferenciar, reconocer e integrar las distintas partes del esquema corporal. Comprenden varias modalidades. Las más relevantes son la *autotopagnosia* o dificultad para identificar y localizar partes del propio cuerpo; la *agnosia digital*, relativa a la identificación de los dedos, especialmente los de las manos, y la *desorientación derecha-izquierda*. Un síndrome que incluye varias de las somatoagnosias descritas, además de agrafia y, en la mayoría de las ocasiones

afasia, es el síndrome de Gerstmann. Inicialmente, el propio Gertsmann (1927) consideró este síndrome como el resultado de la alteración del esquema corporal y, más concretamente, de la representación de los dedos, los cuales consideraba necesarios para el aprendizaje del cálculo y la ejecución de la escritura. Sin embargo, investigaciones posteriores y múltiples estudios de casos pusieron en entredicho la existencia de tal síndrome (para un revisión, v. Rusconi et al., 2010). Según dichos estudios, la coexistencia de la tetrada de síntomas propuesta por Gerstmann no es más consistente ni más frecuente que la coexistencia de cualquiera de ellos con otros síntomas, como, por ejemplo, la afasia o la apraxia. De hecho, la propuesta más reciente es que el síndrome de Gertsmann «puro» es un síndrome de desconexión, resultado de la afectación de la sustancia blanca parietal y, como consecuencia, de redes corticales parcialmente separadas que sustentan los cuatro dominios cognitivos (es decir, percepción de los dedos, diferenciación derecha-izquierda, escritura y cálculo).

Por afectar a la conciencia del propio cuerpo y a los cambios que se producen en él, la *anosognosia* suele incluirse dentro de este tipo de agnosias. Aunque nadie duda de que las alteraciones en los componentes perceptivos están en el origen del trastorno, en la actualidad se cree que la anosognosia implica procesos más complejos, que se tratarán en el capítulo 14 dedicado al lóbulo prefrontal dorsolateral.

## Recuadro 7-4. Alteraciones en la percepción y la orientación espacial

**Síndrome de Balint**

Se observa tras lesiones parietales bilaterales y se caracteriza por la presencia de ataxia óptica y apraxia ocular, que conducen con frecuencia a simultagnosia. La *simultagnosia* es la incapacidad para percibir una acción como un todo; sólo se perciben componentes individuales. Por ejemplo, un paciente puede decir que está viendo una lavadora, y no fijarse en que la escena representa una cocina. Cuando se le insiste, mueve su campo atencional para fijarse en otro elemento individual: ahora dirá que hay un fregadero. Probablemente este efecto se deba a la *apraxia ocular*, que dificulta la realización de movimientos oculares de búsqueda visual. La mirada es errática y desorganizada. Cuando consigue fijar la atención, difícilmente puede mantenerla (Junqué, 2009).

Por su parte, la *ataxia óptica* impide alcanzar objetos presentados visualmente. A las alteraciones

en la mirada se añaden dificultades para estimar las distancias, que agravan aún más la dirección y precisión de los movimientos. Por ejemplo, si se presenta un lápiz frente al paciente para que lo coja, realizará movimientos de aproximación y probablemente necesitará más de un intento para lograr su objetivo.

**Heminegligencia (neglect)**

Es la incapacidad para atender al espacio contralateral al del hemisferio lesionado. Aunque puede incluir componentes perceptivos, la heminegligencia no se considera en la actualidad un síndrome estrictamente visuoespacial, de ahí que se revise en el capítulo 8, dentro de la neuropsicología de la atención. De hecho, hay evidencias de que los estímulos se perciben, pero su localización es incierta, por lo que tienden a pasarse por alto.

Tabla 7-3. Ejecución de Laura en una tarea de denominación de objetos

Objeto	Respuesta	Fotografía	Respuesta	Dibujo	Respuesta
Pipa	Lápiz	Bolígrafo	Plátano	Uvas	Plátano
Martillo	Lápiz	Cuchillo	Pera	Alicates	Plátano
Cuchara	+	Tenedor	Plátano	Pantalón	Falda
Galleta	Tarjeta	Martillo	No sé...	Limón	Naranja
Alicates	Parece un compás	Moneda	+	Oveja	Gato
Cuchillo	+	Cuchara	Llave	Pera	Rueda
Tenedor	+	Llave	+	Clavel	Rueda
Manzana	+	Tomate	+	Caballo	Árbol
Clavo	+	Peine	Llave	Camisa	Tejado
Cenicero	+	Perro	Tomate	Martillo	Tejado
Lápiz	Cigarrillo	Dedal	Cerradura	Abrigo	Tumbona
Cigarro	+	Pan	+	Sierra	Gallina

La consigna dada era ¿Qué es esto? El símbolo + indica las respuestas correctas. Obsérvese cómo la ejecución es mejor con objetos reales, empeorando progresivamente cuando se presentan fotografías y dibujos.

tamaño y el color, así como en las características distintivas. El siguiente paso consistió en explorar e identificar, de manera directa, el objeto táctil o auditivamente con los ojos abiertos. Con posterioridad, se pasó a marcar con el dedo el contorno del objeto sin llegar a tocarlo, primero con los ojos cerrados y después con los ojos abiertos (p. ej., hacer un círculo con el dedo en el contorno de un tomate) mientras se describía visualmente el resto del objeto hasta su reconocimiento. Durante esta primera etapa, se trabajó con objetos significativos para la paciente relacionados con la comida, el aseo y el vestido. Se retomaron recetas de cocina que ella realizaba previamente, focalizándose en la identificación de los alimentos y la secuencia de uso, siendo fundamental para ello el apoyo de la familia. Asimismo, se incluyeron tareas de higiene personal y de vestido, en las que, con anterioridad, Laura debía identificar los objetos y su secuencia de uso. También se trabajó en esta primera fase el reconocimiento de monedas y billetes, comenzando a ir a comercios para realizar pequeñas compras de objetos fácilmente reconocibles como «plátanos y rollo de papel higiénico».

Otra de las estrategias facilitadoras para los pacientes agnósicos es el uso de claves contextuales que les faciliten el reconocimiento. Así, se simplificó el ambiente en su casa, adaptando un aseo para su uso personal con sus pertenencias bien ordenadas y siempre colocadas en el mismo lugar. Esta misma estrategia se siguió en el orden de los alimentos y utensilios en la cocina, y de la ropa

en su dormitorio. Igualmente, siempre iba a comprar al mismo supermercado, donde se entrenó a Laura en primer lugar con respecto a la ubicación habitual de las categorías de objetos disponibles (frutas, verduras, carne, bebidas, etc.).

Una vez obtenida, tras 6 meses de tratamiento, una mayor independencia funcional, con gran supervisión por parte de la familia, pero ya sin dependencia total, se observó una menor apatía y una mejor conciencia de los déficits: Laura comenzó a tener inquietud por volver a leer. Por lo tanto, y a pesar de que la evolución fue muy discreta en los siguientes 6 meses, se continuó trabajando con la misma metodología, pero pasando a reconocer objetos en fotografías, donde sólo se podía realizar el contorno de la figura pero no se podía explorar táctilmente. En estos ejercicios Laura tenía un mayor número de errores, aunque con entrenamiento consiguió una tasa de reconocimiento bastante alta. Posteriormente, se inició el reconocimiento de dibujos en color, para terminar con dibujos en blanco y negro. A pesar de que, de nuevo, la tasa de errores era mayor, el entrenamiento hizo mejorar la ejecución. En esta etapa, debía mirar el dibujo, marcar el contorno con el dedo y describirlo verbalmente. Para entrenar el reconocimiento de dibujos, se colocaron en su casa algunos dibujos junto a los objetos reales que ya reconocía sin problema. Los dibujos siempre representaban los objetos en la vista usual.

Finalmente se pasó a las letras, utilizando el contorno para reconocerlas. De esta forma, iba reconociendo letra a letra para reconstruir cada pala-

bra. Al cabo de 1 año de tratamiento, Laura podía leer palabras familiares y frases sencillas como las

notas que ella misma escribía cuando necesitaba, por ejemplo, «comprar frutas».

### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: hematoma temporooccipital izquierdo.
  - Hallazgo en neuroimagen (RM): imagen de alta señal, irregular y heterogénea, localizada en la región temporooccipital del hemisferio izquierdo, que afectaba a la cola del núcleo caudado, la sustancia blanca periventricular y las radiaciones ópticas, así como el hipocampo, la circunvolución parahipocámpica y la circunvolución fusiforme, el lóbulo occipital (corteza calcarina, circunvolución lingual, precúneo, cúneo y circunvoluciones occipitales) y el esplenio del cuerpo calloso.
- Perfil neuropsicológico característico de los casos de agnosia visual asociativa con gran extensión de la lesión: agnosia visual con preservación del reconocimiento de objetos por las modalidades auditiva y táctil. Prosopagnosia, acromatopsia y alexia pura. Amnesia anterógrada de tipo hipocámpica. Todo esto coexiste con unas capacidades intelectuales y lingüísticas intactas.
- Rehabilitación basada en el reconocimiento de objetos con ayuda de los sentidos preservados, principalmente el táctil, así como un ambiente simplificado y el uso de claves contextuales.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 7-1. Neuropsicología en el cine y la literatura

- ✓ Ejercicio 1. Documental.
  - Jordá J, director. *Más allá del espejo*. Madrid: Ovideo TV, 2006.

Los protagonistas son tres personas con distintos tipos de agnosias visuales causadas por una meningitis (Esther Chumillas), un accidente vascular (Joaquín Jordá) y un tumor cerebral (Rosario Villaescusa). Junto con la descripción de los síntomas, aparece también el asombroso proceso de adaptación de estos pacientes para desenvolverse en la vida diaria.

Analice los síntomas que van apareciendo en la proyección, relacionándolos con los distintos tipos de agnosias, así como las estrategias de compensación que emplean los pacientes.

- ✓ Ejercicio 2. Análisis de un caso.
  - Luria AR. *Mundo perdido y recuperado. Historia de una lesión*. Oviedo: Ediciones KRK, 2010.

Luria describe el caso de un joven herido de guerra con el que entró en contacto en 1943 y al que siguió tratando durante 26 años. Las páginas contienen escritos en primera persona que relatan las alteraciones que le ocasionaron las heridas de bala que dañaron su cerebro, especialmente la corteza parietal.

Analice la sintomatología agnósica que presenta, en función de las frases que el paciente escribe en su diario.

- ✓ Ejercicio 3. Selección de casos de agnosia visual y auditiva incluidos en los siguientes textos:
  - Sacks O. *Un antropólogo en Marte*. Barcelona: Anagrama, 1995; p. 23-67.
  - Sacks O. *Musicofilia. Relatos de la música y el cerebro*. Barcelona: Anagrama, 2009; p. 125-49.
  - Sacks O. *Los ojos de la mente*. Barcelona: Anagrama, 2011; p. 95-125.

#### ACTIVIDAD 7-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Test de Figuras Superpuestas o Test de Poppelreuter (Poppelreuter, 1917)

Denominado coloquialmente *Poppelreuter*, este test es una de las pruebas más utilizadas para explorar la capacidad de discriminación visual. Las imágenes originales consisten en la presentación de cinco figuras superpuestas (p. ej., vaso, botella, plato, tenedor y tetera) que el paciente tiene que identificar.

Para asegurarse de que el paciente percibe las figuras puede seguir su contorno con el dedo, dibujarlas en un papel, emparejarlas con objetos reales, etcétera.

**Batería de Tests para la Percepción Visual de Objetos y del Espacio (*Visual Object and Space Perception Battery, VOSP*)**  
(Warrington y James, 1991)

La VOSP consta de 9 tests, de respuestas simples, tiempo ilimitado y aplicación y corrección sencillas, que trata de evaluar posibles daños o disfunciones cerebrales mediante tareas de percepción visual de objetos y del espacio. Cada test puede utilizarse por separado, dado que están enfocados hacia diferentes componentes de la percepción visual, tratando de reducir al mínimo la participación de otras funciones cognitivas (el componente práctico es mínimo en todos ellos). Las subpruebas son:

- Test de detección de formas: utiliza 20 patrones aleatorios, la mitad de los cuales tienen sobrepuesta una «X» fragmentada en medio del dibujo. El paciente tiene que decidir si la «X» está presente o ausente.
- Test de letras incompletas: consta de 20 tarjetas en las cuales aparece una letra degradada que debe ser identificada por el paciente.
- Test de siluetas: consiste en el reconocimiento de objetos comunes representados desde una perspectiva o ángulo inusual; consta de 15 siluetas de animales y 15 siluetas de objetos inanimados, ordenadas según la dificultad de reconocimiento.
- Test de decisión de objetos: se presentan al paciente 4 siluetas, correspondiendo una de ellas a un objeto real y el resto a siluetas sin sentido. El paciente tiene que señalar el objeto real.
- Test de siluetas progresivas: permite evaluar la capacidad del paciente para reconocer objetos presentados en una perspectiva poco frecuente o inusual. Consta de dos series, una para cada objeto (pistola y trompeta), de 10 siluetas cada una, que varían en el ángulo de visión en el que se muestra dicho objeto, desde 90° de rotación (perspectiva inusual) hasta 0° de rotación (perspectiva habitual).
- Test de contar puntos: se presenta un conjunto de puntos negros distribuidos al azar sobre una tarjeta blanca y el paciente debe decir cuántos puntos hay en ella.

- Test de discriminación de la posición: cada estímulo consiste en una lámina con dos cuadrados, cada uno de los cuales contiene un punto negro en su interior. Este punto está situado exactamente en el centro de uno y levemente descentrado en el otro. El sujeto debe identificar el cuadrado con el punto centrado.
- Test de localización de números: cada estímulo consiste en una lámina con dos cuadrados, uno superior que contiene los números del 1 al 9 distribuidos al azar, y otro inferior que contiene un solo punto situado en la posición de uno de los números del cuadrado superior. La tarea consiste en identificar el número que coincide con la posición del punto.
- Test de análisis de cubos: los estímulos del test consisten en contornos en negro de representaciones tridimensionales de cuadrados (bloques) agrupados. El paciente debe decir cuántos bloques «sólidos» hay en el dibujo. La dificultad de los 10 estímulos del test varía gradualmente a medida que se incrementa el número de bloques, de 5 hasta 12 bloques, incluyéndose bloques no visibles.

**Tests de Percepción Visual de Benton**  
(Benton et al., 1994)

En relación con la evaluación de la capacidad de percepción visual, destacan el grupo de pruebas diseñadas por Arthur Benton, como el Test de Reconocimiento Visual de Formas, el Test de Orientación de Líneas o el Test de Reconocimiento de Caras (Lezak et al., 2012).

✓ Ejercicio 4. Indique qué diferencias se observarían entre una persona con agnosia visual aperceptiva, otra con agnosia visual asociativa y una tercera con anomia en la ejecución del Test de Poppelreuter.

✓ Ejercicio 5. Tras haber identificado los tipos de agnosia del paciente descrito por Luria (ejercicio 2 de la Actividad 7-1), elabore un protocolo de evaluación, teniendo en cuenta las pruebas que se le han administrado a Laura en este capítulo.

**BIBLIOGRAFÍA**

- Alossa N, Castelli L. Amusia and musical functioning. *Eur Neurol* 2009;61:269-77.
- Gerstmann J. Fingeragnosie und isolierte agraphie, ein neues syndrom. *Z Ges Neurol Psychiatrie* 1927;108:381-402.
- Haxby JV, Gobbini MI. Distributed neural systems for face perception. En: Calder A, Rhodes G, Johnson MH, Haxby

- JV, eds. *The Oxford handbook of face perception*. New York: Oxford University Press, 2011.
- Johnson MH. Face perception: a developmental perspective. En: Calder A, Rhodes G, Johnson MH, Haxby JV, eds. *The Oxford handbook of face perception*. New York: Oxford University Press, 2011.
- Junqué C. Las agnosias. En: Junqué C, Barroso J, eds. *Manual de neuropsicología*. Madrid: Síntesis, 2009; p. 167-89.

- Lezak MD, Howieson DB, Bigler E, Tranel D. Neuropsychological assessment, 5ª ed. New York: Oxford University Press, 2012.
- Luria AR. Mundo perdido y recuperado. Historia de una lesión. Oviedo: KRK ediciones, 2010.
- Oliveros Cid A. Agnosia visual. En: Peña-Casanova J, ed. Neurología y neuropsicología de la conducta. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2007.
- Rusconi E, Pinel P, Dehaene S, Kleinschmidt A. The enigma of Gerstmann's syndrome revisited: a telling tale of the vicissitudes of neuropsychology. *Brain* 2010;133:320-32.
- Sacks O. *Un antropólogo en Marte*. Barcelona: Anagrama, 1995; p. 23-67.
- Sacks O. *Musicofilia*. Barcelona: Anagrama, 2011.
- Warren J. How does the brain process music? *Clin Med* 2008;8:32-6.
- Warren J. Maurice Ravel's amusia. *J Royal Soc Med* 2003; 96:424.

# Heminegligencia espacial

*Mirar y no ver*

R. Ruiz Pérez

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Definir la complejidad del síndrome de heminegligencia espacial.
- Identificar los principales circuitos cerebrales relacionados con este síndrome.
- Revisar los modelos atencionales más importantes que tratan de explicar el síndrome de heminegligencia espacial.
- Conocer las pruebas neuropsicológicas para la evaluación de este síndrome.
- Aproximarse a las técnicas de rehabilitación más eficaces.

## ■ INTRODUCCIÓN

Las primeras descripciones sobre el síndrome de heminegligencia espacial se remontan a los inicios del siglo xx. En 1918, Holmes informó de varios casos de pacientes con trastornos de la visión producidos por una lesión en la corteza visual tras una herida de bala. En sus informes relató también el caso de un paciente con impacto de bala penetrante en el lóbulo parietal, cuya exploración clínica mostró que, si bien no tenía problemas para diferenciar formas o colores en ninguno de sus campos visuales, cuando se le presentaban dos estímulos al mismo tiempo (las manos del examinador en reposo o en movimiento, trozos de papel blanco de distinto tamaño), sólo apreciaba el que se encontraba en su campo visual derecho, con independencia del tamaño o movimiento de los estímulos. Riddoch, en 1917, describió un caso parecido. La lesión de ambos pacientes era bilateral, llegando Holmes a considerar que «se puede suponer que las lesiones bilaterales son necesarias

para su aparición», pues no había observado síntomas parecidos en las unilaterales.

Unos años más tarde, en 1935, Riddoch describió 2 pacientes con lesión parietal unilateral derecha, sin problemas centrales de visión, pero con dificultades de orientación visual en el lado contralesional. En 1941, Brain informó de 3 casos similares, preguntándose si esta afectación era consecuencia sólo de lesiones en el hemisferio derecho, pues no se habían descrito casos tras daños en el hemisferio izquierdo.

Actualmente, se sabe que el síndrome de heminegligencia espacial o *neglect* puede asociarse a lesiones en el hemisferio izquierdo o derecho, aunque los síntomas son más graves tras el daño en este último (Ríos-Lago, Periañez y Rodríguez-Sánchez, 2008).

En este capítulo se describirá el caso de Álvaro, un paciente con el síndrome de heminegligencia espacial tras un ictus cerebral. Ha sido seleccionado por la diversidad de la clínica presentada, que permitirá adentrarse en la complejidad del mal



denominado «hemisferio menor»: el hemisferio derecho.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. UN INSTANTE PARA CAMBIAR LA MANERA DE MIRAR LA VIDA

### Primera mirada al mundo. La lesión

Como todas las mañanas, Álvaro, de 45 años, salió a correr antes de irse a trabajar. Pero esa fría mañana del invierno de 2007 no iba a ser como las demás; iba a marcar el inicio de su nueva vida. Tras saltar un pequeño obstáculo, notó que su pierna izquierda no respondía como debería. Cayó al suelo. Se intentó levantar pero su cuerpo no obedecía.

Fue trasladado al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada, donde ingresó tras sufrir un accidente cerebrovascular (ACV). Llegó consciente y orientado, pero durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos (UCI) su evolución se fue complicando, con deterioro progresivo del nivel de conciencia. En la tomografía computarizada (TC) inicial se observó un hematoma talámico y parahipocámpico derecho abierto al sistema ventricular que provocó signos expansivos hemisféricos derechos y moderada hidrocefalia hipertensiva. Permaneció 1 mes en la UCI, donde se le realizaron varias TC de control evolutivo (Fig. 8-1) en las que se mantenían los hallazgos previos.

Tras el alta en la UCI, estuvo ingresado en el servicio de neurología del mismo hospital durante 2 meses y, con posterioridad, fue trasladado al servicio de rehabilitación para continuar el tratamiento de sus secuelas neuromotoras: hemiplejía izquierda. Finalmente, cuando el cuadro se esta-

bilizó, fue derivado al Hospital Universitario San Rafael para continuar el tratamiento rehabilitador motor y cognitivo. En este centro fue remitido al servicio de neuropsicología para una valoración, y fue ahí donde empezó nuestra andadura con Álvaro y su familia.

### Evaluación neuropsicológica

Mamá siempre había sido extremadamente puntillosa con su aspecto. La ropa y el maquillaje tenían que ser perfectos, el pelo cuidadosamente peinado y las uñas pintadas en tonos bien elegidos de rosa o rojo. Pero hoy algo iba muy mal. El pelo del lado izquierdo de la cabeza de Ellen estaba sin peinar, y sus rizos naturales formaban greñas que parecían nidos, mientras que el resto de la cabeza estaba primorosamente peinado. Llevaba un chal verde colgado del hombro derecho, arrastrando el otro extremo por el suelo. Se había pintado de rojo brillante la parte derecha de los dos labios, dejando el resto de la boca sin pintar. También llevaba maquillado y perfilado el ojo derecho, pero no el izquierdo. El detalle final era un toque de colorete en la mejilla derecha, aplicado con mucho cuidado, como para que no pareciera que trataba de ocultar su mala salud, pero lo suficiente para demostrar que aún le importaba su aspecto. Era casi como si alguien hubiera usado una toalla mojada para borrar todo el maquillaje del lado izquierdo de su cara.

—¡Válgame Dios! —exclamó Sam— ¿Qué te has hecho al maquillarte?

Ellen alzó las cejas, sorprendida. ¿De qué hablaba su hijo? Aquella mañana se había pasado media hora arreglándose y estaba convencida de que, dadas las circunstancias, tenía el mejor aspecto posible.

Ramachandran y Blakeslee,  
*Fantasmas en el cerebro*, 1999

Álvaro, de formación universitaria y con una gran afición por la lectura y el deporte, ingresó en el hospital muy motivado por trabajar y volver a ser la persona que era antes del ACV. La primera

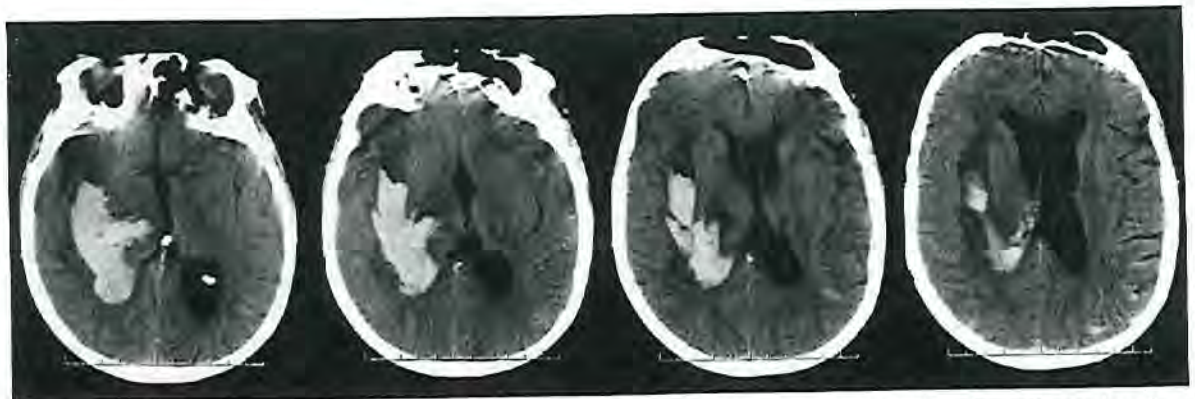


Figura 8-1. Cortes de tomografía computarizada que muestran un hematoma en ganglios basales y tálamo derechos, abierto al sistema ventricular. Nivel hemorrágico en asta occipital de ventrículo lateral izquierdo y componente hemorrágico en surcos aislados de ambas regiones parietooccipitales.

vez que acudió a la consulta lo hizo acompañado de su madre y de su esposa, quienes estaban muy preocupadas por su estado y convencidas de que la lesión lo había dejado inmóvil y prácticamente ciego. Iba en silla de ruedas pero, al no tener control sobre el tronco, su eje corporal estaba en su totalidad inclinado hacia la izquierda, el brazo izquierdo hemipléjico descansaba sobre una almohada debidamente situada sobre su regazo, y su cabeza por completo girada hacia la derecha, al igual que sus ojos. Cuando se le pidió que nos mirara contestó: «¡Ya lo estoy haciendo!», a pesar de que ni su cabeza ni sus ojos se habían movido un ápice, y seguía mirando a su madre, que es la que estaba situada a su derecha. Su brazo izquierdo se fue escurriendo paulatinamente y terminó colgando y tocando el suelo. Al hacerle una referencia al respecto, puesto que no se había percatado de que lo tenía arrastrando, y ponerlo de nuevo sobre su regazo comentó: «¡Ah!, éste no es mi brazo. Mi brazo lo he perdido. Éste debe ser de alguien que lo ha dejado aquí. Se parece al de mi hermano, pero no es el mío».

Estaba orientado en la esfera personal y temporal, aunque no en la espacial. Sabía que había cambiado de hospital, pero pensaba que seguía ingresado en «el otro Hospital Universitario Virgen de las Nieves que está por el Paseo de los Tristes». Cabe indicar que, a pesar de que tanto su familia como nosotros le decíamos dónde se encontraba y que la ubicación del hospital al que se refería no era la correcta, él estaba convencido de lo contrario.

Cuando se le preguntó por los cambios que había notado después de la lesión hizo referencia sólo a las secuelas motoras. Su madre y su esposa que estaban presentes durante esa entrevista inicial mencionaron en ese momento sus problemas de visión y Álvaro contestó con tono enérgico: «¡Yo no estoy ciego, veo perfectamente!».

La evaluación neuropsicológica inicial se dirigió a explorar las dificultades observadas durante la entrevista, confirmándose el síndrome de heminegligencia espacial y una hemianopsia homónima izquierda, lo que dificultó la aplicación de un protocolo de evaluación completo.

## ■ MIRAR Y NO VER

### La heminegligencia espacial desde la neurociencia cognitiva

El síndrome de heminegligencia espacial o *neglect* ha intentado explicarse desde diversas teorías. Por una parte están las teorías que relacionan este

síndrome con un déficit perceptivo y, por otra, las que intentan explicarlo como un problema representacional. Sin embargo, en la actualidad las teorías más aceptadas son las que lo relacionan con una disfunción atencional. De hecho, se le ha llegado a considerar una de las alteraciones de la atención más frecuentes tras una lesión cerebral, consecuencia de una dificultad en la orientación de la atención al hemiespacio contralesional. Es decir, sería un déficit en la habilidad para responder a estímulos presentados en el lado contrario a la lesión, especialmente cuando se muestran de forma simultánea otros objetos en el mismo lado.

Cuando un estímulo es captado por los receptores sensoriales, sea aquél visual, auditivo o táctil, la información es transmitida hasta las áreas primarias y, de éstas, hasta las áreas de procesamiento secundario y terciario. Ante un estímulo visual, la información de la corteza visual primaria se transmite por dos vías de proyección, la vía del *qué* y la vía del *dónde* (Goodale y Milner, 1992).

Como se describió en el capítulo 7, la red dorsolateral, denominada *vía del dónde*, proyecta desde el lóbulo occipital al parietal. Nos permite conocer la situación espacial de los objetos del entorno así como su movimiento respecto a nuestro cuerpo, orientarnos, saber dónde nos encontramos y estimar las distancias entre nuestro cuerpo y los objetos, bien para alcanzarlos, bien para esquivarlos. La red ventral, conocida como *vía del qué*, proyecta desde el lóbulo occipital hasta el temporal. Esta vía sería la responsable de reconocer, nombrar y responder adecuadamente a tales estímulos ambientales. Ambos sistemas se integrarían en el sistema de asociación polisensorial constituido por la corteza parietal inferior (circunvoluciones supramarginal y angular), la corteza prefrontal y la corteza cingulada.

La vía del *dónde* puede ayudar a entender qué sucede con las personas heminegligentes. A pesar de que los objetos situados en el lado izquierdo son captados por los órganos sensoriales al igual que los situados en el lado derecho, el trayecto de esta información hasta llegar a las áreas corticales de integración temporoparietal se encuentra afectado, por lo que no accede a la conciencia. Sin embargo, un estudio de Marshall y Halligan (1988) mostró que los pacientes con heminegligencia procesan subconscientemente información procedente del hemicampo izquierdo. Así, estos autores enseñaron a un grupo de pacientes con heminegligencia dibujos de dos casas, una encima de la otra, que eran iguales excepto en que de la ventana izquierda de la casa de arriba salían llamas

y humo. Preguntaron a uno de los pacientes si las casas eran iguales o diferentes, y la respuesta fue la esperada: iguales. Sin embargo, cuando se les forzó a elegir entre una de ellas, con la pregunta ¿cuál de las casas preferiría vivir?, escogieron, sin poder aportar ninguna razón, la casa de abajo (la que no tenía llamas). Este estudio estableció que la heminegligencia no implica ceguera visual, sino más bien un fallo en el procesamiento consciente de la información.

Es más, unos años antes, Bisiach y Luzzatti demostraron que la heminegligencia no se produce sólo ante la información captada del exterior, sino también ante situaciones de representación mental. Dichos autores pidieron a sus pacientes con heminegligencia que imaginaran que estaban en un extremo de la conocida Piazza del Duomo de Milán y que trataran de describirla. Al hacerlo, omitían detalles de la parte izquierda de la plaza. Acto seguido, les pidieron que se imaginaran que se situaban en la localización opuesta a la anterior y volvieron a describirla. En esta ocasión detallaron lo que antes no habían hecho y omitieron detalles mencionados en la situación anterior por estar localizados a su izquierda. En este caso, la omisión de información no respondía a un olvido por problemas de memoria, y mucho menos a problemas sensoriales. La omisión de la información sesgada hacia el lado izquierdo de la persona respondía a un problema de heminegligencia espacial (Ríos-Lago, Periañez y Rodríguez-Sánchez, 2008).

Las investigaciones en el área de la neurociencia de la atención han aportado resultados que podrían explicar las alteraciones que se producen en la heminegligencia. Así, Corbetta et al. (1993) realizaron un estudio cuyo objetivo era el análisis del sistema atencional visuoespacial con tomografía por emisión de positrones en personas sin lesión cerebral. Estos autores constataron que la corteza parietal derecha se activaba cuando el estímulo se localizaba tanto en el campo visual izquierdo como en el derecho, con dos focos de activación distintos, uno para cada campo visual. Sin embargo, la corteza parietal izquierda sólo se activaba cuando el estímulo se localizaba en el campo visual derecho. Estos hallazgos irían en la misma línea de la hipótesis que indica que el hemisferio izquierdo se relaciona con la focalización de la atención hacia los objetos situados en el campo visual derecho, mientras que el hemisferio derecho se relacionaría con la atención orientada hacia los objetos de los campos visuales izquierdo y derecho (Mesulam, 1981). Estos datos podrían explicar por qué la lesión hemisférica derecha está

más relacionada con la heminegligencia espacial. Sin embargo, este síndrome no sólo se observa tras una lesión en la corteza parietal derecha o izquierda. Se puede producir también después de una lesión en estructuras subcorticales, como en el caso de Álvaro (Recuadro 8-1).

El modelo atencional más aceptado en la actualidad, el de Posner y Petersen (1990), y, más recientemente, el modelo expuesto por Corbetta y Shulman (2002) (Recuadro 8-2), tratan de explicar por qué se produce la heminegligencia espacial. Según los primeros, se produciría por una alteración en las redes de orientación y en la de alerta, que si bien son independientes, interactúan y se modulan entre sí. Corbetta y Shulman consideran que se debe a una alteración en las redes frontoparietal dorsal y frontoparietal ventral.

Pero el síndrome de heminegligencia espacial no es un fenómeno de «todo o nada». Es decir, no es un síndrome unitario. Una persona puede presentar una o varias de sus manifestaciones, y cada una con un grado de gravedad también variable (Kolb y Whishaw, 2006), de ahí que se hayan propuesto distintos tipos de heminegligencia, lo que demuestra una vez más la diversidad y complejidad de este síndrome (Tabla 8-1).

### Perfil neuropsicológico de Álvaro

La evaluación neuropsicológica de Álvaro estuvo condicionada por la heminegligencia espacial, que afecta sobre todo a las pruebas manipulativas y de procesamiento visual y menos a las pruebas auditivas (Tabla 8-2).

Las pruebas de cancelación, bisección de líneas y copia de la Figura de Gainotti mostraron un sesgo importante hacia el lado derecho (Fig. 8-2). En la prueba de extinción visual, Álvaro no captó el movimiento de los dedos de la mano izquierda ni siquiera cuando se presentaban solos, sin el movimiento de los dedos de la mano derecha. Este dato fue importante para apreciar que, además de heminegligencia, Álvaro tenía hemianopsia homónima contralateral, es decir, falta de visión en la mitad contralesional (izquierda) de ambos ojos.

Se exploró la heminegligencia táctil, encontrándose extinción para la estimulación somatosensorial izquierda cuando se presentaba junto a la estimulación derecha. Lo mismo pasó con la modalidad auditiva. Descartados posibles problemas auditivos o agnósicos, se llevó a cabo la exploración utilizando un cascabel o unas llaves que hacíamos sonar en sus oídos colocándonos a su espalda. No tuvo problemas para identifi-

### Recuadro 8-1. Neuroanatomía del síndrome de heminegligencia espacial

- ◆ El síndrome de heminegligencia está relacionado en especial con la afectación del hemisferio derecho. La lesión en el lóbulo parietal inferior ha sido ampliamente demostrada, aunque también se ha encontrado asociado a daño en las circunvoluciones temporal superior y frontal inferior, en la ínsula, en la circunvolución frontal media y en estructuras subcorticales, como el núcleo pulvinar del tálamo o los ganglios de la base, preferentemente, el caudado y el putamen (Karnath et al., 2002).
- ◆ Hay un amplio debate para intentar resolver la implicación de las estructuras subcorticales en la heminegligencia, determinando si es su lesión en sí la que ocasiona el síndrome o éste es más bien consecuencia de una anomalía funcional o metabólica de las áreas corticales asociadas a la lesión subcortical. Un estudio realizado por Karnath et al. (2005) aporta datos que apoyan esta última propuesta. Sus resultados parecen indicar que la presencia de heminegligencia tras una lesión en los ganglios basales es consecuencia de la disfunción que produce en las estructuras corticales involucradas en la heminegligencia (es decir, lóbulo parietal inferior, circunvolución temporal superior y circunvolución frontal inferior).
- ◆ Como se ha mencionado, la lesión cerebral aguda en el hemisferio derecho a menudo produce heminegligencia, pero mientras que unos pacientes se recuperan con rapidez, otros se cronifican. Un estudio longitudinal reciente ha encontrado que la gravedad inicial del síndrome suele relacionarse con la cronicidad. Además, la lesión en los ganglios de la base, sobre todo en el putamen, así como en las circunvoluciones temporales superior y media y en las fibras de sustancia blanca (fascículo longitudinal superior, que se extiende entre los lóbulos frontal y occipital con irradiaciones al lóbulo parietal y temporal; fascículo frontooccipital, que conecta el lóbulo frontal con el occipital y el temporal, y fascículo uncinado, que une el polo temporal con la corteza prefrontal ventral), parece que se asocia con un peor pronóstico de la heminegligencia espacial (Karnath et al., 2011).
- ◆ La heminegligencia también puede aparecer tras una lesión en la corteza parietal del hemisferio izquierdo, aunque sus secuelas no son tan incapacitantes.

Tabla 8-1. Tipos de heminegligencia

<b>Heminegligencia sensorial</b>
Falta de conciencia de los estímulos sensoriales presentados en el hemicampo contralesional. Se puede clasificar –en función de la modalidad sensorial afectada– en visual, auditiva o somatosensorial (táctil)
<b>Heminegligencia motora</b>
Déficit en generar movimiento en respuesta a un estímulo situado en el espacio contralateral, aun siendo la persona consciente de dicho estímulo
<b>Heminegligencia representacional o imaginaria</b>
Omisión de la mitad contralesional durante la descripción de una representación mental
<b>Heminegligencia personal</b>
Déficit en la exploración y en la toma de conciencia del lado corporal contralesional
<b>Heminegligencia espacial</b>
<i>Heminegligencia peripersonal</i>
Heminegligencia centrada en el estímulo La persona se puede orientar en el espacio, pero su déficit se centra en la atención de la parte contralesional del estímulo que está observando
Heminegligencia centrada en la persona Déficit en la orientación a los estímulos presentes en el hemicampo contralesional
<i>Heminegligencia extrapersonal</i>
Fuera del plano personal, como el no ser consciente de los obstáculos presentes en su hemicampo negligente y chocar contra ellos

Tomado de Heilman et al., 1993.

car los estímulos por separado, pero ante la doble estimulación hubo extinción. Lo más curioso fue que, a pesar de presentar el sonido sutil del cascabel en su oído derecho frente al intenso de las llaves en su oído izquierdo, o a la inversa, el fenómeno de extinción se producía. Cuando le preguntábamos qué oía decía: «ahora le ha tocado al cascabel», y si le insistíamos en si percibía otro sonido, se ratificaba en su respuesta anterior: «no, sólo está el cascabel, las llaves no están sonando». Este fenómeno es más raro de observar que el de la extinción visual, ya que la información auditiva tiene una representación cortical bilateral. Es decir, cada nervio auditivo envía una vía aferente a la corteza auditiva primaria de ambos hemisferios cerebrales. De ahí que tenga también una mejor recuperación que la extinción visual y que, como en el caso de Álvaro, sólo aparezca en las primeras sesiones para desaparecer paulatinamente.

Además, como les sucede con frecuencia a los pacientes con heminegligencia, Álvaro no era consciente de sus miembros hemipléjicos; no les prestaba atención. Su brazo podía descolgarse y tocar el suelo, que él no reaccionaba. Lo mismo podía pasar con su pierna, que se le escurría del reposapiés e iba chocando con los objetos, sin que él se diera cuenta. Presentaba heminegligencia *personal*.

## Recuadro 8-2. Modelos atencionales propuestos por la neurociencia cognitiva

- ◆ El modelo atencional de Posner y sus colaboradores es uno de los más aceptados en la actualidad. Se apoya tanto en datos procedentes de estudios de neuroimagen y de pacientes afectados por déficits atencionales, como en investigación con animales. Según el modelo de Posner, la atención es un sistema modular compuesto por tres subsistemas o redes atencionales anatómicamente independientes, cada una con una función específica, pero que, a su vez, interactúan entre sí (Posner y Petersen, 1990; Posner y Raichle, 1994).
- ◆ Las redes atencionales incluidas y la función asociada a cada una son las siguientes:
  - *Red de control ejecutivo*: su función es ejercer un control voluntario sobre el procesamiento de situaciones que requieren planificación, resolución de conflicto, desarrollo de estrategias, toma de decisiones, detección de errores, generación de una respuesta novedosa. Las áreas cerebrales relacionadas con esta red atencional son el cíngulo anterior y la corteza prefrontal dorsolateral.
  - *Red de alerta o vigilancia*: su función es mantener un estado de alta sensibilidad hacia la estimulación procedente del medio. Las áreas corticales asociadas a esta red son los lóbulos frontales y parietales derechos, los cuales reciben proyecciones noradrenérgicas procedentes del *locus caeruleus*.
  - *Red de orientación*: dirige u orienta la atención hacia fenómenos sensoriales, particularmente de carácter visual, mediante la búsqueda visual y la fijación de información a posiciones espaciales. Estudios con neuroimagen muestran que la conjunción temporoparietal, los núcleos
- pulvinar y reticular del tálamo, el campo ocular frontal y los colículos cerebrales están implicados en esta función (Fan et al., 2005).
- ◆ El modelo de control atencional propuesto por Corbetta y Shulman (2002) surge del modelo de Posner y Petersen y del modelo de Mesulam. Estos autores proponen dos redes cerebrales con funciones diferentes y parcialmente independientes, pero complementarias. Postulan que el síndrome de heminegligencia espacial está ocasionado por el mal funcionamiento de estas dos redes cerebrales que controlan la atención.
- ◆ Describen una *red frontoparietal dorsal*, relacionada con disfunción espacial e integrada por la corteza intraparietal y el surco frontal superior, y una *red frontoparietal ventral*, relacionada con disfunción no espacial y constituida por la corteza temporoparietal y frontal inferior. La red dorsal sería la encargada de la selección de estímulos, el movimiento de los ojos y las respuestas voluntarias. Estaría organizada de forma simétrica, teniendo cada hemisferio cerebral la representación del lado contrario del espacio. Por otro lado, la red ventral sería la encargada de la detección de estímulos relevantes para la conducta y de la reorientación. Se puede considerar como una red de control exógeno y estaría representada de forma asimétrica en el hemisferio derecho. De hecho, estos autores indican que la lateralización de la red ventral, en interacción con la red dorsal, sería el origen de la mayor implicación del hemisferio derecho en la heminegligencia, y que no se debería tanto a una asimetría espacial de la atención en sí (Corbetta y Shulman, 2002; 2011).

Su heminegligencia espacial era, por lo tanto, *peripersonal*. Sin embargo, a medida que fue recuperando movilidad comenzó a observarse la presencia también de una heminegligencia extrapersonal. La heminegligencia peripersonal, centrada en la persona —también denominada egocéntrica—, es la más común; sólo se presta atención a cuantas cosas se encuentran en el lado derecho, y se ignoran las que se sitúan a la izquierda. Le pedimos que nos describiera lo que veía en el despacho y todo cuanto dijo estaba situado a la derecha. Al insistirle en que nos dijera si había algo más en la habitación nos contestó: «¡ah, sí, la llave de la luz que está detrás de mí, gracias por recordármelo!». Por supuesto, estaba a su derecha.

En otra ocasión, le pedimos que leyera una noticia del periódico que estaba sobre la mesa y, al hacerlo, empezó por la mitad de una palabra situada

en el lado derecho (heminegligencia centrada en el estímulo o aloécéntrica), y así hasta que concluyó la columna. Cuando finalizó le preguntamos si se había enterado de la noticia, a lo que contestó que sí, y cuando le pedimos que la resumiera, inventó una noticia coherente con la parte del mensaje que había leído, pero que nada tenía que ver con la realidad. Estos componentes anosagnóstico (cap. 14) y confabulador (cap. 5) son muy frecuentes en el síndrome de heminegligencia (Tabla 8-3).

Pero hay una pequeña proporción de pacientes con lesión en el hemisferio derecho que, como la señora Dodds, parecen felizmente inconscientes de su problema —no parecen darse cuenta de que tienen paralizado todo el lado izquierdo del cuerpo—, a pesar de estar perfectamente lúcidos en todos los demás aspectos.

Ramachandran y Blakeslee,  
*Fantasmas en el cerebro*, 1999

Tabla 8-2. Resumen de la evaluación neuropsicológica de Álvaro

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultados	
Atención	Heminegligencia	Bisección de líneas	Alterado	
		Cancelado de líneas	Alterado	
		Extinción	Alterado	
		Copia de la Figura de Gainotti	Alterado	
	Dibujo de un reloj	Alterado		
	Atención sostenida	Test de la A	Alterado	
Memoria	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal	
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Contaminado por heminegligencia	
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense	Curva de aprendizaje	Normal-bajo
			Recuerdo libre a corto plazo	Normal-bajo
			Recuerdo con claves a corto plazo	Normal-bajo
Recuerdo libre a largo plazo			Alterado	
Recuerdo con claves a largo plazo			Normal-bajo	
Intrusiones en recuerdo libre	Normal			
Intrusiones en recuerdo con claves	Alterado			
Perseveraciones	Normal			
Reconocimiento-aciertos	Normal			
Reconocimiento-falsos positivos	Alterado			
Índice de discriminabilidad	Normal			
Subescala Pareja de Palabras (WMS-III)	Alterado			
	Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Memoria inmediata	Contaminado por heminegligencia	
Gnosias	Prosopagnosia	Test de Reconocimiento de Caras de Benton*	Contaminado por heminegligencia	
	Visual compleja	Test de Poppelreuter	Contaminado por heminegligencia	
Praxias	Visuoperceptivas	Test de copia de una Figura Compleja de Rey	Contaminado por heminegligencia	
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III) Copia	Contaminado por heminegligencia	
Programación y regulación del movimiento	Alternancias gráficas y motoras; ritmos	Diagnóstico Neuropsicológico de Luria	Alterado	
Función ejecutiva	Abstracción	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Normal	
	Razonamiento lógico	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Contaminado por heminegligencia	
	Evocación categorial	Animales	Alterado	
	Evocación fonética	FAS	Alterado	
Emoción	Ansiedad estado-rasgo	Cuestionario de Ansiedad Estado-Rasgo	Elevada ansiedad rasgo	
	Evaluación de la personalidad	Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II	Esquizoide Fóbica Dependiente Compulsiva Esquizotípica Paranoide Delirios psicóticos Pensamiento psicótico	

WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

El no reconocimiento de su brazo izquierdo como propio (descrito como síndrome de Anton-Babinski o somatoparafenía) y el atribuir al hospi-

tal una ubicación distinta de la real (síndrome de reduplicación), así como las confabulaciones, fueron desapareciendo durante las sesiones de evaluación.

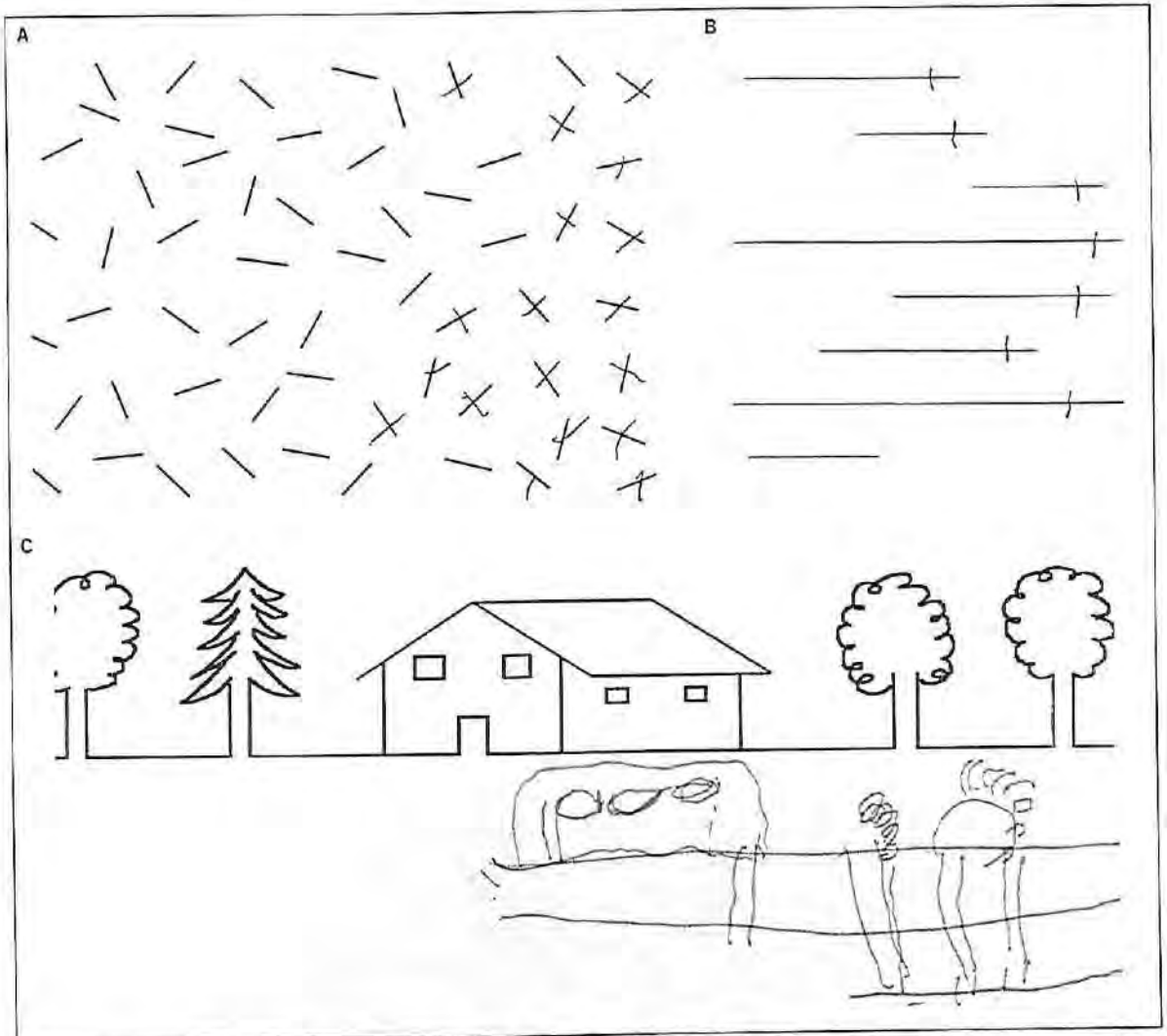


Figura 8-2. Ejecución de Álvaro en pruebas de evaluación específica de la heminegligencia. A) Prueba de cancelado de líneas. B) Prueba de bisección de líneas. C) Copia de la Figura de Gainotti.

Los resultados de las pruebas que evalúan aprendizaje y memoria visual, prosopagnosia, praxias visuoperceptivas y visuconstructivas, razonamiento visual y denominación estaban contaminados por la heminegligencia (Fig. 8-3). Por ejemplo, cuando le administramos el Test de Vocabulario de Boston, en unas de las láminas aparece una máscara y, en la parte derecha de la lámina —que es lo que veía Álvaro—, la cuerda de la máscara. Ante la pregunta ¿esto qué es?, respondió: «Debe ser un pescador, porque se ve cómo lanza el sedal». Claramente no era un problema de anomia; no podía denominar máscara porque esa figura no había entrado en su campo atencional; si se desplazaba a la derecha, no tenía ningún problema en nombrarla.

Además, presentaba problemas en la atención sostenida así como enlentecimiento en el proce-

samiento de la información. Se observó también cierta dificultad en el aprendizaje de material verbal, aunque no repercutía en su vida cotidiana. Los resultados de las otras pruebas se encontraban dentro de la normalidad.

La familia de Álvaro estaba muy involucrada en su evolución. Tanto a su esposa, como a su madre y a los hijos, les costó asumir las secuelas de la enfermedad. En muchas ocasiones nos referían los problemas de «visión» y las dificultades que tenía para comer solo. Era dependiente para cualquier actividad porque, aunque mostraba interés por hacer cosas por sí mismo, como comer, no veía la mitad del plato y constantemente se quejaba de que no le habían puesto pan, aunque estaba a la izquierda. Sin embargo, lo que más agobiados los tenía era el cambio emocional de Álvaro. Referían que, antes del ACV, era una persona muy respe-

Tabla 8-3. Síndromes que suelen aparecer junto a la heminegligencia

Síndrome	Descripción
<b>Anosognosia</b>	Falta de conciencia de la propia enfermedad Durante la exploración de una paciente con heminegligencia espacial y hemiplejía, le preguntamos si podía levantarse de la silla: - «Sí, claro, siempre que quiera, pero ahora es que no tengo ganas...»
<b>Síndrome de Anton-Babinski o somatoparafrenia</b>	La persona afectada piensa que su hemicuerpo hemipléjico o parte de él pertenecen a otra persona: - «Este brazo no es el mío, seguro que es de un muerto y me lo han dejado aquí. Quitámelo y ponlo en la percha, anda»
<b>Confabulación</b>	La persona afectada comete errores de memoria, pero no por omisión de información por olvido, sino por distorsión
<b>Síndrome de Capgras</b>	También conocido como el síndrome de dobles. La persona afectada cree en la existencia de duplicados, en los que la identidad física es la misma pero no la identidad psicológica: - «¡Tú no eres mi hermana, eres una impostora!», gritó una paciente cuando su hermana fue a visitarla
<b>Síndrome de Fregoli</b>	La persona afectada cree que la identidad psicológica de una persona no ha cambiado, pero sí la física: - «Hija, ¿qué te has hecho en el pelo?», le dijo un paciente a una auxiliar de clínica cuando fue a llevarle el desayuno
<b>Síndrome de reduplicación o amnesia pararreduplicativa</b>	La persona afectada sabe la identidad del lugar pero lo ubica en una localización errónea: - «Estoy ingresado en el Hospital San Rafael de mi pueblo, el que está cerca de mi casa, por eso mi mujer está siempre por aquí», contestó un paciente cuando le preguntamos dónde se encontraba

tuosa, correcta, prudente, pendiente de las necesidades de toda su familia. Sin embargo, después del ictus todo había cambiado. Cualquier cosa lo emocionaba de manera desproporcionada. Estaba desinhibido y piropeaba al personal del centro sin medida. Se había vuelto controlador, egoísta y exigente. Su mujer, en muchas ocasiones nos

contaba: «¡Ha cambiado tanto! Muchas veces no sé dónde esconderme de la vergüenza que me da cuando les dice esas cosas a las enfermeras».

#### ■ INTERVENCIÓN. APRENDIENDO A ORIENTARSE EN UN MUNDO QUE NO MIRA

Álvaro se quejaba de que sus hijos no iban a visitarlo, de que en las comidas no le ponían pan y de que su mujer tenía la manía de esconderle las cosas. Probablemente ya todos imaginaremos la verdadera respuesta a esas quejas.

A veces se queja a las enfermeras de que no le han puesto el postre o el café en la bandeja. Cuando las enfermeras le explican: «Pero, señora S., lo tiene ahí, a la izquierda», parece no entender lo que le dicen, y no mira a la izquierda. Si tiene la cabeza ligeramente girada, de manera que resulte visible el postre para la mitad derecha intacta del campo visual, dice: «Vaya, pero si está ahí... pues antes no estaba».

Sacks, ¡Vista a la derecha!, *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*, 1985

#### ¿Quién me ha robado mi pan?

Durante el período que estuvo ingresado en el hospital, la intervención se dirigió a las con-

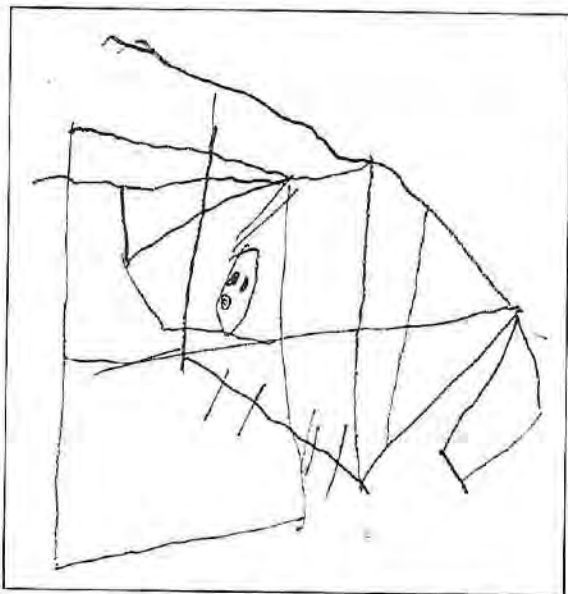


Figura 8-3. Ejecución de Álvaro en la Copia de una Figura Compleja de Rey, en la que dibujó exclusivamente la mitad del modelo.



secuencias cognitivas de la heminegligencia, incidiendo sobre la toma de conciencia de su propio cuerpo, así como en la orientación espacial. Durante todo el proceso de rehabilitación la familia fue muy importante. En las primeras sesiones la orientamos sobre las principales pautas de conducta que debían seguir con Álvaro. Se les aconsejó que siempre que fuese posible se situasen a su izquierda y le hablasen desde ese lado. Lo mismo se hizo con el personal del centro, al que se solicitó un cambio en la distribución de las camas para que Álvaro ocupara aquella donde la pared estuviera a su derecha y le obligara a orientarse para ver a sus allegados, al personal del centro, la pantalla del televisor o, incluso, para comer.

En las sesiones de rehabilitación motora con los fisioterapeutas del centro, Álvaro se mostraba muy colaborador y, poco a poco, fue recuperando movilidad en la extremidad inferior. Pero, cuando intentaban incorporarlo y ponerlo en pie, se caía hacia la izquierda. Se «olvidaba» de su pierna izquierda. Sin embargo, en el momento del alta, 6 meses después de su ingreso, se mantenía en pie y caminaba, aunque con importantes problemas de desequilibrio al descompensar la fuerza en los apoyos.

Tras su alta hospitalaria, Álvaro siguió en tratamiento neuropsicológico y fisioterapéutico en un centro privado y, actualmente, deambula con autonomía, aunque en ocasiones choca con el marco de la puerta cuando sale de la habitación, y es autónomo en las comidas, aunque, según refiere la familia, a veces se le sigue «perdiendo» el pan.

A pesar de la mejoría descrita, Álvaro es dependiente para la gran mayoría de las actividades de la vida diaria. Su situación actual no es ni un reflejo de lo que era antes. Su vida social se ha reducido drásticamente y su reincorporación al trabajo previo es imposible.

### Luchando contra su realidad

La intervención neuropsicológica fue programada partiendo del modelo de Posner y sus colaboradores (1990; 1994). Nos planteamos incidir sobre la orientación espacial a través de señales externas relevantes, cuya eficacia había sido comprobada en distintas investigaciones. Empleamos ruidos, mensajes verbales que favorecieran su orientación, pegatinas llamativas en el lado contralesional y estimulación somatosensorial en la extremidad hemipléjica negligente. Sin embargo, los resultados obtenidos tras la aplicación de estas medidas no fueron los esperados. No observamos

mejoría en la orientación con ninguna de las señales introducidas, salvo cuando la señal era un mensaje que explícitamente lo reorientara.

A partir de estos resultados, nos replanteamos el uso de señales de orientación endógena en lugar de señales netamente exógenas. Los pacientes heminegligentes tienen dificultad para orientarse ante la presentación de un estímulo externo; sin embargo, pueden hacerlo de forma voluntaria con mayor facilidad. De hecho, la mayoría de los autores coinciden en que la heminegligencia es un déficit en la orientación exógena de la atención antes que en la orientación endógena. Plantean que esto podría explicarse porque el funcionamiento de la red de orientación atencional sería modulado por la acción del control atencional, mediante la interconexión de las zonas implicadas en la orientación con las zonas frontales y prefrontales, o, como plantean Corbetta y Shulman (2011), mediante una interacción entre la red dorsal endógena y la ventral exógena.

Ideamos un nuevo test de cancelación pero, en esta ocasión, junto al estímulo que debía ser cancelado (estrellas) aparecían flechas; una señal predictiva de orientación universalmente conocida. Utilizamos tres hojas de cancelación, una con flechas que señalaban a la izquierda, otra con flechas que señalaban a la derecha, y una última neutra, con rayas horizontales en lugar de flechas. No le dimos instrucciones sobre ellas a Álvaro, sólo le pedimos que hiciera el ejercicio como tantas otras veces. El orden de aplicación fue contrabalanceado. El efecto facilitador de la señal introducida fue positivo (Fig. 8-4). La inclusión de la flecha que guiaba la exploración hacia el hemiespacio contralesional favoreció la orientación, mientras que la flecha que señalaba hacia la derecha provocaba un mayor efecto de extinción.

Ante los resultados obtenidos, utilizamos el efecto facilitador que proporcionaba la flecha para otras actividades. Pusimos una flecha en la bandeja de la comida y el efecto fue igualmente positivo. Álvaro se orientaba hacia la izquierda y buscaba el pan o los cubiertos y se comía todo el contenido del plato. Utilizamos también la flecha para describir los objetos situados en la habitación, con iguales resultados. Como nos dijo una vez Álvaro, «cuando veo la flecha me acuerdo que tengo que mirar hacia mi izquierda». Sin embargo, a pesar de los referidos buenos resultados, la ejecución nunca fue perfecta. No debe olvidarse que Álvaro, además de heminegligencia, sufría hemianopsia. De hecho, hemos utilizado esta misma técnica con otros pacientes con heminegligencia y los efectos fueron igualmen-

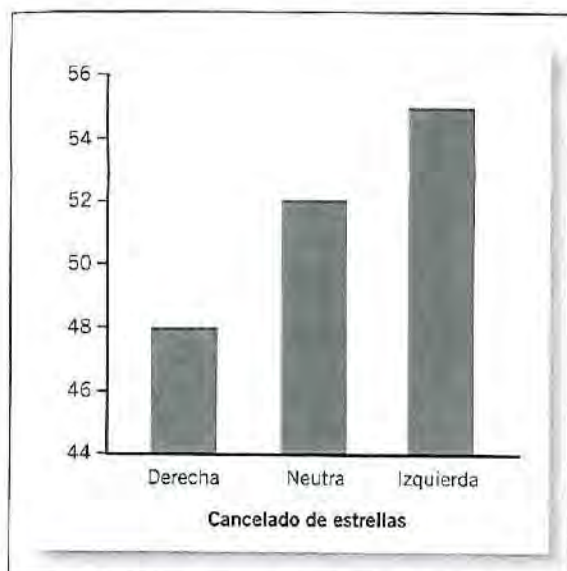


Figura 8-4. Puntuaciones en el test de cancelado con señal predictiva de orientación endógena. La gráfica muestra el número de estrellas canceladas (tachadas) por Álvaro cuando entre las estrellas había flechas que indicaban a la derecha, flechas que indicaban a la izquierda o bien figuras neutras (dos rayas horizontales), siendo claro el efecto facilitador de la flecha que señala a la izquierda.

te positivos e, incluso, mejores que los obtenidos con Álvaro en aquellos que no tenían hemianopsia asociada a la heminegligencia. Cabe decir también que la mejoría en la orientación observada en el test de cancelado entre la fase de pretratamiento y posttratamiento fue evidente (Fig. 8-5).

En resumen, el uso del componente endógeno ayudó a nuestro paciente a orientarse y a ser más consciente de todo su mundo desde un marco de referencia egocéntrico. Sin embargo, no obtuvimos efecto en la heminegligencia centrada en el estímulo. En la actualidad sigue «cortando» algunas palabras cuando las lee, sobre todo las más largas, pero aun así la mejoría ha sido enorme. Para

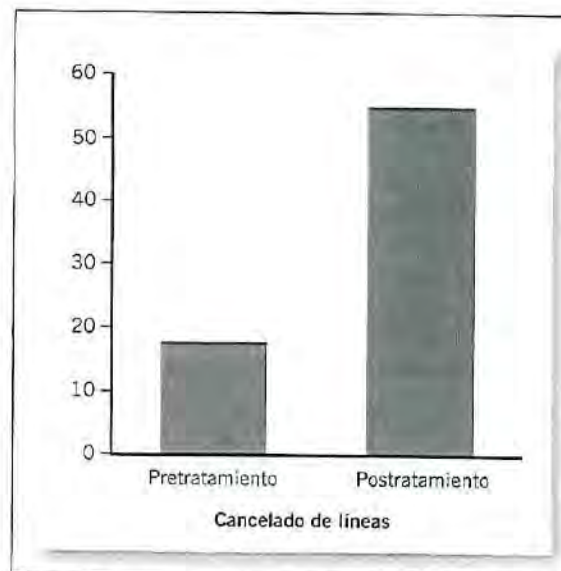


Figura 8-5. Puntuaciones en el test de cancelado de líneas en la fase de pretratamiento y en la de posttratamiento.

ello tuvimos que hacerle tomar conciencia de la incoherencia del texto que leía y obligarlo a girar la cabeza para subsanar los efectos de la heminegligencia y de la hemianopsia.

Por último, cabe reseñar que, además de las técnicas descritas previamente para el tratamiento de la heminegligencia espacial, se han ideado otras con resultados sorprendentes. Tal es el caso de la adaptación de unos prismáticos que inducía el desplazamiento del campo visual izquierdo hacia la derecha unos 10° (Kolb y Whishaw, 2006). Su efecto fue muy positivo y consiguió reducir el sesgo en orientación hasta 24 horas después de la práctica. Los avances tecnológicos también se han puesto al servicio de la rehabilitación de la heminegligencia, y se está utilizando la realidad virtual para simular escenas cotidianas. Sus efectos parecen ser prometedores.

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: heminegligencia espacial con hemianopsia homónima izquierda.
  - Hallazgo en neuroimagen (TC): hematoma en ganglios basales y tálamo derechos.
- Perfil neuropsicológico característico de la heminegligencia espacial: déficits en orientación, problemas de alerta y anosognosia.
- Rehabilitación de la heminegligencia espacial a través del uso de una señal predictiva de orientación endógena: una flecha que le señala su izquierda.
- Evolución:
  - Logros: mejora considerable en la orientación, lo que favoreció cierta autonomía en actividades básicas de la vida diaria.
  - Déficits persistentes: problemas de heminegligencia centrada en el estímulo y de heminegligencia extrapersonal. Problemas en atención sostenida.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 8-1. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 1. Identifique las áreas corticales y subcorticales y haces de fibras que se relacionan con la heminegligencia espacial. Intente representarlo en un dibujo esquemático. Como guía, utilice las referencias bibliográficas del capítulo, sobre todo el artículo de Corbetta y Shulman (2002) y el de Karnath et al. (2011).

### ACTIVIDAD 8-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

#### Test de Inatención Conductual (Wilson, Cockburn y Halligan, 1987)

Es la batería más utilizada en la evaluación de la heminegligencia espacial. Está compuesta de 15 subpruebas: 6 son de papel y lápiz (bisección de líneas, cancelado de líneas, cancelado de letras, cancelado de estrellas, copia de una figura y dibujo libre) y 9 son tareas conductuales (explorar una imagen, marcar un número de teléfono, leer un menú, leer un libro, clasificar monedas, clasificar cartas, explorar un mapa, indicar la hora en un reloj y escritura de oraciones). Algunas de las pruebas más usadas son:

- Bisección de líneas: se presentan al paciente diversas líneas rectas de distinta longitud y se le pide que señale la mitad de cada línea.
- Test de cancelado: tarea de búsqueda visual en la que se pide al paciente que busque todos los estímulos como el de muestra y los tache.
- Dibujo libre de un reloj: se pide al paciente que dibuje un reloj sin presentarle un modelo.
- Lectura: se proporciona un texto al paciente y se le pide que lo lea en voz alta.
- Escritura: se solicita al paciente que escriba una frase cualquiera y se evalúa la heminegligencia.

#### Prueba de extinción visual

Prueba basada en el fenómeno de extinción observado en las modalidades táctil, auditiva y visual (Heilman et al., 1993). Situado frente al paciente, el examinador extiende los brazos en cruz y le pide al paciente que le mire la nariz intentando no desviar los ojos de ella. Mientras tanto, el examinador mueve los dedos de una mano o de ambas y le pide que diga qué ha visto.

El fenómeno de extinción se produce cuando se le presenta al paciente doble estimulación al mover

los dedos de ambas manos, y él sólo aprecia el movimiento de una de ellas.

✓ Ejercicio 2. ¿Qué cree que vería un paciente con heminegligencia sin hemianopsia en la siguiente prueba de extinción? Señálelo en el dibujo.

Estimulación de los dedos de ambos brazos	
Estimulación de los dedos del brazo derecho	
Estimulación de los dedos de ambos brazos	
Estimulación de los dedos del brazo izquierdo	
Estimulación de los dedos del brazo derecho	
Estimulación de los dedos del brazo derecho	
Estimulación de los dedos de ambos brazos	
Estimulación de los dedos del brazo izquierdo	
Estimulación de los dedos de ambos brazos	
Estimulación de los dedos del brazo izquierdo	
Estimulación de los dedos de ambos brazos	

✓ Ejercicio 3. ¿Qué percibiría un paciente con heminegligencia en la prueba de extinción táctil? Señálelo en el dibujo.

Estimulación en mejilla izquierda y mejilla derecha	Mejilla izquierda-mejilla derecha
Estimulación en mano izquierda	Mano izquierda
Estimulación en pie izquierdo y pie derecho	Pie izquierdo-pie derecho
Estimulación en mano derecha	Mano derecha
Estimulación en mejilla izquierda	Mejilla izquierda
Estimulación en pie izquierdo	Pie izquierdo
Estimulación en mejilla izquierda y mejilla derecha	Mejilla izquierda-mejilla derecha
Estimulación en mano izquierda y mano derecha	Mano izquierda-mano derecha
Estimulación en pie derecho	Pie derecho
Estimulación en pie izquierdo y pie derecho	Pie izquierdo-pie derecho
Estimulación en mejilla derecha	Mejilla derecha

### ACTIVIDAD 8-3. Neuropsicología en el cine y la literatura

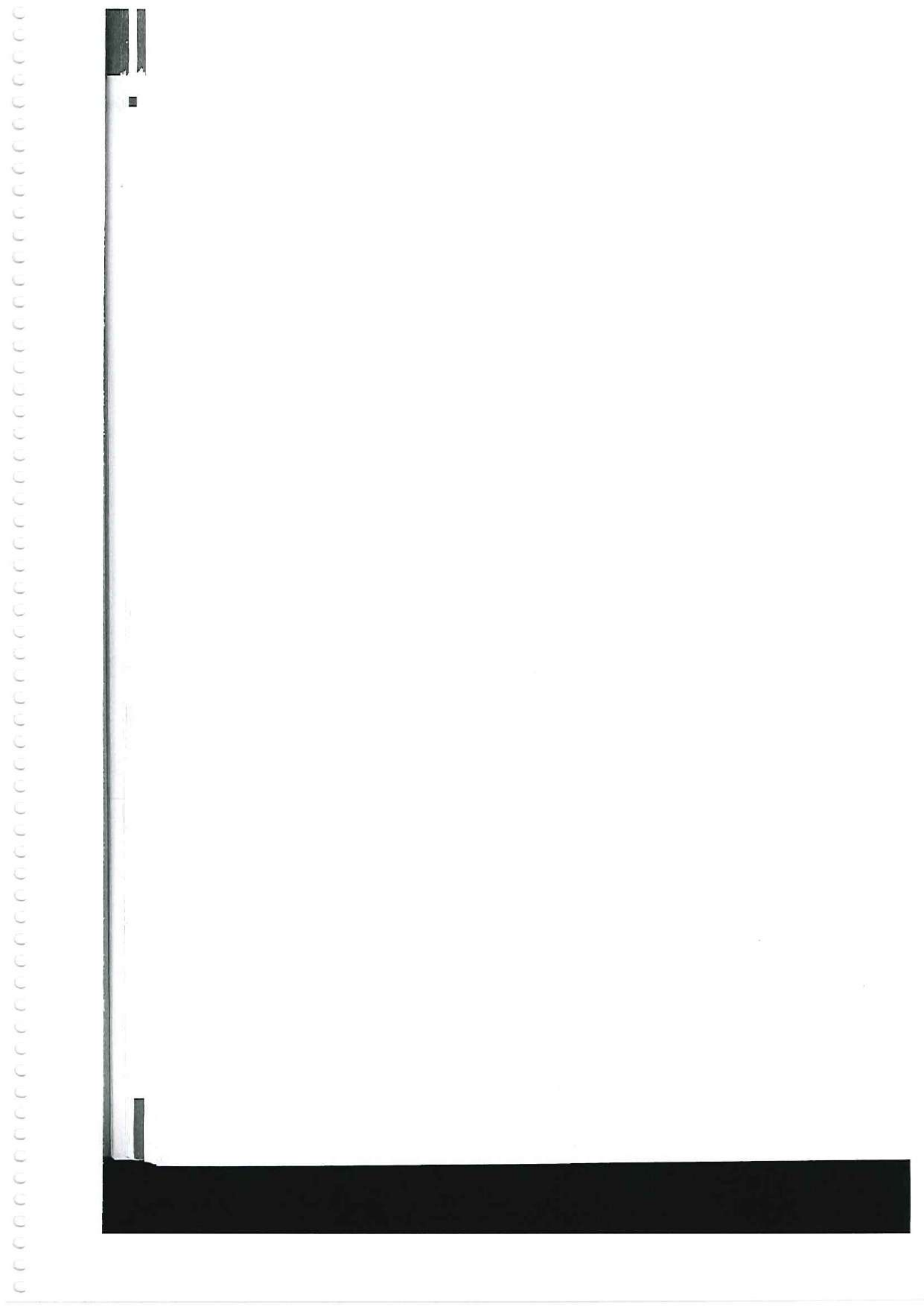
- ✓ Ejercicio 4. Análisis de un caso.
- Ramachandran VS, Blakeslee S. A través del espejo. En: *Fantasmas en el cerebro: los misterios*

*de la mente al descubierto*. Madrid: Debate, 1999; p. 151-67.

- Sacks O. ¡Vista a la derecha! En: *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*. Barcelona: Anagrama, 2002; p. 107-10.

### BIBLIOGRAFÍA

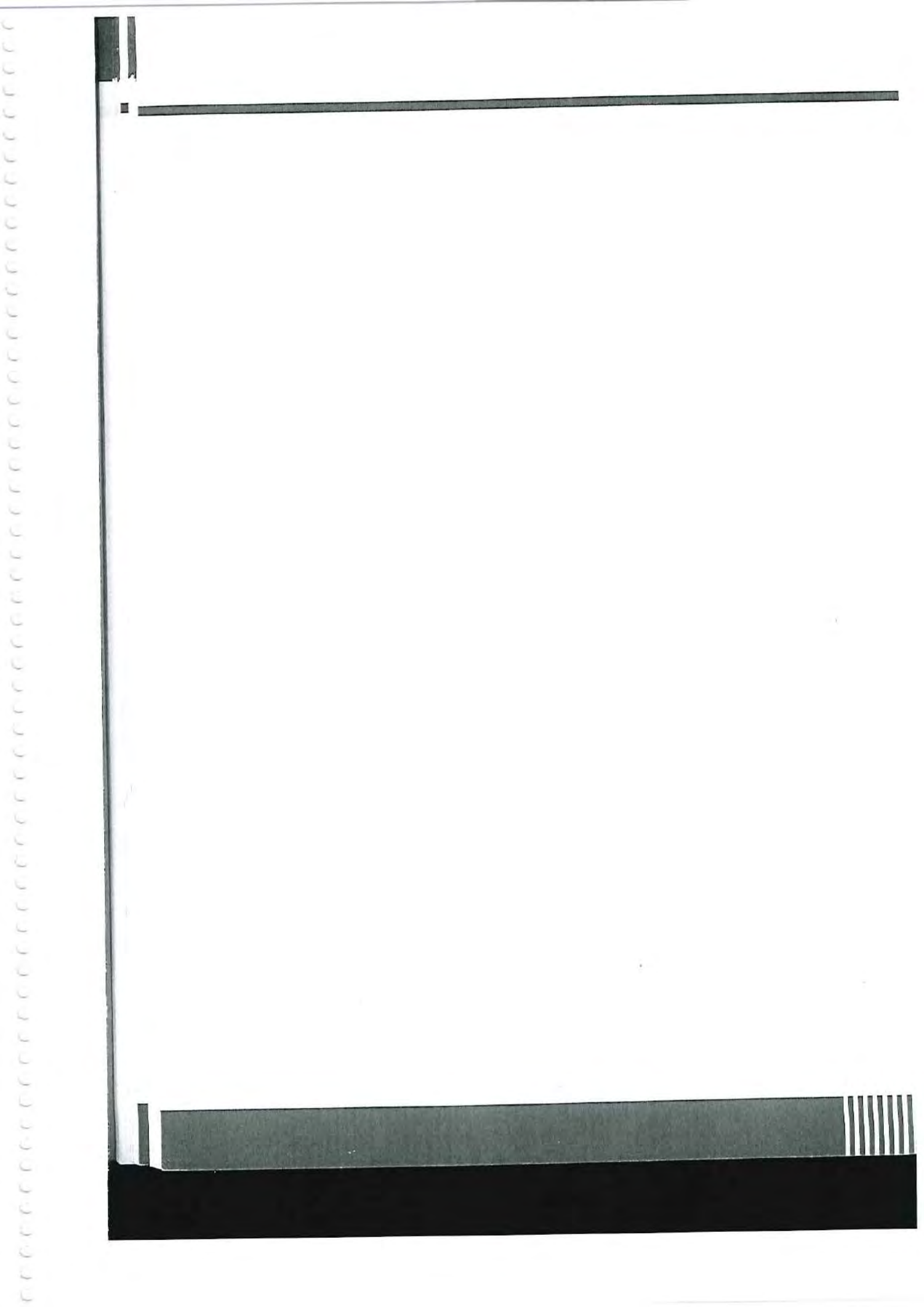
- Bisiach E, Luzzatti C. Unilateral neglect of representational space. *Cortex* 1978;14:129-33.
- Corbetta M, Miezen FM, Shulman GL, Petersen SE. A PET study of visuospatial attention. *J Neurosci* 1993;11:1202-26.
- Corbetta M, Shulman GL. Control of goal-directed and stimulus-driven attention in the brain. *Nat Rev Neurosci* 2002;3:201-15.
- Corbetta M, Shulman GL. Spatial neglect and attention networks. *Annu Rev Neurosci* 2011;34:569-99.
- Fan J, McCandliss BD, Fossella JA, Flombaum JL, Posner MI. The activation of attentional networks. *Neuroimagen* 2005;26:471-9.
- Goodale MA, Milner AD. Separate pathways for perception and action. *Trends Neurosci* 1992;15:20-25.
- Heilman KM, Watson RT, Valenstein E. Neglect and related disorders. En: Heilman KM, Valenstein E, eds. *Clinical neuropsychology*. New York: Oxford University Press, 1993; p. 296-346.
- Karnath HO, Himmelbach M, Rorden C. The subcortical anatomy of human spatial neglect: putamen, caudate nucleus and pulvinar. *Brain* 2002;125:350-60.
- Karnath HO, Rennig J, Johannsen L, Rorden C. The anatomy underlying acute versus chronic spatial neglect. *Brain* 2011;134:903-12.
- Karnath HO, Zopf R, Johannsen L, Fruhmann Berger M, Nägele T, Klose U. Normalized perfusion MRI to identify common areas of dysfunction: patients with basal ganglia neglect. *Brain* 2005;128:2462-9.
- Kolb B, Whishaw IQ. *Neuropsicología humana*, 5ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006; cap 22.
- Marshall J, Halligan PW. Blindsight and insight in visuo-spatial neglect. *Nature* 1988;336:766-7.
- Mesulam MM. A cortical network for directed attention and unilateral neglect. *Ann Neurol* 1981;10:309-25.
- Posner MI, Petersen SE. The attention system of the human brain. *Annu Rev Neurosci* 1990;13:25-42.
- Posner MI, Raichle ME. *Images of mind*. New York: Scientific American Library, 1994.
- Ramachandran VS, Blakeslee S. *Fantasmas en el cerebro: los misterios de la mente al descubierto*. Madrid: Debate, 1999.



## Sección IV

### Afasia, apraxias, alexias y agrafias

- Capítulo 9 **Afasia de Broca**  
*Nunca pensé que hablar fuera tan difícil*
- Capítulo 10 **Afasia de Wernicke**  
*¿Qué les pasa que no me entienden?*
- Capítulo 11 **Afasia de conducción**  
*Bise... tise... tiselas... ¡tíjeras!*
- Capítulo 12 **Afasia global**  
*Que tú, que tú, que tú*
- Capítulo 13 **Afasia motora transcortical**  
*Si de repetir se trata, te puedo hablar*



# Afasia de Broca

*Nunca pensé que hablar fuera tan difícil*

M. P. Sánchez López, F. Román Lapuente y M. J. Rabadán Pardo

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar las características clínicas de la afasia de Broca, definiendo los déficits que se observan en los distintos procesos lingüísticos.
- Establecer la relación entre los traumatismos craneoencefálicos y los trastornos del lenguaje.
- Identificar las lesiones cerebrales que pueden ser la causa de una afasia de Broca.
- Realizar un pronóstico sobre la evolución de un paciente con afasia de Broca.

## ■ INTRODUCCIÓN

La afasia es el estado patológico en que se altera el lenguaje como consecuencia de una lesión cerebral. A lo largo del desarrollo de su estudio se han descrito variedades sintomáticas con un objetivo no sólo puramente aplicado, sino también científico, porque la afasia constituye un importante objeto de investigación de las bases cerebrales de los procesos cognitivos. El interés creciente por esta entidad ha hecho que los distintos aspectos teóricos aparezcan en numerosos textos de diversas disciplinas, pero pocos manuales se dedican a ofrecer casos clínicos reales de pacientes afásicos.

En este capítulo se expone una breve descripción de las alteraciones del lenguaje en la afasia de Broca, sus correlatos anatomopatológicos, así como los déficits asociados a este síndrome. En el segundo apartado se expone el caso clínico de un paciente con afasia de Broca. La elección de este caso está motivada por el perfil que presentaba, muy característico de dicho síndrome; contábamos además con una evaluación exhaustiva del lenguaje y había sido grabado en vídeo con su au-

torización, lo que nos permitía disponer de transcripciones reales para ejemplificar el rendimiento en cada una de las esferas de esta función. Para finalizar, la etiología no fue un accidente cerebrovascular, como es frecuente en los casos descritos en la bibliografía, sino que la afasia se originó como consecuencia de un traumatismo craneoencefálico (TCE), por lo que presenta algunos aspectos diferenciales.

## ■ TRAS LAS HUELLAS DE BROCA

El estudio de las afasias fue iniciado en 1861 por Broca, quien denominó a estos cuadros con el término *afemia*. Fue Trosseau quien, en 1884, introdujo el término *afasia*. Posteriormente, Wernicke contribuyó a ampliar su concepto al encontrar una zona responsable de la comprensión del lenguaje. A lo largo del desarrollo del estudio de las afasias se han descrito sus variedades clínicas y se han propuesto diversas clasificaciones. La afasia de Broca se caracteriza por un habla lenta, laboriosa y poco fluida. Cuando se mantiene una



conversación con un paciente con este tipo de afasia, a la mayoría de las personas les resulta difícil no intentar ayudarlo sugiriéndole las palabras que obviamente está intentando pronunciar. Aunque la pronunciación de muchas palabras suele ser defectuosa, aquellas que consiguen emitir tienen significado. La región posterior de los hemisferios cerebrales tiene algo que decir, pero la lesión del lóbulo frontal hace que a estos pacientes les resulte difícil expresar verbalmente tales pensamientos (Recuadro 9-1).

El lenguaje espontáneo de los pacientes con afasia de Broca se caracteriza por su falta de fluidez. Se comunican usando palabras sueltas y frases cortas emitidas con gran esfuerzo, lentitud y dificultad. Es común observar también errores en la selección de los fonemas, lo que da lugar a la aparición de parafasias fonológicas (sustituciones o transposiciones de fonemas). Por ejemplo, la palabra «cuerpo» puede pronunciarse «cuepro». También son frecuentes las omisiones y las simplificaciones de los grupos consonánticos (González y González, 2012). Los pacientes suelen reconocer que su pronunciación es incorrecta e intentan corregirla. En la tabla 9-1 se muestran algunos ejemplos de errores típicos hallados en pacientes con este tipo de afasia. Este conjunto de alteraciones puede verse agravado por la presencia de disartria (problemas en la ejecución motora del habla).

La expresión de los pacientes es agramatical. La morfosintaxis implica el nivel más elevado en el

**Tabla 9-1. Ejemplos de errores verbales articulatorios en los pacientes con afasia de Broca**

- Simplificación silábica: tres → tes
- Anticipación: tela → lela
- Perseveración: peso → pepo
- Sustitución de fonemas fricativos (/f/, /s/, /j/) por oclusivos (/p/, /t/, /k/): seda → teda
- Agramatismo: los perros están en el jardín → perro jardín

Tomado de Ardila, 2008.

análisis y la organización de la estructura gramatical, como es establecer un orden de palabras sintácticamente correcto y el uso de términos funcionales y de sufijos. La afectación de esa capacidad provoca *agramatismo*, que se define como la dificultad del paciente para utilizar construcciones correctas desde el punto de vista morfosintáctico. Este trastorno puede aparecer solo, sin que exista ninguna dificultad para la pronunciación de las palabras. Las personas con afasia de Broca pocas veces emplean términos funcionales (palabras cortas con utilidad gramatical pero cuyo significado depende del contexto, como «un», «él», «algunos», «en» o «sobre»). Tampoco suelen utilizar marcadores gramaticales como «-aba» ni auxiliares como el verbo «haber» para los tiempos verbales compuestos (p. ej., he ido). Por algún motivo, en inglés sí suelen utilizar la terminación «-ing», quizá porque este sufijo transforma los verbos en nombres. Las siguientes citas corresponden a pacientes

**Recuadro 9-1. Correlatos anatomopatológicos y alteraciones asociadas en la afasia de Broca**

- ◆ La causa más frecuente de afasia es el ictus, principalmente provocado por lesiones en el territorio de la **arteria cerebral media (ACM) izquierda**, que irriga las áreas del lenguaje. Otras causas de afasia pueden ser el daño cerebral traumático, un tumor cerebral, una resección quirúrgica o una infección.
- ◆ Aunque existe cierto desacuerdo sobre la topografía exacta de las lesiones responsables de la afasia de Broca, parece evidente que las lesiones limitadas de manera estricta al área de Broca no son suficientes para producir el síndrome. En caso de lesiones específicamente limitadas al área de Broca (áreas 44 y 45 de Brodmann) de forma habitual sólo se observan defectos leves en la agilidad articulatoria, cierto «acento extranjero» y una habilidad reducida para hallar palabras. La hemiparesia y la apraxia suelen ser mínimas. Esta forma restringida de afasia de Broca podría denominarse **tipo I, menor o del área de Broca**.
- ◆ La forma extensa o síndrome completo de la afasia de Broca sólo se observa si adicionalmente el daño se extiende a la región opercular, la circunvolución precentral, la ínsula anterior y la sustancia blanca paraventricular y periventricular (Fig. 9-1). Esta forma de afasia de Broca podría denominarse **extendida o tipo II**.
- ◆ La afasia de Broca suele acompañarse de **parálisis motora derecha de gravedad variable**, desde una hemiplejía total a tan sólo debilidad de la cara o la extremidad superior. Los **déficits sensoriales son menos frecuentes**. Como alteraciones asociadas son habituales la **apraxia ideomotora** (incapacidad de usar las extremidades derechas intactas para realizar acciones requeridas por el examinador) y la apraxia del habla (alteración de la programación articulatoria). El **paciente suele ser consciente de sus dificultades y manifiesta una frustración apropiada**. Como consecuencia, puede aparecer sintomatología depresiva y ansiosa (Junqué y Barroso, 2009).

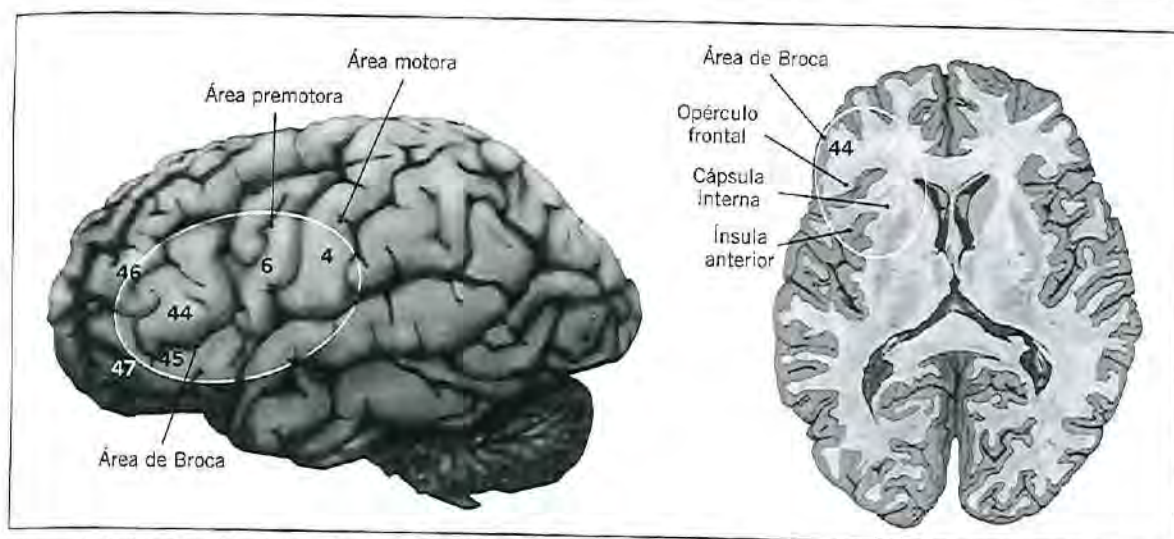


Figura 9-1. Localización de la lesión en la afasia de Broca en una vista lateral y un corte horizontal. Basado en la localización de Helm-Estabrooks y Albert, 2005.

agramaticales que intentan describir dibujos, en los que podemos identificar un habla telegráfica:

«El niño es coger... el niño es golpear... el niño es golpear la pelota» [dibujo de un niño golpeado por una pelota en la cabeza].

«Niña... quiere... flores... flores y quiere... La mujer... quiere... la niña quiere... las flores y la mujer» [dibujo de una niña que regala flores a la profesora].

Por lo general, estos pacientes afásicos parecen irritados y enojados por su incapacidad para expresar bien sus pensamientos y, a menudo, hacen gestos para complementar su escaso lenguaje verbal.

El segundo déficit importante que se observa en la afasia de Broca es la *anomia*. Se refiere a la dificultad para hallar la palabra adecuada a partir de la alteración de la capacidad para seleccionar los programas específicos de cada palabra individual. Dado que todos los afásicos omiten palabras o utilizan términos inadecuados, la anomia constituye de hecho un síntoma primario de todas las formas de afasia. Sin embargo, como el habla de los pacientes con afasia de Broca es poco fluida, la anomia de estas personas resulta especialmente destacable; su expresión facial y el uso frecuente de sonidos sostenidos como «eh» indican con claridad el esfuerzo que realizan por encontrar las palabras adecuadas. La denominación es generalmente pobre, aunque mejora con las ayudas fonéticas y contextuales.

La **lectura** suele encontrarse alterada (Recuadro 9-2). Así, cuando la relación entre las palabras escritas es crucial, la comprensión lectora se ve muy afectada. La **escritura** tiende también a estar alterada, mostrando agramatía motora y afásica.

La considerable disparidad entre la producción y la comprensión del habla hace que se asuma con demasiada rapidez que la comprensión es normal, pero en realidad no lo es. Estas dificultades en la **comprensión** se han atribuido a un déficit en el procesamiento sintáctico. En concreto, hay problemas con los componentes gramaticales o sintácticos del lenguaje, que se manifiestan, por ejemplo, en los últimos ítems del Test de Token, donde el sentido de la frase depende de una preposición, una conjunción o un adverbio. También se observa en la dificultad para captar frases pasivas reversibles en las que la acción puede ser atribuida a cualquier agente (p. ej., «la niña fue besada por el niño»). Frases similares en cuanto a elementos léxicos, pero presentadas en forma activa («la niña besó al niño») o frases activas no reversibles («el niño golpeó la pelota») no supondrían un problema de comprensión (Nieto y Barroso, 2009).

La agramaticalidad en la producción que acompaña a la afasia de Broca parece alterar la capacidad de los pacientes para utilizar, a su vez, dicha información gramatical en la comprensión, como la acción de ordenar una serie de palabras para decodificar el significado de la frase. La agramaticalidad y la anomia de la afasia de Broca se producen normalmente por lesiones subcorticales o de la neocorteza del lóbulo frontal inferior.

La agramaticalidad, la anomia y las dificultades articulatorias aparecen en diferentes combinaciones dependiendo de la localización exacta de la lesión en cada paciente así como de la etapa de la recuperación en la que se encuentre.

## Recuadro 9-2. Alexias y agrafias

- ◆ Se denomina **alexia** a la alteración en lectura que aparece tras daño cerebral en personas que tenían la lectura adquirida. Los dos tipos más importantes son:
  - *Alexia pura*: también denominada alexia posterior, se considera más una agnosia a las letras, razón por la que se ha incluido en el capítulo 7 (v. Recuadro 7-1).
  - *Alexia con agrafia*: también se denomina alexia angular por la zona cerebral donde suele producirse la lesión. A diferencia de los pacientes con alexia pura, los que presentan alexia angular no pueden leer ni escribir aunque se empleen otros canales no visuales: lectura en la piel, deletreo. Cuando copian, más que escribir, dibujan.
- ◆ La **agrafia** afecta a la escritura en personas que antes del daño cerebral tenían una escritura adquirida. Aunque algunos autores han comunicado casos de agrafia pura tras lesión cerebral, su existencia sigue siendo una cuestión controvertida. Es más frecuente que acompañen, junto con las alexias, a las afasias, y en general son un buen reflejo de la expresión oral: si la afasia es fluida, la

agrafia también lo será; si aparecen parafasias en el lenguaje oral, se observarán paragrafias en el escrito. Si, por el contrario, la afasia es no fluida y presenta agramatismo, como en la afasia de Broca, las frases escritas se simplificarán, omitiéndose la mayor parte de los nexos gramaticales. La escritura se verá también afectada cuando aparezcan alteraciones motoras (micrografía progresiva a medida que se avanza en el renglón) y visuoespaciales, que provocan una desorganización en la utilización del espacio –en los casos de heminegligencia, por ejemplo, se escribe sólo en la parte derecha–, omisiones o adiciones de rasgos en letras o cambios del tipo de letra en una misma frase.

- ◆ Entre los procesos lingüísticos que pueden quedar afectados tras una lesión cerebral, se deben considerar también los provocados por lesiones en el hemisferio derecho. En este caso, más que la producción o la comprensión verbal, se afectará la prosodia (melodía, entonación, acentuación, etc.) o los aspectos más sutiles del lenguaje: percepción y empleo del humor, de los dobles sentidos, entre otros.

En definitiva, las características fundamentales de la afasia de Broca son: habla no fluida y agramatismo, comprensión más preservada que la expresión, repetición muy alterada, denominación alterada, alteración de la lectura y la escritura y dificultad en los movimientos bucofaciales (Tabla 9-2).

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. HABLA TELEGRÁFICA

### Primeros informes

Víctor es un varón de 25 años de edad, diestro, casado y sin hijos. Tiene estudios de Formación Profesional, rama electricidad, aunque antes de la lesión trabajaba como policía. En el momento de la evaluación se encontraba de baja laboral temporal. No presentaba hábitos tóxicos ni enfermedades destacables previas. Le gustaba salir con los amigos y practicar deportes.

A los 24 años, Víctor sufrió un accidente automovilístico con el resultado de TCE grave (Escala de Coma de Glasgow = 6/15). En la valoración inicial realizada por los servicios de emergencias del hospital más cercano se destaca que «se encuentra estable desde el punto de vista hemodinámico, respirando espontáneamente y con salida de masa en-

Tabla 9-2. Alteraciones del lenguaje en la afasia de Broca

Proceso	Descripción
Lenguaje espontáneo	No fluido, lento, producido con esfuerzo. Palabras sueltas y frases cortas
Fonética y fonología	Disartria Omisión de fonemas, reducción de grupos consonánticos Parafasias fonológicas
Morfosintaxis	Agramatismo. Lenguaje telegráfico
Prosodia	Aprosodia
Comprensión auditiva	Relativamente preservada. Dificultades en componentes gramaticales
Denominación	Alterada, mejora con claves
Repetición	Alterada
Lectura	Alterada la lectura en voz alta, comprensión similar a la oral. Agramática. Lenta, entrecortada, con dificultad
Escritura	Alterada. Errores ortográficos, omisiones y sustituciones de grafías

Adaptado de González y González, 2012.

cefálica por conducto auditivo derecho. Se observa desviación de la comisura bucal a la izquierda y pupilas isocóricas reactivas. No se evidencian otras lesiones viscerales u óseas. Se procede a intubación y sedación-relajación».

En la radiografía de cráneo aparece una fractura temporoparietal derecha, por lo que es remitido para una tomografía computarizada (TC) craneal y valoración neuroquirúrgica. La TC practicada muestra una contusión hemorrágica parenquimatosa frontal izquierda abierta al espacio subdural, hemorragia subaracnoidea hemisférica izquierda, hematoma subdural laminar en convexidad izquierda, todo ello con leve efecto masa sobre la línea media. Ingresa en la unidad de cuidados intensivos. En días sucesivos la contusión evoluciona, aumenta el edema y aparecen signos de herniación subfalcial (Fig. 9-2). Se decide la perfusión de barbitúricos hasta obtener un patrón electroencefalográfico (EEG) combinado de actividad paroxística-supresión (*burst-suppression*). Tras mejorar la presión intracraneal y el edema radiológico, se decide suspender el coma barbitúrico. Víctor despierta progresivamente, con hemiparesia derecha y signos de afasia (emite sonidos y responde a órdenes verbales sencillas). Es extubado 17 días después del ingreso y trasladado, de acuerdo con su familia, a su hospital de referencia (Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca). A su llegada es intervenido de urgencia por presentar un hematoma subdural en el hemisferio izquierdo, con desplazamiento de estructuras de la línea media, y se le realiza trépano frontal posterior izquierdo. En el postoperatorio el paciente presenta dos crisis comiciales parciales controladas sin necesidad de añadir medicación. Se realiza una TC de seguimiento, que revela la desaparición del hematoma y del desplazamiento de estructuras de la línea media.

Tres meses más tarde se le practica un EEG, que muestra una evidente encefalopatía difusa, que se manifiesta por signos acusados de irritación-sufriamiento cerebral de tipo focal en la región temporal derecha y signos de daño difuso en la totalidad de los hemisferios, con claro predominio izquierdo.

### Evaluación neuropsicológica inicial

En el momento de la evaluación neuropsicológica, realizada 6 meses después del TCE, Víctor se muestra colaborador y atento. Se realizan entrevistas con él y su esposa para elaborar una historia clínica detallada y recoger datos de identificación, antecedentes personales y aspectos específicos de la enfermedad actual.



Figura 9-2. Hernia subfalcial.

La mujer de Víctor comenta que, desde el TCE, el paciente ha ido evolucionando favorablemente de la afasia, haciendo su vida con cierta normalidad (Recuadro 9-3). Antes del accidente era despistado y ahora, según explica, continúa siéndolo, pero no cree que la causa sea el TCE. Destaca algunas dificultades cognitivas en su vida cotidiana, como problemas de memoria, en el reconocimiento de caras y en la comprensión, sobre todo si se le dicen «cosas complicadas». En cuanto a la actitud, su mujer menciona que lo encuentra prácticamente igual a como era antes, aunque en ciertas ocasiones presenta comportamientos más infantiles.

El paciente refiere sentirse bien, con algunas dificultades para hablar, para decir lo que quiere decir, aunque con ayuda y con tiempo lo hace mejor. No recuerda nada del accidente, sólo lo que le han contado.

Se administró el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA), diseñado con la intención de explorar todas las áreas del lenguaje, teniendo en cuenta tanto el aspecto cuantitativo como el cualitativo de las respuestas del paciente. Se utilizaron otros instrumentos para la valoración de aspectos específicos del lenguaje, como el Test de Token y el Test de Vocabulario de Boston, y pruebas de fluidez verbal.

La exploración neuropsicológica de Víctor incluyó la valoración de otras funciones además del lenguaje: el nivel intelectual, la velocidad de procesamiento de la información, la atención y concentración, la orientación personal, espacial y temporal, la memoria en todas sus modalidades (inmediata, demorada, material verbal y visual, curva de aprendizaje), las funciones perceptivas,

### Recuadro 9-3. Afasia de Broca y traumatismos craneoencefálicos

- ◆ En los traumatismos craneoencefálicos (TCE), los mecanismos de rotación, golpe-contragolpe, aceleración y desaceleración que acontecen provocan hemorragias, lesiones axonales difusas y laceraciones focales, quedando dañada tanto la sustancia gris como la sustancia blanca. Como consecuencia, las manifestaciones clínicas abarcan un amplio campo, dependiendo de la focalidad, extensión y gravedad de las lesiones.
- ◆ En las fases iniciales de un TCE los síntomas no dan demasiada información, sobre todo por el bajo nivel de conciencia y la sintomatología propia del despertar que afecta normalmente a la comunicación (Junqué et al., 1998). En algunos casos, los pacientes dan muestras de comprensión oral pero no hablan y sólo se comunican por gestos o escritura.
- ◆ En fases posteriores, los déficits en las diversas áreas (cognitivas, sensoriales, ejecutivas, motoras o lingüísticas) son los que influirán directa o indirectamente en la comunicación, produciendo, por ejemplo, disminución de la velocidad de procesamiento y dificultades para enfocar la atención ante requerimientos concretos y demandas del entorno (por afectación del sistema reticular ascendente y regiones prefrontales). Así, suele ser frecuente que un paciente después de un TCE tenga dificultades para no perder el hilo de una conversación.
- ◆ Otra secuela frecuente tras un TCE es la alteración de la memoria anterógrada (por afectación del hipocampo), necesaria para cualquier nuevo aprendizaje, lo que influye negativamente en el proceso de recuperación de las dificultades que existan en la conducta verbal y disminuye las posibilidades terapéuticas.
- ◆ Las funciones ejecutivas, capacidades que permiten al individuo adaptarse a los cambios del entorno, también se ven afectadas con mucha frecuencia en el TCE por lesión de la corteza prefrontal. Las repercusiones sobre la comunicación son múltiples debido a la estrecha relación entre pensamiento y lenguaje, como la desorganización del discurso cuando no existe un objetivo claro, la pérdida de la atención hacia los procesos verbales cuando los estímulos internos no son útiles para modelarla y controlarla o la elicitación del lenguaje sólo ante demandas externas cuando existe falta de iniciativa verbal. El aspecto de la comunicación más afectado, en este sentido, es el pragmático, debido a dificultades para elaborar, juzgar y seleccionar las conductas lingüísticas y paralingüísticas apropiadas a las normas de un grupo o situación social (Junqué et al., 1998). Esto tiene como consecuencia que, después de un TCE, los pacientes presenten con frecuencia dificultades para la inserción social. Además, la falta de conciencia de los problemas (anosognosia) influye negativamente en la rehabilitación.
- ◆ La comunicación no sólo puede verse afectada de manera indirecta por los déficits en otras funciones cognitivas, sino también por lesiones en el hemisferio dominante para el lenguaje, causando alteraciones específicas del lenguaje de tipo afásico. Según la localización y la extensión de la lesión, las dificultades que presenta el paciente varían desde una anomia o una acusada disartria hasta un síndrome afásico. Aunque en la mayoría de los TCE las habilidades lingüísticas se recuperan en los primeros 6 meses y parecen prácticamente normales a un observador casual, en las relaciones laborales, escolares o íntimas las dificultades residuales aparecen, cobran importancia y constituyen un obstáculo importante para la reinserción total del paciente. Todos estos problemas se han de abordar con los métodos terapéuticos habituales para cada uno de ellos, involucrando a diferentes profesionales para favorecer la generalización de las normas y los nuevos aprendizajes (Junqué et al., 2004).

el cálculo, las funciones motoras y las funciones ejecutivas.

#### ■ MODELOS TEÓRICOS DE LA AFASIA DE BROCA

En 1861, Paul Broca publicó su trabajo con un paciente que a los 30 años había comenzado a presentar problemas en el habla. Cuando Broca lo examinó, el paciente tenía 51 años y su habla se limitaba a una sola expresión: |«tan» (razón por la

que este paciente llamado Leborgne es conocido por Tan). Su nivel de comprensión fue considerado normal por Broca, dado que podía responder a ciertas preguntas mediante gestos. El estudio *post mortem* reveló que el paciente presentaba un extenso daño cerebral debido a una infección crónica que afectaba al cráneo, las meninges y gran parte del hemisferio izquierdo. Además, observó un absceso de gran tamaño en la tercera circunvolución frontal izquierda.

En 1863, Broca informó de 25 casos de alteraciones en el habla con lesiones en el hemisferio

izquierdo; en todos, excepto en un caso, dicha lesión incluía la tercera circunvolución frontal izquierda. En 1865 comunicó que ésa era la lesión que explicaba la afasia que hoy en día lleva su nombre. En suma, su contribución al estudio del lenguaje y, más concretamente, de la afasia es innegable. La identificación del correlato neuroanatómico de la afasia de Broca, así como la interpretación que hace de su papel en la producción/articulación del habla, continúa influyendo los modelos neurobiológicos del lenguaje, aunque hoy en día se sabe que la mayoría de los pacientes con lesión cerebral y déficit en la producción del habla tienen lesiones que se extienden fuera del área de Broca y, además, que los afásicos de Broca no sólo tienen déficit en la producción (Lazar y Mohr, 2011).

Según las concepciones actuales, el lenguaje sería el resultado de la actividad sincronizada de amplias redes neuronales constituidas por regiones corticales y subcorticales y por numerosas vías que las interconectan de forma recíproca (Damasio y Damasio, 2000; Mesulam, 1990). Damasio y Damasio (2000) proponen que el procesamiento del lenguaje depende de la íntima interrelación entre tres grandes sistemas:

- Un *sistema de ejecución*, en la región perisilviana del hemisferio dominante, que incluye las áreas de Broca y de Wernicke, la circunvolución angular, la corteza auditiva, la corteza motora, la corteza somatosensitiva y los ganglios basales izquierdos. Tiene dos componentes, conectados bidireccionalmente por el fascículo longitudinal superior.
- Un *sistema de mediación*, que se ubica alrededor del sistema de ejecución. Participa en la evocación de un concepto a partir de la forma verbal, o viceversa. También dirige la generación de estructuras de oraciones que establecen relaciones entre conceptos.
- Un *sistema semántico o conceptual*, que abarca grandes extensiones corticales de ambos hemisferios.

Para estos autores, el sistema perisilviano anterior es decisivo para la articulación y la gramática. Está formado por las estructuras cuya lesión produce la verdadera afasia de Broca, que incluyen las áreas 44 y 45 (área de Broca), la corteza lateral adyacente (partes de las áreas 6, 8, 9, 10 y 46), la ínsula y la sustancia blanca subyacente. Entre las estructuras subcorticales involucradas en este circuito los ganglios de la base tienen un papel relevante.

Sería un sistema asociado a los aspectos relacionales internos del lenguaje, los cuales incluyen la estructura gramatical de las frases y el uso apropiado de los morfemas y verbos, proporcionando la mecánica que conjunta los elementos que componen las frases. Las lesiones en este sistema producen una drástica alteración en la fluidez, con una producción distorsionada. Hay un uso inapropiado, o inexistente, de preposiciones, conjunciones, verbos auxiliares, etc. Pero las lesiones en el área de Broca no sólo conllevan trastornos en la producción, sino que también aparecen dificultades en la comprensión de frases en las que el significado sea muy dependiente del orden de las palabras y de las preposiciones (comprensión asintáctica).

El déficit de comprensión que presentan los pacientes con afasia de Broca ha despertado el interés de muchos investigadores, en particular porque sólo algunos aspectos específicos de la comprensión resultan afectados. Estudios recientes ponen de manifiesto, a su vez, que únicamente aspectos muy concretos del procesamiento sintáctico se ven afectados en la afasia de Broca (Drai y Grodzinsky, 2006).

Los tipos de oraciones en que los pacientes exhiben mayores dificultades son las pasivas (p. ej., «el pájaro fue perseguido por el gato») y las relativas de objeto (p. ej., «el pájaro que el gato persiguió era grande»), pero no tienen problemas con las oraciones activas (p. ej., «el gato persiguió al pájaro») o las relativas de sujeto (p. ej., «el pájaro que persiguió el gato era grande»). Existe consenso en que estas dificultades están relacionadas con los movimientos de los sintagmas nominales a la posición de objeto. En los primeros dos casos se ve afectado el establecimiento de dependencias sintácticas entre los constituyentes sometidos a movimiento y sus huellas; para ser comprendidas, esas dos oraciones implican movimientos de los sintagmas, sin los cuales no se entiende quién es el que recibe la acción en la oración. Por lo tanto, no sería el conocimiento gramatical el que se halla alterado en los pacientes con agramatismo, sino la capacidad de utilizarlo eficientemente en tiempo real para dar una interpretación adecuada a las oraciones más complejas desde el punto de vista sintáctico. Este efecto no se encuentra en pacientes con afasia de conducción o con afasia de Wernicke, y es relativamente independiente de los recursos de procesamiento (memoria de trabajo); tampoco está presente en otras enfermedades neurológicas, como la de Parkinson o la de Alzheimer, en las que la corteza frontal izquierda se halla más preservada (Del Río y López-Higes, 2003).

En estudios con resonancia magnética funcional, tomografía por emisión de positrones o actividad eléctrica cerebral en individuos sanos se pone de manifiesto que el área de Broca y las regiones adyacentes se activan al manipular el establecimiento de dependencias sintácticas adyacentes, lo cual concuerda con los resultados encontrados con pacientes afásicos (v. Del Río y López-Higes, 2003, y Grodzinsky y Santi, 2008, para una revisión).

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE VÍCTOR

### Resultados de la evaluación del lenguaje

La exploración de los procesos lingüísticos (Tabla 9-3) mostró un perfil típico de afasia de Broca, con una articulación bastante torpe, un habla poco fluida y sobreesforzada, con silabeo y distorsión de los fonemas; en definitiva, un habla telegráfica y aprosódica.

La siguiente transcripción ilustra las respuestas de Víctor en una conversación con el evaluador:

Terapeuta (T): ¿Qué tal estás?  
 Víctor (V): Bien.  
 T: ¿Qué has estado haciendo esta mañana?  
 V: Hoy... por... la ma-ña-na... uni-versidad.  
 T: ¿Cómo viniste a la universidad?  
 V: [Silencio] [Hace gestos con las manos].  
 T: ¿Viniste andando, en coche...?

V: Auto-bús.

T: ¿Cuánto tiempo tardas en llegar en autobús?

V: Dos auto-buses.

T: ¿Qué te gusta hacer?

V: Béisbol.

La siguiente transcripción muestra el habla narrativa de Víctor cuando se le pide que describa lo que ocurre en la lámina «El robo de las galletas», del TBDA:

El niño... el niño... sube... silla... y si-lla... y... y... ca [señala las galletas y pide al evaluador ayuda, que responde «galletas»] y la ma-no... ga-lle-ta, niña está la mano, en la mano una una... ga-lle-ta, La mujer... la ma-dre limpia... el agua... el agua cayen-do suelo... el perro.

La repetición y la denominación por confrontación visual también se encontraron afectadas, siendo frecuentes las parafasias verbales. Víctor obtenía alguna mejoría en la denominación cuando se le ofrecían claves de tipo fonético. En la siguiente transcripción se muestran algunas de las respuestas del paciente en el Test de Vocabulario de Boston, en el que se ofrece, en primer lugar, una pista semántica y, si ésta no ayuda a la denominación, se ofrece una pista fonética consistente en la primera sílaba de la palabra:

**Lápiz:** pista semántica (PS): no respuesta (NR); pista fonética (PF): lá-piz, el lá-piz.

Tabla 9-3. Resumen de la evaluación neuropsicológica inicial de Víctor. Resultados en las pruebas de lenguaje

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Lenguaje	Denominación	Test de Vocabulario de Boston Subescala de Denominación por confrontación visual del TBDA	Alterado. Presencia de parafasias verbales
	Fluidez verbal	FAS y Animales	Alterado. Presencia de parafasias verbales
	Gramaticalidad del lenguaje oral	Entrevista	Alterado, habla telegráfica y aprosódica. Disartria
	Comprensión del lenguaje oral	Entrevista y seguimiento de órdenes simples y complejas Test de Token	Preservado-ligeramente alterado (depende de la extensión y complejidad del material)
	Repetición	Subescala de Repetición de palabras y oraciones del TBDA	Alterado
	Lectura	Subescala de Lectura de palabras y oraciones del TBDA	Alterado
	Comprensión lectora	Subescala de Lectura de oraciones en voz alta del TBDA	Alterado
	Escritura	Subescala de Escritura narrativa del TBDA	Alterado

TBDA: Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia.

**Reloj:** re-ló, el re-ló.  
**Tijeras:** PS: NR; PF: ti-ti-je-ras.  
**Flor:** el flor, la flor.  
**Sacapuntas:** PS: sí, sí... el lápiz; PF: sa-sa... sa-sa.  
**Helicóptero:** he-le-co-te-ro, he-li-co-te-ro.  
**Escoba:** PF: es-co-ba.  
**Zanahoria:** PF: za-no-ria.  
**Percha:** [señala su ropa] PF: NR.  
**Termómetro:** per-to-me-co, per-to-me-to-co.  
**Magdalena:** le-che; PF: NR.  
**Banco:** si-llón; PF: Ban-ban.  
**Raqueta:** te-nis; PF: Ra-que-ta.  
**Dardo:** da-do; PF: daa-do.  
**Corona:** PF: co-re, co-re-na.  
**Rinoceronte:** PF: ri... ri-no... [gesto negativo con la cabeza].

En la subprueba de repetición del TBDA, algunas de las respuestas de Víctor fueron las que aparecen en la siguiente transcripción:

Evaluador (T): Repite por favor «hamaca».  
 Víctor (V): Ha-ha-ma-ca.  
 T: Ahora «insistir».  
 V: In-si-ti, in-sis-ti.  
 T: «Católico».  
 V: Ca-t... ca-to-co-li-co.  
 T: «Ya lo veo».

V: Ya veo.  
 T: «El grifo gotea».  
 V: Gri-fó agua... grifo go-te-ra.

Asimismo, se identificaron importantes alteraciones en la lectura y la escritura. Con respecto a la escritura, el paciente presentó múltiples errores ortográficos, omisiones y sustituciones, tanto al dictado como de manera espontánea. La producción escrita también reflejó los problemas gramaticales descritos en la expresión verbal, es decir, simplificación sintáctica, omisión de palabras y uso inadecuado de morfemas gramaticales. En las figuras 9-3 y 9-4 se muestran ejemplos de la escritura espontánea y al dictado, respectivamente, que realizó Víctor.

Los resultados en las pruebas utilizadas para valorar la comprensión auditiva del lenguaje fueron variables dependiendo de la extensión y la complejidad de la información. En concreto, con material sintácticamente más complejo, Víctor tenía dificultades para realizar las tareas. Así, en el Test de Token no tuvo problemas con las primeras secciones, pero sí con las últimas (4 y 5), debido a que el volumen de la información

• Mañana en Bar, leche y cuando dimiro.  
 Mañana en Barco, José en cartilla  
 Sábado Periodico la Verdad,  
 Lunes y Mierdos, amigos en tarde Beibal, el algezas  
 Campos en trencidimo.  
 El campo de Biesbal, jugar. Hermano nombre ~~Algezas~~  
 Jugar.

Figura 9-3. Expresión escrita espontánea de Víctor.

El tiene piene pipa) /  
 los huevos son dorros  
 Aye a por noche nuevas  
 Aye los viende diente devamos todoras  
 Los palafres que en recorrido  
 non ~~at~~ estaban muy mudora  
 no te olvidente podar rosas, antes queda crucida  
 masades

Figura 9-4. Escritura al dictado realizada por Víctor.



era mayor y pedía que se le repitiera la segunda parte del ítem (p. ej., ante el ítem: «Toque el cuadrado azul pequeño y el círculo verde pequeño», el paciente repetía la primera parte para acordarse y pedía que se le repitiera la segunda parte del ítem). De esta forma conseguía responder con exactitud en la mayoría de los ítems de estos apartados. Sin embargo, en la sección 6, que valora extensamente la comprensión sintáctica (p. ej., «Antes de tocar el círculo amarillo coja el cuadrado rojo»), el paciente cometió muchos errores a pesar de que se le repetían los ítems para estar seguros de que el déficit mnésico no interfería en la ejecución.

### Resultados de la evaluación de otras funciones cognitivas

Tras el análisis de los resultados obtenidos en las pruebas administradas para valorar las restantes funciones cognitivas (Tabla 9-4), cabe destacar que la mayoría de ellas se encontraron dentro de la normalidad: la velocidad de procesamiento de la información, la atención y vigilancia con material no verbal, la orientación personal, espacial y temporal, la memoria remota, las funciones visuoespaciales, visuoperceptivas y visuoestructurales, las funciones premotoras y las praxias ideomotoras e ideacionales. Las funciones que sí se encontraron afectadas estaban influidas, en alguna medida, por las alteraciones lingüísticas que presentaba el paciente, como es el caso de las observadas en tareas atencionales en las que el material que se usaba eran estímulos verbales. La misma explicación cabe dar a los déficits que se detectaron en la evocación de material verbal durante los ensayos de aprendizaje de una lista de palabras, puesto que en el ensayo por reconocimiento obtuvo un rendimiento dentro de límites de normalidad.

Las funciones ejecutivas valoradas (formación de conceptos y flexibilidad del pensamiento) se encontraron alteradas. El paciente, según sus familiares, presentaba comportamientos infantiles que no estaban presentes antes del TCE. Además, Víctor tenía dificultades para el cálculo mental y escrito cuando debía realizar multiplicaciones y divisiones por pérdida de automatismos de las operaciones aritméticas. Estos signos y síntomas eran compatibles con la alteración frontal izquierda que presentaba el paciente.

Por último, Víctor mostró déficits en la memoria con material visual, puesto que en el ensayo tras demora tenía dificultades para evocar el ma-

terial visual aprendido. Este resultado podría explicarse por una afectación temporal derecha por efecto de contragolpe tras el TCE (cap. 1).

Este perfil de alteraciones afectó a las puntuaciones que Víctor obtuvo en las pruebas de inteligencia general (Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III [WAIS-III]). Así, los cocientes intelectuales (CI) que presentaba fueron 64 (CI verbal), 78 (CI manipulativo) y 69 (CI total).

### EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO DE LA AFASIA DE BROCA

Las alteraciones del lenguaje observadas en los pacientes afásicos, durante los primeros días y semanas posteriores a la lesión cerebral, suelen ser muy variadas y graves. Sin embargo, se produce una restauración rápida a medida que el cerebro se recupera de la lesión. Este período se conoce como recuperación espontánea y se explica por dos causas: la primera es la plasticidad cerebral y la segunda la reparación del tejido dañado (restablecimiento del flujo sanguíneo, reabsorción de la hemorragia y disminución del edema, si se produjeron, y del efecto de la diasquisis). La duración de la fase de recuperación espontánea es un tema en discusión, ya que algunos autores proponen 1 mes y otros sugieren 6 meses (Basso, 2003). La etiología de la lesión es un factor importante que puede influir en el proceso de recuperación de las afasias.

Las afasias traumáticas tienen mejor pronóstico que las vasculares, debido, en primer lugar, a que raramente implican a todas las áreas lingüísticas; en segundo lugar, a que son de menor volumen que las de origen vascular, y, en tercer lugar, porque suelen producirse en jóvenes, a diferencia de las vasculares que suelen presentarse en pacientes de edad avanzada. El tipo y la gravedad de la afasia también tienen valor pronóstico, de forma que la afasia de Broca puede derivar en una afasia anómica.

El objetivo principal de la rehabilitación en un paciente con afasia es mejorar su calidad de vida. Posibles consecuencias como la evitación y el aislamiento social del paciente y de la familia son procesos reactivos que deberían poderse atenuar o evitar (Recuadro 9-4). El tratamiento de un paciente afásico requiere, según Martinell (2011), un conjunto integrado de intervenciones dirigidas a: *a)* el lenguaje y la comunicación; *b)* los aspectos cognitivo-conductuales y de adaptación del paciente; *c)* la intervención con la familia, y

**Tabla 9-4. Resumen de la evaluación neuropsicológica inicial. Resultados en las otras funciones cognitivas evaluadas**

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Velocidad</b>	De procesamiento visuomotor	Tiempo de ejecución en las pruebas cronometradas	Normal
<b>Atención</b>	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Impracticable (no puede valorarse por pérdida del automatismo del alfabeto)
	Selectiva (estímulos no verbales)	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Normal
	Selectiva (estímulos verbales)	Cancelación de letras	Alterado (por la influencia de la alteración lingüística)
<b>Inteligencia</b>	CI verbal, manipulativo y total CI específicos	WAIS-III	Alterado
<b>Orientación</b>	Personal, espacio-temporal	Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal
<b>Memoria</b>	De trabajo verbal	Subtest Dígitos (WAIS-III)	Ligeramente alterado (por la influencia de la alteración lingüística)
	De trabajo visual	Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal
	Secuencias automáticas	Subescala de Control Mental (WMS-III)	Alterado
	Aprendizaje verbal (adquisición, recuerdo y reconocimiento)	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey	Dificultades en la evocación espontánea, reconocimiento normal (influencia de la afasia)
	Aprendizaje visual (adquisición, recuerdo y reconocimiento)	Subescala de Reproducción Visual (WMS-III)	Ligeramente alterado (evocación)
	Retrógrada	Entrevista (acontecimientos personales y sociales relevantes)	Normal
<b>Cálculo</b>	Mental y escrito	Operaciones matemáticas simples	Alterado (principalmente en la multiplicación y división)
<b>Gnosias</b>	Auditivas, táctiles, visuales	Sonidos ambientales, reconocimiento táctil de objetos, Test de Poppelreuter	Normal
<b>Praxias</b>	Bucofaciales	Subescala de Agilidad Articularia del TBDA	Alterado
	Visuoperceptivas y visuconstructivas	Copia de dibujos bidimensionales y tridimensionales	Normal
<b>Programación y regulación del movimiento</b>	Alternancias gráficas y motoras; ritmos	Pruebas del Diagnóstico Neuropsicológico de Luria	Normal
<b>Funciones ejecutivas</b>	Formación de conceptos y flexibilidad del pensamiento	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Alterado

CI: cociente intelectual; TBDA: Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

d) los aspectos sociales. Por lo tanto, el tratamiento integral de la afasia implica la intervención coordinada de un equipo formado por diferentes

profesionales: neuropsicólogo, logopeda, médico, personal de enfermería, terapeuta ocupacional y trabajador social.

#### Recuadro 9-4. Consideraciones generales para la rehabilitación

A continuación se exponen algunos fundamentos básicos que, siguiendo las indicaciones de Sohlberg y Mateer (2001), deben tenerse en cuenta en la elaboración de un programa de rehabilitación del daño cerebral.

- ◆ **Intervención individualizada.** Se debe diseñar un programa de rehabilitación personalizado, en función de los resultados obtenidos en la valoración inicial y la información recopilada a partir de la historia clínica. Además del estado de las funciones cognitivas, existen otras variables que también deben tenerse en cuenta, como el estilo de vida previo (actividad profesional, intereses, aficiones, etc.) y el nivel socioeducativo. La rehabilitación debe centrarse en alcanzar metas relevantes para la persona, en función de sus capacidades funcionales y mediante mutuo acuerdo.
- ◆ **Consideración de los aspectos afectivos, cambios emocionales y de conducta.** Con frecuencia, además de los déficits cognitivos, la persona que sufre una lesión cerebral también experimenta síntomas emocionales, como depresión y ansiedad, cuya magnitud puede depender de sus características de personalidad previas. Además, suele mostrar cambios en la expresión afectiva y en su comportamiento, derivados de la puesta en marcha, más o menos exitosa, de estrategias de

afrontamiento ante el proceso de enfermedad o bien explicables como una consecuencia directa del daño cerebral. El nivel de conciencia de la enfermedad que posee la persona o su capacidad para autoiniciar y autorregular el comportamiento también pueden condicionar el éxito de la rehabilitación. El terapeuta diseñará un plan de intervención integrado, en el que se reconozca la interdependencia de estos aspectos, sin separar los síntomas cognitivos de los cambios emocionales o las variaciones en la conducta.

- ◆ **Trabajo conjunto con la persona y su familia.** Los cambios que se derivan del daño cerebral no sólo afectan al paciente sino también a los miembros del entorno familiar, que de forma progresiva tratan de afrontar y adaptarse a las alteraciones que les sobrevienen. Por ello, existe un consenso generalizado en cuanto a que el programa de rehabilitación debe englobar también a la familia. Las necesidades de asesoramiento varían de una familia a otra y dependen de diferentes factores, como la gravedad del daño cerebral o la naturaleza y calidad de las relaciones familiares premórbidas. La familia no debe ser considerada un elemento pasivo, pudiendo incluso desarrollar el rol de «coterapeutas» que colaboran en la ejecución de determinados procedimientos y búsqueda de soluciones dentro del ambiente externo a la consulta (Prigatano y Pliskin, 2002).

Junqué et al. (2004) indican los aspectos concretos en los que debería centrarse el tratamiento de rehabilitación para pacientes con afasia de Broca. Los objetivos que proponen son:

- Desbloqueo de las funciones lingüísticas conservadas, con máxima potenciación de ellas:
  - Comprensión del lenguaje oral (tareas de designación y tareas de comprensión de frases).
  - Comprensión del lenguaje escrito (tareas de lectura).
  - Gesticulación manual (imitación de gestos, gesticular a partir de imágenes que representen acciones).
  - Cálculo simple (operaciones aritméticas).
  - Dibujo.
- Estimulación para la recuperación de los déficits propios de la zona lesionada, trabajando sobre:
  - Apraxia bucofacial (para mejorar las dificultades articulatorias).
  - Capacidad de secuenciar (pasar de las palabras aisladas a frases agramáticas y, finalmente, a construcciones simples correctas).
  - Escritura (copia, dictado de palabras simples).
  - Agramatismo (completar textos en los que falten nexos).
  - Actividades complementarias (entrenar la mano izquierda para la escritura; entrenar en el uso de ordenadores).

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: afasia de Broca tras TCE grave.
  - Pruebas complementarias: en TC inicial, contusión hemorrágica parenquimatosa frontal izquierda abierta al espacio subdural, hemorragia subaracnoidea hemisférica izquierda, hematoma subdural laminar en convexidad izquierda, todo ello con leve efecto masa sobre la línea media. Intervención de hematoma subdural izquierdo. En EEG de control, encefalopatía difusa con signos acusados de irritación-sufrimiento cerebral de tipo focal en la región temporal derecha y signos de daño difuso en la totalidad de los hemisferios, con claro predominio izquierdo.
- Perfil neuropsicológico característico de una afasia de Broca: habla no fluida y agramatismo, comprensión más preservada que la expresión, sin llegar a estar intacta, repetición muy alterada, denominación alterada, alexia y agrafia. Por las regiones afectadas, presenta también déficits en la memoria de trabajo y apraxia bucofacial e ideomotora.
- Rehabilitación de los procesos lingüísticos centrada en el desbloqueo de las funciones conservadas y en la estimulación para la recuperación de los déficits del lenguaje.



## ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 9-1. Familiarizándonos con los datos médicos

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
  - Pupilas isocóricas reactivas.
  - Herniación subfalcial.
  - Presión intracraneal.
  - Patrón combinado paroxístico-supresión (*burst supresion*) en el EEG.
  - Barbitúricos.

#### ACTIVIDAD 9-2. Repasando neuroanatomía

- ✓ Ejercicio 2. Señale en la figura 9-5 las estructuras que el EEG de Víctor identificó como alteradas.

- ✓ Ejercicio 3. La irrigación cerebral se produce a través de dos grandes sistemas, el anterior y el posterior, que dan origen a las diversas arterias cerebrales. En el caso de Víctor, se ha visto afectado el sistema anterior. Busque el sistema de circulación anterior, su origen y las arterias que lo constituyen.

#### ACTIVIDAD 9-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA) (Goodglass y Kaplan, 2005)

El TBDA es un instrumento diseñado para la exploración de todas las áreas del lenguaje, que valora tanto el aspecto cuantitativo como el cuali-

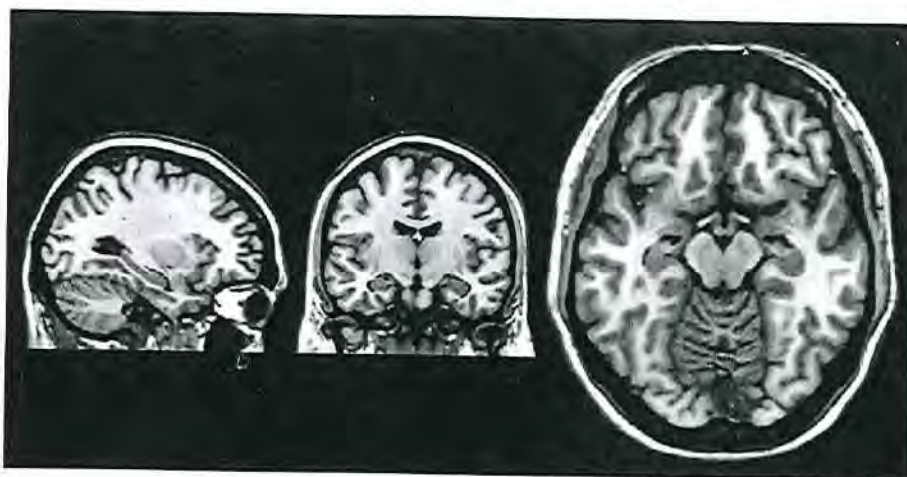


Figura 9-5.

tativo de las respuestas del paciente. Los ámbitos evaluados son:

- Conversación y descripción de una lámina: se analiza la producción del lenguaje, la línea melódica (prosodia), la longitud de la frase, la agilidad articulatoria, el contenido gramatical, las parafasias y la anomia; se utiliza la lámina «El robo de las galletas».
- Comprensión auditiva: a través de discriminación de palabras (seis categorías semánticas distintas), identificación de partes del cuerpo, órdenes de complejidad creciente que requieren algunas praxias y preguntas cuya respuesta es «sí» o «no».
- Expresión oral: se valoran agilidad oral (verbal y no verbal), series automáticas, recitación, canto y reproducción de ritmos.
- Repetición: se explora en palabras, frases y oraciones.
- Denominación: se valora con láminas por confrontación visual, partes del cuerpo, fluidez semántica con la categoría de animales, así como respuesta a preguntas específicas.
- Lectura de palabras y oraciones: se evalúa la comprensión mediante ejercicios de opción múltiple, relación de palabras con láminas, completar oraciones, deletreo y cierre auditivo.
- Lenguaje escrito: incluye escritura espontánea, automática, dictado, copia, deletreo y denominación escrita.
- Pruebas no lingüísticas: como dibujo, reproducción de figuras, diseño con cubos, pruebas de derecha-izquierda y aritmética.

#### Test de Token (De Renzi y Fagoli, 1978)

El Test de Token es una prueba diseñada inicialmente para niños, aunque su uso extendido en la clínica neuropsicológica con pacientes afásicos ha llevado a su adaptación y baremación con población adulta. Consta de un grupo de 20 fichas (*token* significa *ficha*) con distintas formas (círculos y cuadrados), tamaños (grandes y pequeñas) y colores

(blanco, negro, rojo, amarillo y verde). Consiste en solicitar al individuo que identifique o realice alguna acción con las fichas. Las consignas están organizadas en seis bloques de dificultad creciente.

En el primer bloque se solicita al paciente que identifique las formas y colores (p. ej., «Toque una ficha roja») para asegurar que dicho conocimiento se encuentra preservado. En caso contrario, el test no podría administrarse. En el segundo bloque se presentan sólo las fichas de mayor tamaño y se solicita que toque una ficha concreta (p. ej., «Toque el cuadrado amarillo»). En el tercer bloque se presentan todas las fichas y se repite la consigna teniendo en cuenta el tamaño (p. ej., «Toque el círculo negro pequeño»). En el cuarto y el quinto bloques se sigue la misma lógica, pero se le piden dos fichas (p. ej., «Toque el cuadrado verde y el círculo rojo» en el caso del bloque 4, o «Toque el círculo blanco pequeño y el cuadrado verde pequeño» en el caso del bloque 5). En estos dos bloques, los déficits de memoria de trabajo se ven reflejados en una peor ejecución, cuando los pacientes realizan correctamente la primera parte de la orden y suelen requerir que se les repita de nuevo la consigna para realizar la segunda parte. Tener en cuenta esto es fundamental para conocer la implicación de la memoria de trabajo a la hora de comprender consignas verbales de larga extensión.

Por último, el sexto bloque es el que explora la comprensión gramatical *per se* ya que se solicita a la persona que realice acciones específicas con las fichas (p. ej., «Ponga el círculo rojo entre el cuadrado verde y el cuadrado amarillo» o «Si hay un círculo azul, toque el cuadrado amarillo»). En este bloque hay consignas de menor y mayor extensión, con las que se puede observar si la dificultad es exclusivamente de memoria o el problema se encuentra en la comprensión de las estructuras gramaticales.

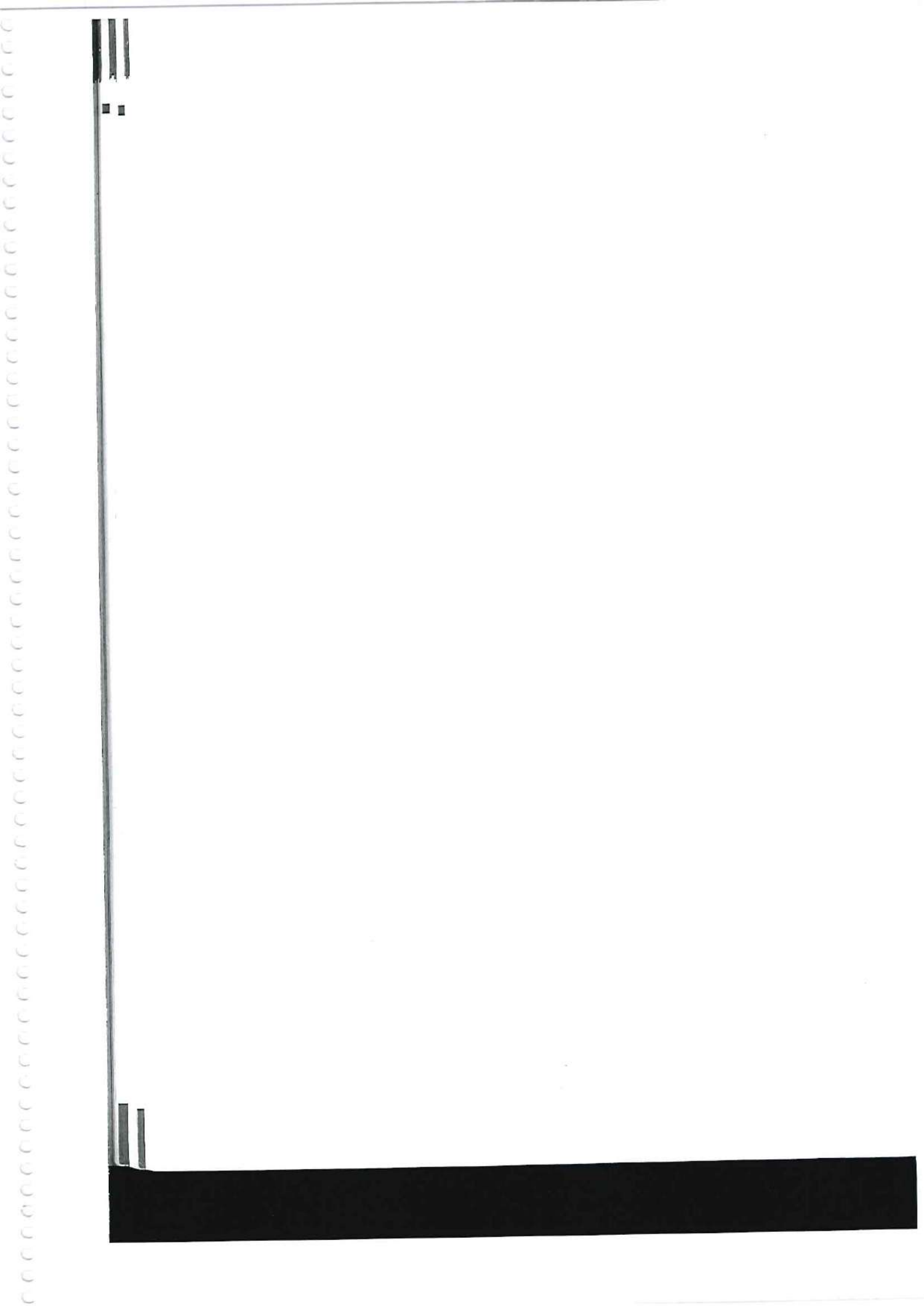
✓ Ejercicio 4. Indique, en relación con las funciones que evalúa el TBDA, cómo sería el perfil de afectación del lenguaje en un paciente con afasia de Broca.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Basso A. Aphasia and its therapy. New York: Oxford University Press, 2003.
- Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson; 2011. Cap 5.
- Damasio AR, Damasio H. Aphasia and the neural basis of language. En: Mesulam M, ed. Principles of behavioral and cognitive neurology. New York: Oxford University Press. 2000.

- Del Río D, López-Higes R. Especificidad del área de Broca en la comprensión de oraciones. Rev Logop Foniatr Audiol 2003;23:154-63.
- Drai D, Grodzinsky Y. A new empirical angle on the variability debate: quantitative neurosyntactic analysis of a large data set from Broca's aphasia. Brain Lang 2006;96:117-28.
- González P, González B. Afasia. De la teoría a la práctica. México: Editorial Médica Panamericana, 2012.
- Grodzinsky Y, Santi A. The battle for Broca's region. Trends Cogn Sci 2008;12:474-80.

- Helm-Estabrooks A, Albert ML. Manual de la afasia y de la terapia de la afasia, 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2005.
- Junqué C, Barroso J. Manual de neuropsicología. Madrid: Síntesis, 2009; cap 4.
- Junqué C, Bruna O, Mataró M. Neuropsicología del Lenguaje. Funcionamiento normal y patológico. Rehabilitación. Barcelona: Masson, 2004.
- Junqué C, Bruna O, Mataró M, Puyuelo M. Traumatismos craneoencefálicos. Un enfoque desde la neuropsicología y la logopedia. Guía práctica para profesionales y familiares. Barcelona: Masson, 1998.
- Lazar RM, Mohr JP. Revisiting the contributions of Paul Broca to the study of aphasia. *Neuropsychol Rev* 2011;21:236-9.
- Mesulam M. Large-scale neurocognitive networks and distributed processing for attention, language, and memory. *Ann Neurol* 1990;28:597-613.
- Prigatano GP, Pliskin NH. Clinical neuropsychology and cost outcomes research: a beginning. Brighton: Psychology Press, 2002.
- Sohlberg MM, Mateer CA. Cognitive rehabilitation: an integrative neuropsychological approach. Andover: Taylor and Francis Books, 2001.
- Tirapu-Ustárroz J, Ríos-Lago M, Maestú-Unturbe F. Manual de neuropsicología. Barcelona: Viguera Editores, 2008; cap. 4.



# Afasia de Wernicke

*¿Qué les pasa que no me entienden?*

M. J. Rabadán Pardo, M. P. Sánchez López y F. Román Lapuente

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Enunciar a partir del análisis del caso las principales alteraciones que caracterizan a la afasia de Wernicke en todos los procesos lingüísticos.
- Establecer las alteraciones neuropsicológicas no lingüísticas asociadas al trastorno que influyen o agravan las dificultades de comunicación del paciente.
- Identificar los correlatos neuroanatómicos implicados en esta alteración.
- Diferenciar este tipo de afasia de la de Broca, descrita en el capítulo 9.

## ■ INTRODUCCIÓN

La afasia de Wernicke fue descrita por primera vez por Karl Wernicke en 1874. La persona que la padece presenta un lenguaje expresivo fluido que, en algunos casos, llega a ser significativamente excesivo (logorrea). Habla de forma rápida y sin cortes, requiriendo la intervención del interlocutor para detener dicha conducta, aunque, a veces, ésta se hace resistente a las interrupciones. El propio Wernicke introdujo también la noción de que este tipo de afasia se encuentra asociada, en algún grado, a una falta de conciencia de la alteración. Esta idea prevalece hoy día, en especial cuando el paciente presenta jergafasia (expresión oral por completo incomprensible, producto de la gran cantidad de parafasias emitidas en el discurso). Los pacientes no parecen reconocer que su producción del habla sea defectuosa, ni que no pueden entender lo que dicen los demás. Quizá su déficit de comprensión les impide darse cuenta de que lo que dicen y oyen carece de sentido.

Lo más llamativo en un paciente con afasia de Wernicke es su incapacidad para poder establecer una comunicación efectiva, existiendo una falta de entendimiento mutuo entre el paciente y su interlocutor, al cual, además, le resulta difícil comunicarse a través de otras modalidades (gestos, señas o dibujos). El evaluador se encuentra en una situación de búsqueda continua de mecanismos para poder entender lo que dice el paciente y hacerse entender, lo que requiere un importante esfuerzo. Por el contrario, muchos pacientes con este tipo de afasia no experimentan ningún problema en la interacción al no ser conscientes de sus dificultades de comprensión ni de la falta de sentido de su discurso. Sin embargo, tienden a presentar una prosodia y una gesticulación facial adecuadas y, en algunas ocasiones, hasta respetan el turno de palabra.

Si bien el diagnóstico de afasia de Wernicke en este paciente está claro, como se verá a lo largo del capítulo, no es infrecuente que muchos de estos casos, en los que la afasia de Wernicke es de inicio repentino, sean diagnosticados (o mejor, mal



diagnosticados) de un trastorno psicótico ante la presencia de un perfil cognitivo y conductual con rasgos similares (desorganización del pensamiento, incoherencia en el lenguaje expresivo, etc.). Por ello, se hace necesario el establecimiento de un diagnóstico diferencial en el que se incluya un examen neurológico exhaustivo. Un diagnóstico erróneo puede dar lugar a un tratamiento inadecuado, por lo que se retrasaría la intervención en el caso de un accidente cerebrovascular (ACV) y, por consiguiente, la posible mejora del proceso (Lane et al., 2010).

#### ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. HABLAR SIN CONVERSAR

Miguel es un varón de 68 años con antecedentes de hipertensión arterial de larga evolución en tratamiento. Cursó estudios básicos, está casado y tiene cuatro hijas. Desde los 14 años trabajó en el negocio familiar relacionado con el diseño, realización y venta de juguetes artesanales. Ejerció la labor de director de la empresa durante 30 años, con una plantilla de 20 trabajadores a su cargo. Le gustaba leer, ir al cine y ver la televisión. Era una persona afable, cariñosa y muy disciplinada en sus rutinas diarias.

En abril de 2003 se encontraba viendo la televisión después de cenar, mientras mantenía con su esposa una conversación relacionada con la información que se estaba emitiendo. De forma repentina, la esposa advirtió que Miguel empezaba a hablar de forma incoherente e incomprensible, al tiempo que se ponía las manos en la cabeza dando signos de dolor y mostrándose agitado. Tras llamar a los servicios de urgencias fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia. El examen neurológico inicial reveló la presencia de lenguaje ininteligible, cefalea intensa, síntomas de agitación, paresia braquiofacial derecha y hemianopsia homónima derecha, siendo el resto del examen neurológico normal. En la tomografía computarizada (TC) craneal inicial se observó una hemorragia temporal izquierda, además de lesiones hipodensas en la sustancia blanca concomitantes con encefalopatía vascular crónica. A lo largo de su hospitalización, durante 2 semanas, mejoró el estado neurológico sin evidencia de hemianopsia ni déficit motor relevante, pero persistía una afasia sensitiva completa. La TC de control realizada en el momento del alta informa de una evolución favorable de la lesión hemorrágica.

La resonancia magnética (RM), realizada 4 meses después, indicó la presencia de encefalopatía vascular con múltiples lesiones isquémicas en la sustancia blanca periventricular y lesión temporal izquierda residual a la hemorragia sufrida (Recuadro 10-1).

Un año después de haber sufrido el ACV, el paciente fue derivado desde el Servicio de Psiquiatría a la Unidad de Neuropsicología Clínica de la Universidad de Murcia para una evaluación neuropsicológica y la valoración de las posibilidades terapéuticas. En el mencionado servicio de psiquiatría, el paciente fue diagnosticado de un cuadro orgánico de tipo maníaco atípico secundario a lesión neurológica. En el momento de la evaluación neuropsicológica el paciente tenía 69 años y recibía como tratamiento farmacológico enalapilmaleato (indicado para el tratamiento de la hipertensión arterial) y tioridazina (indicada para los síntomas positivos de la esquizofrenia; pertenece a un grupo de medicamentos, denominados antipsicóticos convencionales, que actúan disminuyendo la excitación anormal del cerebro).

Durante la exploración neuropsicológica, la familia refirió que el paciente era autosuficiente en el vestido, la comida y el aseo. Desde el punto de vista conductual lo describieron como muy agresivo, sobre todo con la mujer, y relataron que presentaba una serie de comportamientos o ideas extrañas como, por ejemplo, pensar que todos los policías eran sus amigos, que lo conocían, lo saludaban por la calle y lo llamaban por su nombre; pegar las cortinas con celo o poner cartones en las rendijas de las puertas para evitar el frío. Cuando no quería comer, escupía la comida o cogía la botella de agua y se la tiraba a la mujer, diciendo luego que se le había escapado. Estaba obsesionado con los gastos habituales de la casa (luz, agua, teléfono, etc.), comentando, a veces, que iba a cortar tales suministros; de hecho, cuando le cargaban algún recibo del banco, se ponía muy irritable. Para que la mujer no cogiera la libreta de ahorros o algunas de sus cosas, puso un trozo de papel en el borde superior del cajón para que se cayera cuando lo abrieran y cerciorarse de esta manera si alguien había intentado acceder a él. Tenía la manía de ponerse varios jerséis a la vez y calentarlos antes de ponérselos. Cuando llegaba a su casa le daba por subir las escaleras deprisa porque decía que estaba muy fuerte. Un hija relataba:

Habla muy rápido, casi siempre de un mismo tema (del servicio militar o de la niñez) pero no se entiende nada de lo que dice. Cuesta mucho trabajo poder cambiar el tema de conversación porque tampoco nos

### Recuadro 10-1. Fisiopatología y correlato neuroanatómico de la afasia de Wernicke

- ◆ La afasia de Wernicke puede tener una etiología aguda (infartos cerebrales, traumatismos craneoencefálicos, neoplasias, etc.) o crónica (enfermedad de Alzheimer). En todos los casos se afectan las áreas de los lóbulos temporal (áreas de Brodmann 41, 42, 22, 37) y parietal (áreas de Brodmann 40, 39) del hemisferio izquierdo (Fig. 10-1). Algunos pacientes con afasia de Wernicke presentan cuadros leves, pues han sufrido lesiones pequeñas en la circunvolución temporal superior (área 22 de Brodmann) con compromiso variable de la corteza auditiva primaria (circunvolución de Heschl). Por el contrario, si la lesión incluye las estructuras adyacentes, así como la sustancia blanca subcortical y las cortezas de las circunvoluciones angular y supramarginal (áreas 39 y 40), las alteraciones del lenguaje son persistentes y graves.
- ◆ Así, en función de la extensión de la lesión, algunos autores hablan de dos tipos de afasias: la **sordera pura para las palabras** y la **afasia de Wernicke** propiamente dicha. La primera compromete sólo a la denominada área de Wernicke (área 22), mientras que la segunda compromete al área de Wernicke y otras áreas adyacentes, incluida la sustancia blanca. Los efectos de estas alteraciones consisten en la presencia de dificultades o incapacidad para el reconocimiento de los sonidos de las palabras. Es importante destacar que para algunos autores la sordera verbal pura no es un tipo de afasia, puesto que la alteración no afecta al sistema de lenguaje en sí mismo, sino al *input* en una modalidad concreta, en este caso, la recepción del lenguaje oral (Nieto y Barroso, 2009); por esta razón, en el texto se ha incluido dentro del capítulo dedicado a agnosias (cap. 7). El paciente refiere no entender el lenguaje oral, pero es capaz de llegar a comprenderlo mediante la lectoescritura o la lectura labial, una alteración perceptiva que conlleva un déficit comprensivo en esta modalidad sensorial. El habla espontánea está preservada, al igual que la lectura y escritura.
- ◆ En la afasia de Wernicke, la afectación lingüística incluye problemas de reconocimiento perceptivo, como en el caso de la sordera verbal pura, pero además se encuentran comprometidas la expresión oral, gestual y escrita, la denominación, la repetición y la comprensión oral, escrita y gestual.
- ◆ En algunos casos aparecen **signos neurológicos** leves, como una ligera paresia de la cara o la extremidad superior, normalmente transitorios. Puede haber también algún grado de déficit sensorial cortical, como astereognosia (déficit en el reconocimiento táctil de objetos) o alteración en el sentido de la posición, pero suelen ser excepcionales. Puede aparecer, asimismo, una cuadrantanopsia superior derecha o una hemianopsia homónima derecha. Tales síntomas neurológicos, si existen, suelen presentarse en las fases agudas de la enfermedad y desaparecen con el tiempo, en general a medida que se van resolviendo las lesiones cerebrales que dan origen al trastorno (hemorragia, isquemia, edema, etc.). En un principio, estas lesiones suelen afectar al área de Wernicke y territorios próximos, como la corteza somatosensorial (principalmente en el lugar del homúnculo sensorial asociado a la cara), la occipital y parte de la vía visual desde el tálamo a la corteza occipital.

entiende. En casa nos solemos comunicar con señas o gestos, aunque él no los usa para que nosotros le entendamos. Articula bien, pero antes no pronunciaba las «eses» y ahora las pronuncia todas. Casi todo el tiempo que está despierto está hablando, sólo se mantiene en silencio con familiares o amigos. No sabemos si es capaz de leer bien porque no quiere coger ningún libro.

La familia refirió que, desde el ACV, Miguel confundía el nombre de las hijas y personas conocidas (p. ej., a su mujer la llamaba madre). Tenía problemas para recordar dónde dejaba las cosas, tampoco sabía qué tenía que hacer en días posteriores o qué medicamentos debía tomar. Hablaba y recordaba temas del pasado y, por otro lado, no parecía reconocer el valor del dinero. Tenía bastantes problemas de concentración, sobre todo en las conversaciones o en seguir la televisión.

## ■ ¿QUÉ ES LA AFASIA DE WERNICKE?

### Características principales

En cuanto a la **expresión oral**, la articulación y la prosodia son normales, mostrando habilidad para mantener una línea melódica con las inflexiones adecuadas de la voz. En cuanto a la estructura gramatical, aunque no se encuentra tan afectada como en la afasia de Broca, se observan sustituciones u omisiones de morfemas gramaticales verbales (relativos a persona y tiempo) y nominales (los que indican género o número), un uso inadecuado de las preposiciones y elipsis de elementos fundamentales de la oración que hacen que el sentido de la frase quede por completo alterado. Estos déficits gramaticales se conocen como *paragramatismo*.

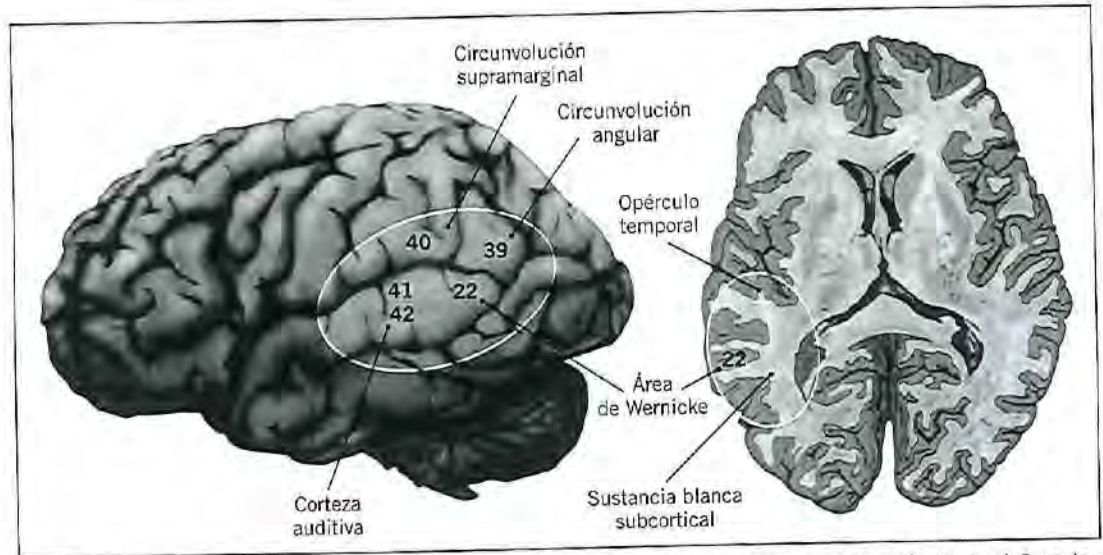


Figura 10-1. Localización de la lesión en la afasia de Wernicke en una vista lateral y un corte horizontal. Basado en la localización de Helm-Estabrooks y Albert, 2005.

Otro fenómeno destacado en la expresión verbal es la presencia de parafasias (omisiones, deformaciones o sustituciones de un fonema, sílaba o palabra del léxico). A diferencia de lo que ocurre en la afasia de Broca, en la que la expresión verbal puede verse afectada de manera importante por una apraxia del habla (trastorno articulatorio que afecta a la capacidad de programar la colocación de los músculos del habla para la producción volitiva de los fonemas y la secuenciación de los movimientos musculares para la producción de palabras), en la afasia de Wernicke la expresión verbal se caracteriza por la presencia de parafasias (alteración en el acceso al almacén semántico que afecta al *input* del almacén léxico), siendo los neologismos (p. ej., emitir «coto-dor» en vez de «veloz») las parafasias más frecuentes.

Al igual que el lenguaje expresivo oral, el **lenguaje expresivo escrito** está alterado. Son frecuentes las sustituciones, rotaciones y omisiones de letras. Las letras se encuentran unidas a modo de palabras y a menudo incluyen palabras reales. El resultado final puede ser tan ininteligible como su producción verbal.

La **comprensión** del lenguaje oral se encuentra gravemente afectada, aunque varía entre los distintos pacientes. En general, suelen utilizar claves extralingüísticas del interlocutor, como el tono de voz, la expresión facial, gestos corporales o faciales para ayudarse en dicha comprensión. En los casos más graves, el paciente no entiende nada de lo que se le dice o lee por escrito, pero los casos menos graves pueden tener un nivel de comprensión limitado a palabras o a frases sencillas. Suele ocurrir el denominado *efecto de fatiga*, esto es, el paciente puede

entender varias palabras, pero si se incrementa su número no logra darle un sentido a ellas. En ocasiones, el paciente logra captar un tema particular, pero si éste cambia, su comprensión cae y sólo después de cierto tiempo adquiere la del nuevo tema. Así, la comprensión sólo puede mantenerse durante períodos cortos de tiempo, requiriendo un gran esfuerzo por su parte. La interferencia (p. ej., otras conversaciones o ruido de fondo) agrava este déficit.

La **repeticón** se halla alterada, en forma correlativa a su defecto en la comprensión. Así, los pacientes que tienen cierto nivel de comprensión presentarán, a su vez, cierto nivel de repeticón. En general, la repeticón muestra la distorsión parafásica de las palabras del examinador, con la aparición de neologismos e inserciones irrelevantes. A menudo, estos pacientes agregan una palabra o una frase, a lo que se denomina *ampliación*.

La **denominación** por confrontación visual es casi siempre anormal, sin efecto facilitador de las claves fonéticas ofrecidas por el examinador.

La **lectura y comprensión lectora** se encuentran afectadas, aunque con una intensidad variable: algunos pacientes tienen menor alteración en la comprensión del lenguaje escrito que en la comprensión del lenguaje oral, mientras que otros presentan el patrón inverso. En el primer caso, es probable que el paciente presente sordera verbal pura, un patrón más agnóstico que afásico (cap. 7).

#### Alteraciones no lingüísticas asociadas

Ante las dificultades de expresión y comprensión del lenguaje en la afasia de Wernicke, lo pri-

mero que a alguien suele ocurrírsele es la posibilidad de comunicarse con el paciente a través de vías alternativas: ¿qué tal si se le enseña lenguaje de signos?, ¿y mediante gestos?, ¿o a través del dibujo?, ¿habrá alguna posibilidad utilizando las nuevas tecnologías de la información y comunicación? Las respuestas a estas preguntas o, lo que es lo mismo, las posibilidades de comunicación efectiva con el paciente y, por consiguiente, de recuperación estarán determinadas, en primer lugar, por el tiempo de evolución de la enfermedad (Bakheit et al., 2007) y, en segundo lugar, por el estado en que se encuentren las restantes funciones cognitivas superiores. En este sentido, desafortunadamente, la alteración del lenguaje resultante del daño cerebral del paciente con afasia de Wernicke influye y afecta al buen funcionamiento de otros procesos cognitivos no lingüísticos. De la misma forma, para que se mantengan funcionalmente intactos otros procesos cognitivos no lingüísticos es necesaria la preservación de tales funciones lingüísticas.

Existe un consenso generalizado sobre la existencia de una afectación en la comunicación no verbal (apraxias; Recuadro 10-2) en el paciente con afasia de Wernicke, que le dificulta la realización de gestos simples que no implican manipulación de objetos reales (p. ej., adoptar diferentes posturas con los brazos, las manos o los dedos). Las más relacionadas con la afasia de Wernicke son las ideomotoras, que se exploran mediante la ejecución, bajo orden verbal o por imitación visual, de gestos sin significado comunicativo y gestos con significado comunicativo: las denominadas *pantomimas* (p. ej., decir adiós, lanzar un beso, pedir silencio, hacer burla, peinarse, cepillarse los dientes, clavar un clavo o usar un destornillador).

Las funciones constructivas (p. ej., copia o generación espontánea de dibujos) pueden también encontrarse afectadas en los pacientes con afasia de Wernicke. En la copia de dibujos tienden a mostrar una desestructuración del modelo que han de dibujar, preservando la configuración global. En la generación libre de dibujos suele observarse ausencia de detalles o producción de dibujos irreconocibles.

Tomadas en conjunto, todas estas alteraciones lingüísticas y no lingüísticas hacen que la comunicación con el paciente sea prácticamente nula, tanto a nivel oral como escrito. Aunque puede utilizar gestos y posturas corporales en su interacción, en realidad no es capaz de establecer una comunicación gestual efectiva que compense las

dificultades en la comunicación oral debido a la presencia de apraxia ideomotora.

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE MIGUEL

En la primera toma de contacto con el paciente se observan problemas significativos de expresión y comprensión y, con ello, importantes dificultades de comunicación. No obstante, se muestra cordial, afable y colaborador, refiriendo encontrarse muy bien y sin conciencia de déficit. Debido a la afasia que presenta, resulta imposible la aplicación de pruebas neuropsicológicas que exigen comprensión del lenguaje oral y escrito, por lo que se administran tests cuya ejecución depende de aspectos manipulativos y no verbales. En concreto, se utiliza el formato abreviado del Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA), así como pruebas para la evaluación de las capacidades prácticas (v. Actividad 10-2). El perfil neuropsicológico de Miguel se presenta a continuación.

**Expresión oral.** Se caracteriza por presentar las alteraciones típicas en la fluidez verbal que definen al paciente con afasia de Wernicke: jergafasia, logorrea y paragramatismo, lo que hace prácticamente ininteligible el discurso, dando lugar a la denominada *habla vacía*. Tal como se expresa Miguel, es muy probable que los problemas de memoria que refiere la familia (p. ej., confundir a su esposa con su madre) sean parafasias semánticas más que problemas mnésicos. Véase un ejemplo:

Terapeuta (T): Buenos días.

Miguel (M): Es que yo, la historia que tengan ustedes... me gusta, me gusta...

T: Siéntese [el examinador señala la silla que debe ocupar M].

M: Muchas gracias [el paciente se sienta en la silla indicada por el examinador]. Me gusta, me gusta, me gusta que sepan ustedes hacer todas las cosas pero entonces este... he llamado por teléfono, mi mujer vive más lejos, yo entonces he tenido que ir yo con el coche porque no sabía mucho y se habían metido por otro sitio y yo tengo un coche muy bueno porque es muy cotodora que era de corruptores que ha surtido que era de una empresa que tenía que estar lubre y otras cosas y todo porque en mi casa de la playa y todo, y yo quería que usted... para que lo sepan ustedes que hay muchas coincidencias que yo es que donde yo vivo son tantos años... entiende, es que es una cantidad tremenda, más de cincuenta... y son cincuenta y tantos más pero el señor dueño de eso... es que han pasado tantos años... cuando hizo eso, eso fue provisto por mí, de la iglesia y todas esas cosas es el que yo nozaba y cuando todo eran

## Recuadro 10-2. Concepto de apraxia y principales modalidades

La **apraxia** se define como una incapacidad para realizar movimientos voluntarios aprendidos ante una orden verbal sin que existan alteraciones sensoriales ni agnosias, ni tampoco disfunción motora primaria, déficits en la comprensión o falta de motivación del paciente para llevar a cabo la acción. Nadie viene genéticamente determinado para saber cómo se utilizan los objetos o el significado que tiene un gesto determinado. A medida que empezamos a tener experiencia con los objetos que utilizamos para ducharnos, comer, vestirnos, etc. aprendemos, con frecuencia por aproximación y modelado, a realizar los movimientos precisos para llevar a cabo la acción que deseamos. La primera vez que un niño mueve la mano, abriendo y cerrando el puño, seguramente no está queriendo decir adiós. La asociación de ese gesto a la palabra de los adultos refuerza esta asociación. Estas acciones quedan ya grabadas en estructuras cerebrales y, en próximas ocasiones, la visión del objeto o la orden verbal «di adiós» son suficientes para que se desencadene la acción precisa que va a permitir el movimiento. Cuando se habla de memoria, quizá se está más habituado a referirse a fechas, hechos, nombres, etc., pero también hay circuitos especializados de memoria para consolidar y recuperar estos movimientos.

Las apraxias son trastornos frecuentes, pero tienden a pasar inadvertidos porque el paciente no suele referir quejas. Además, los déficits se atenúan en contextos naturales, cuando se interacciona con objetos reales. Su estudio ha cobrado especial relevancia porque muchos de los circuitos neuroanatómicos que median las apraxias están próximos a las regiones perisilvianas que procesan el lenguaje y porque suelen coexistir con afasias, interfiriendo además en su recuperación. Si el paciente afásico es también apráxico, la comunicación será más difícil: no señala, no realiza gestos... Si mejora la apraxia, mejora también la afasia. Asimismo, es un síntoma asociado a la demencia, que afecta al desempeño de las actividades de la vida diaria.

Las apraxias se clasifican en diferentes tipos, aunque aún se desconocen las bases cerebrales de muchos de ellos, e incluso se discute si algunas de las modalidades se pueden considerar auténticas apraxias.

**Apraxia ideomotora**

Es la mejor descrita. Se caracteriza por alteraciones en la programación espaciotemporal en la ejecución de movimientos asociados al uso de objetos (peinarse, utilizar una cuchara, barrer con una escoba, cepillarse los dientes) *–movimientos transitivos–* o a la realización de gestos con significado (decir adiós, el saludo militar, silencio, etc.)

*–movimientos intransitivos–* e incluso ante gestos sin contenido simbólico (imitar distintas posiciones de la mano del evaluador) *–pantomimas–*. Los pacientes pueden adoptar posturas anómalas con la mano, utilizar los dedos como si fuera el objeto (p. ej., el índice como la llave ante la indicación «como se utiliza una llave para abrir una puerta») o alterar la secuencia en la que realizan la acción (giran la muñeca primero y luego extender el brazo para abrir la puerta). Las estructuras cerebrales relacionadas con esta apraxia son las regiones inferiores del lóbulo parietal (áreas 39 y 40) que guardarían lo que Heilman denomina *engramas motores*. Cuando se requiere una acción determinada, estas regiones conectarían con las áreas premotoras que planifican el movimiento adecuado, y la corteza motora sería el último eslabón para ejecutarlo. Según esta propuesta, los pacientes con apraxia ideomotora por lesiones en el lóbulo parietal no podrían realizar ni reconocer la acción correcta entre varias propuestas. Por el contrario, los pacientes con lesiones premotoras no ejecutan la acción correcta por problemas de planificación, pero sí la reconocen, porque siguen teniendo intacto el «engrama». En este circuito se incluyen también los ganglios basales. Este tipo de apraxia está más lateralizada en el hemisferio izquierdo; de ahí que coexista con distintas afasias.

**Apraxia ideatoria o ideacional**

No es un concepto bien definido. Siguiendo a Heilman, podría entenderse como la dificultad para secuenciar actos motores que implican el uso de distintos objetos (p. ej., ducharse: desvertirse, enjabonarse, abrir el grifo y cerrarlo, secarse, etc.). Suelen ser lesiones extensas del hemisferio izquierdo las que la provocan o, con mayor frecuencia, procesos degenerativos, como las demencias. Aparecen tras lesiones amplias de la región parietotemporal posterior (Rothi et al., 1997).

**Apraxia conceptual**

El paciente selecciona un movimiento que pertenece a otro objeto. Por ejemplo, realiza el movimiento de una maquinilla de afeitar cuando se le ha demandado que se cepille los dientes, a pesar de que reconoce y denomina el cepillo y la maquinilla correctamente.

**Apraxia bucofacial**

Alteración de los movimientos de cara, labios, lengua, mejillas. Se evalúa a través de órdenes como soplar, lanzar un beso, inflar las mejillas, etc. Están mediadas por zonas parietales, frontales (opérculo frontal) y la ínsula.

Continúa

### Recuadro 10-2. Concepto de apraxia y principales modalidades (cont.)

#### Apraxia del habla

Incapacidad para programar la secuenciación de la musculatura del habla (boca, lengua, faringe, laringe, etc.). Una de las estructuras más implicadas en esta apraxia es la ínsula izquierda. El habla se torna difícil porque el paciente no consigue adoptar posiciones correctas con el aparato fonador. Suele acompañar a las afasias no fluidas y empeora su pronóstico.

#### Apraxia visuoperceptiva/visuoconstructiva

Dificultad para integrar en un todo los distintos componentes de un dibujo (p. ej., en el Test de Copia de una Figura Compleja de Rey) o una construcción

(subtests de Cubos o Rompecabezas de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III [WAIS-III]). Actualmente se discute que sean auténticas apraxias, considerándolas más bien como alteraciones en la organización e integración perceptiva. Se relacionan con lesiones occipitoparietales y frontales, predominantemente del hemisferio derecho.

#### Apraxia del vestido

Es característica de la demencia de tipo Alzheimer, pero puede aparecer sin demencia. La persona no consigue realizar las acciones adecuadas para vestirse: se pone las prendas del revés, se introduce una manga de la chaqueta en el brazo contrario.

estaban hechos pero no para mí, esa casa la alquilero y todas esas cosas, una casa que todo el mundo vive, entonces todas mis cosas y toda la historia que tiene... han pasado todos estos años porque este edificio para hacerlo todo, yo creo que el dueño tuvo que... porque la gente fue alquilando, comprando, alquilando, comprando... todos los años porque yo me encargué de todas estas cosas porque esto existe... [el paciente continúa hablando hasta que es interrumpido por el examinador cogiéndole de las manos].

**Comprensión oral.** La comprensión del lenguaje oral en Miguel se encuentra muy afectada. Como se puede comprobar en el siguiente diálogo, inicialmente el paciente logra entender lo que le pregunta el examinador al tercer intento y, cuando lo consigue, muestra importantes dificultades en cambiar de tema (cuando el terapeuta le pregunta sobre la familia):

T: ¿Qué edad tiene?

M: ¿Qué quiere saber de mí?

T: ¿Qué edad tiene usted?

M: Es que cuando voy así... ¡venga dígame qué quiere!

T: ¿Cuántos años tiene?

M: ¿El año que tengo yo?, ¿yo?

T: Sí.

M: Tengo 69, los cumplí a primero de años de noviembre del último que entra, ¡del penúltimo! Sí, sí, sí, es que yo... y le voy a decir más si quiere usted. Mire usted, yo... para que usted lo sepa... la calle del Carmen, en la calle del Carmen, si lo conocen ustedes, allí es donde estaba mi madre, donde vivía mi madre, mi padre, tenían juguetes y todas estas cosas.

T: [El examinador interrumpe al paciente tocándole las manos] ¿Dónde ha nacido usted?

M: [Risa nerviosa] Estoy, mire usted, yo... usted sabe que lo he visto las otras veces y yo... pero a mí me gustan las cosas... imagínate que yo... quiero yo... me

gusta saberlo todo y muchas veces a mí me gustan saber las cosas y siendre me gustan saber las cosas.

T: ¿En qué trabajaba usted?

M: ¿En qué trabajo yo?

T: Sí.

M: ¿Yo?, ¿actualmente?, ¿yo?, ¿mi vida? No, yo no es yo trabajo porque yo estaba yo le he dicho eso... yo estaba en una empresa precisamente, yo estuve muchos años, ¿entiende? Yo trabajaba precisamente de muchos, era un jefe que ese señor que yo otras cosas tengo porque son uno de los padres porque son tantos años... eran cosas de juguetes, de juetesimparantes, de regalos de todas las cosas de qué le digo yo a usted deuches de todo los especios de... todo muy grande ¿entiende? Y yo precisamente estaba de empetón y estaba en una empresa... habían varios... pero yo dentro de mis cosas... yo... mi vida... como le dije a usted una vez... yo era pequeñito, estudiaba en mis cosas y todo y... ¡pues oye! Pues...

T: Hábleme de su familia.

M: [Risas] ¡A ver!

T: Hábleme de su familia.

M: [Risas] Diga, diga.

T: Hábleme de su familia.

M: ¿Que yo me llamo! [Risas].

T: Su familia.

M: ¿Mi familia?

T: Sí.

M: ¿Mía?

T: Sí.

M: Mía, ¿de todo lo que estoy contando de cosa mía?

T: Sí, de su familia.

M: ¿De todo lo que estaba hablando de la empresa que estaba yo?

T: No.

M: ¿De otra cosita?

T: De su familia.

M: ¿Los que se han venido conmigo?

T: Sí.

M: Los que han venido, como la primera vez son doce pues yo... vino mi hija que usted lo conoció y vino mi mujer y un servidor, vinimos los tres y estu-

vimos con usted ¿entiende? Eso fue los que subimos ¿entiende? Y por eso le he dicho que la otra muchacha que es más alta es la hermana de mi hermana que es la mayor y yo soy su marido y precisamente da la casualidad que tienen tres hijas que son pequeñitos pero ya están casadas... yo tengo cuatro hijas, todas mías.

**Repetición.** Se encuentra afectada y con errores parafásicos, como se observa en los siguientes ejemplos:

T: Gato.  
M: Tato.  
T: Brillar.  
M: Puñal.  
T: Avión.  
M: Pión.  
T: Escolar.  
M: Escolal.  
T: Tarra.  
M: Tartar.  
T: Actor.  
M: Astor.

**Denominación.** De la misma forma, la denominación por confrontación visual en Miguel se halla alterada, presentado, como ocurre en la repetición, errores parafásicos:

T: Rosa.  
M: Flores.  
T: Caracol.  
M: Concor.  
T: Pasta de dientes.  
M: Cuceteto.  
T: Esquimal.  
M: China.  
T: Corbata.  
M: Ropa.  
T: Escalera.  
M: Mazales.

**Lectura.** Se encuentra gravemente afectada, obteniendo un éxito ocasional en la lectura de algunas letras, sílabas o palabras.

**Escritura.** Al igual que ocurre con la lectura, la escritura se encuentra alterada. En las figuras 10-2 y 10-3 pueden observarse los errores que comete al dictado y la forma en que realiza la escritura espontánea, respectivamente. Así, cuando se le demanda escribir la letra «a» (primeras dos líneas) y la sílaba «pan» (tercera línea), el paciente no comprende la instrucción, cometiendo neologismos y perseveraciones en su escritura. En la escritura espontánea, presenta sustituciones y omisiones de letras y, además, tiende a mostrar falta de coherencia en su discurso escrito, que es poco legible.

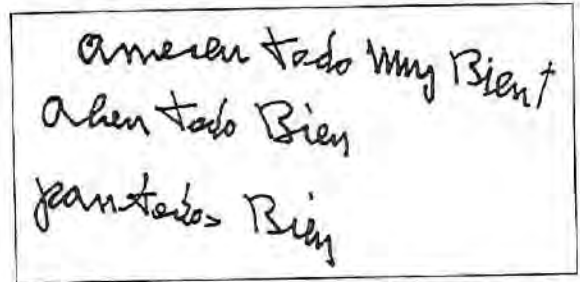


Figura 10-2. Escritura al dictado de letras y sílabas. Las dos primeras líneas corresponden a la escritura de la letra «a», y la tercera línea, a la escritura de la sílaba «pan».

**Praxias.** Miguel fue capaz de realizar gestos con significado comunicativo y sin él a través de la imitación pero no a la orden verbal, lo que puede explicarse por los problemas en comprensión auditiva (déficit en la realización de pantomimas).

**Habilidades constructivas.** Se valoraron a través de la copia de dibujos y la realización de dibujos espontáneos. En general, como puede observarse en las figuras 10-4 y 10-5, la habilidad constructiva del paciente se encuentra afectada. En la copia, aunque preserva la configuración global del diseño, tiende a la desestructuración. En el dibujo espontáneo realiza dibujos irreconocibles.

**Conciencia de las limitaciones.** Como el lector puede haber intuido por las verbalizaciones y la forma de reaccionar de Miguel ante las preguntas que se le formulaban, existe una clara anosognosia. No obstante, a lo largo de la evaluación ha habido momentos en los que parecía mostrar cierto reconocimiento de su falta de comprensión, sobre todo cuando se le formulaban preguntas y él respondía con algún grado de ansiedad (la risa espontánea).

## ■ EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO DE LA AFASIA DE WERNICKE

Como indican Bakheit et al. (2007), en pacientes con afasia y, en concreto, con afasia de Wernicke, los primeros 6 meses tras el ACV es un período de máxima susceptibilidad para la mejora en las funciones lingüísticas, mientras que estas alteraciones cognitivas se considerarán estabilizadas al cabo de 1 año y, a partir de entonces, en caso de alcanzar alguna mejoría, será muy leve. En general, la expresión verbal en la afasia de Wernicke varía considerablemente con el transcurso del tiempo, y la jergafasia suele disminuir o, incluso, desaparecer (Nieto y Barroso, 2009).

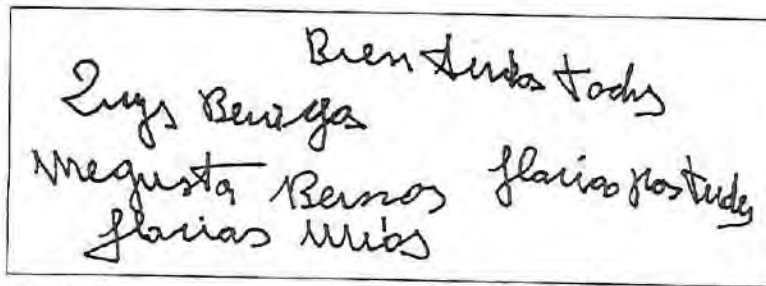


Figura 10-3. Escritura espontánea.

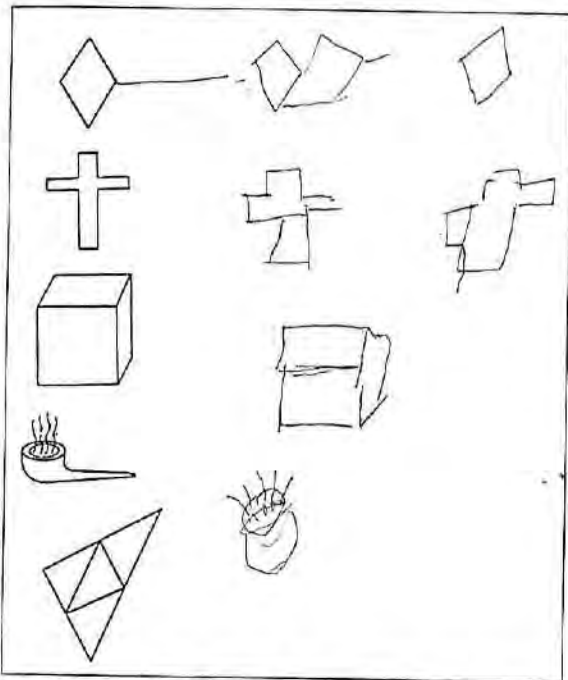


Figura 10-4. Copia de dibujos.

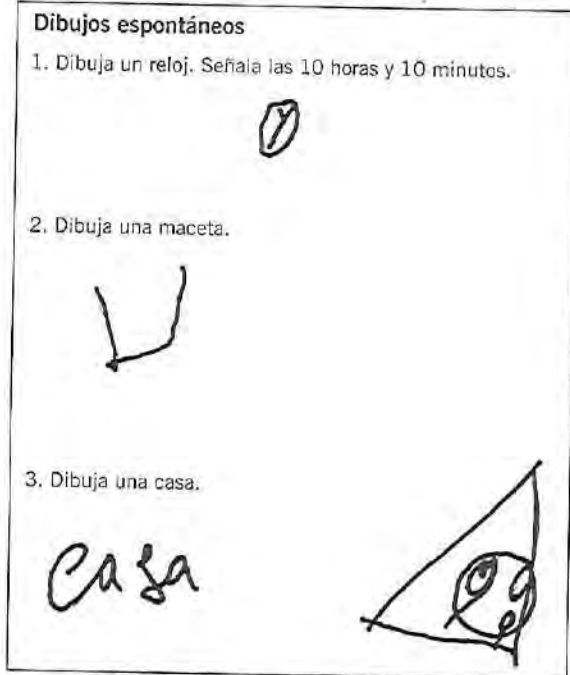


Figura 10-5. Dibujos espontáneos a petición.

Desde el punto de vista terapéutico, no existe un método efectivo, científicamente comprobado, para la afasia de Wernicke. Como mucho, sólo se proporcionan orientaciones a los familiares por parte de algunos profesionales (Altschuler et al., 2006). Estos mismos autores proponen un método de rehabilitación, en concreto compensatorio, denominado *terapia situacional*, basado en la intervención con el paciente fuera de la consulta, introduciéndolo den-

tro de un contexto real. Consideran que el paciente con afasia de Wernicke conserva los conocimientos previos al daño cerebral y, por lo tanto, tiene un bagaje considerable de información semántica de las cosas y de lo que le rodea. Además, conservan las funciones lingüísticas propias del hemisferio derecho, como la capacidad de entender expresiones faciales, posturas, señales, etc., que pueden beneficiarlo y ayudar en la interacción con su medio.

**RESUMEN**

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: afasia de Wernicke asociada a ACV.
  - Hallazgos en neuroimagen: en TC inicial, hemorragia temporal izquierda, además de lesiones hipodensas en sustancia blanca

concomitantes con encefalopatía vascular crónica; en RM de control, encefalopatía vascular con múltiples lesiones isquémicas en sustancia blanca periventricular y lesión temporal izquierda residual a la hemorragia sufrida.



- Perfil neuropsicológico característico de la afasia de Wernicke: alteraciones lingüísticas en la comprensión del lenguaje oral y escrito, en la expresión con jergafasia, logorrea y paragramatismo; alteraciones práxicas; anosognosia; problemas de conducta.
- Rehabilitación de los procesos alterados de comprensión: terapia situacional, basada en la inclusión en el contexto real, la potenciación de la memoria semántica y las habilidades lingüísticas del hemisferio derecho (prosodia).



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 10-1. Familiarizándonos con los datos médicos

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
- Cuadrantanopsia.
  - Astereognosia.
  - Hemianopsia homónima.

### ACTIVIDAD 10-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

#### Subpruebas de evaluación de funciones práxicas del Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA) (Goodglass y Kaplan, 2005)

Está constituido por cuatro conjuntos de tareas consistentes en la evaluación del uso simulado de objetos, movimientos bucofaciales respiratorios, gestos naturales y gestos convencionales. Para la puntuación de cada uno de los ítems, de las distintas tareas, se utiliza una escala de 0 a 3 puntos en relación con la inteligibilidad de cada acción realizada (0 = sin respuesta o respuesta irreconocible; 1 = intento fallido; 2 = respuesta reconocible pero no exacta; 3 = respuesta normal o exacta). A continuación se describen los ítems correspondientes a estas tareas.

**Ítems para la tarea de uso simulado de objetos.** Instrucción: se le dice al paciente «muéstreme cómo utilizaría esto para...». A continuación se le muestran diferentes objetos (lápiz, llave, gafas, jarra, cepillo de dientes, peine, martillo y destornillador) de forma individual y se le dice «muéstreme cómo utilizaría este objeto para abrir la puerta (llave), para escribir (lápiz), para mirar con ellas (gafas), para llenar un vaso de agua (jarra), para cepillarse los dientes (cepillo de dientes), para peinarse (peine), para clavar un clavo (martillo), para apretar un tornillo (destornillador)».

**Ítems para la tarea de gestos naturales.** Instrucción: se le dice al paciente «diga qué gesto

haría...». Y se añade: «cuando algo huele muy mal, cuando hay mucho ruido, cuando tiene mucho frío y cuando tiene mucho calor».

**Ítems para la tarea de gestos convencionales.** Instrucción: se le dice al paciente «¿cómo haría para...?». Se indica: decir adiós, saludar como un soldado, llamar a alguien para que se le acerque, detener el tráfico.

Los tres grupos de ítems mencionados evalúan más específicamente las praxias ideomotoras.

**Ítems para los movimientos bucofaciales respiratorios.** Instrucción: se le dice al paciente «siga las siguientes órdenes» y se añade: tosa, haga como si apagara una vela, haga como si oliera una flor, haga como si bebiera con una pajita. Evalúa las praxias bucofaciales.

Una vez aplicados todos los elementos, se vuelven a administrar aquellos en los que la puntuación ha sido inferior a 3, pero esta vez haciendo que el paciente imite la ejecución del evaluador. La finalidad es observar si la ejecución por imitación es mejor, igual o peor que la obtenida mediante órdenes verbales.

- ✓ Ejercicio 2. En el siguiente texto, identifique las principales alteraciones en el lenguaje expresivo y comprensivo de Miguel (parafasias fonéticas, semánticas, neologismos, jergafasia, habla vacía, logorrea, paragramatismo, fenómeno de ampliación, efecto fatiga o dificultad en cambiar de tema):

T: ¿Está usted enfermo?

M: Yo sí, yo se lo puedo decir, ¿sabe usted?, ¿quiere que se lo diga?

T: Sí.

M: Si quieren me pueden ver de pie si quieren.

T: No, no.

M: Mire yo del corazón lo tengo perfestamente, yo tengo perfestemetne esto [se señala el corazón] que ustedes lo pueden ver también, y además que lo sepan ustedes, mire ustedes soy un hombre de fuerce

[agita los brazos de abajo arriba mostrando su fuerza y agilidad] muy fuertísimo que lo sepa usted, y apedad ¡tengo una calle de armagas! Para mí, yo tengo una fuerza en esa pierna que toda esa fuerza que tengo yo aquí, esto, esto [se señala ambas piernas] está muy fuerte y si me ven ustedes a mí andar, para andar, ¿qué le diría yo? Donde hemos subido aquí para subir aquí a su casa donde están los colores y todo eso... eso son... toda la fuerza que tengo yo... subir... quien halla subir así como yo... yo la fuerza que tengo en mi pierna [taconeando con ambos pies rápidamente] y además para bañar si le digo en la playa... le digo que son más fuertes que todas las cosas, para bañar, para bañar... son tantos años que yo he estado [mueve los brazos gesticulando el acto de nadar] que [sigue hasta que se le interrumpe].

T: ¿Dónde veranea usted?

M: [Risa nerviosa]. Sí, sí, espere que yo a mí me gustan todas las cosas y ¡gracias a Dios!

T: ¿Dónde veranea usted?

M: Donde eranea yo.

T: Sí, ¿dónde?

M: ¿Qué le diga lo que estaba haciendo en el agua?

T: No, ¿en qué lugar veranea usted?

M: ¿Dónde estoy ahora mismo viviendo?

T: Veranear.

M: ¿anear?

T: Veranear, ¿dónde?

M: Bueno, espérate, ¿mi vida?, ¿lo que es mi vida normal?, ¿eso quiere saber? Yo la empresa que he trabajado... yo estoy... ahora, a mí solamente, porque mira a mí solamente son tantos años.

T: ¿Dónde vive usted?

M: ¿Dónde vivo yo actualmente?

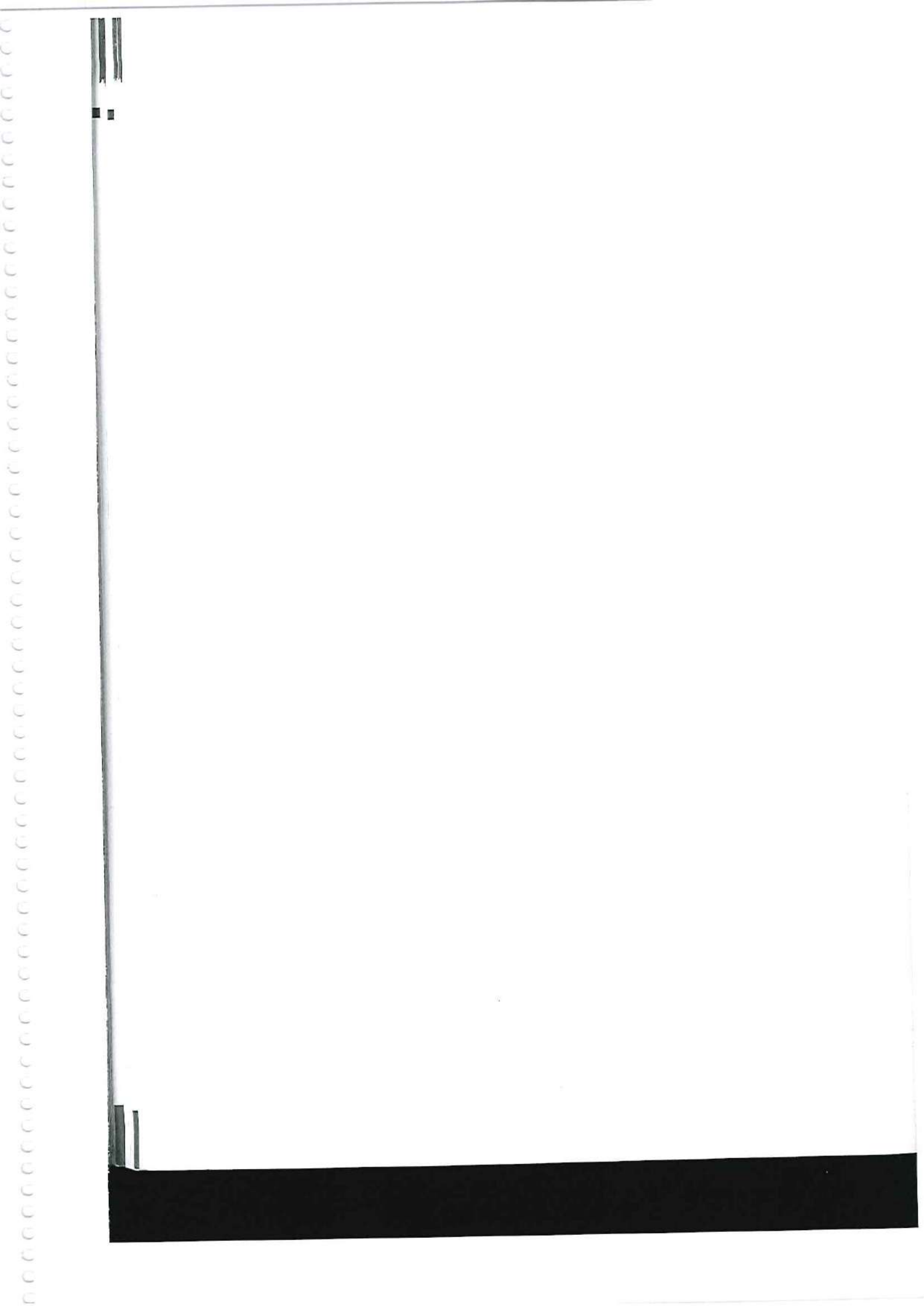
T: Sí.

M: En la calle Goya, esto está precisamente...

✓ Ejercicio 3. Elabore un cuadro con los procesos lingüísticos (fluidez, comprensión, lectura, etc.) especificando las pruebas que los evalúan y la ejecución (normal o alterada) que presentan los pacientes con afasia de Broca y de Wernicke. A este cuadro se incorporarán más adelante otras afasias.

## BIBLIOGRAFÍA

- Altschuler EL, Multari A, Hirstein W, Ramachandran VS. Situational therapy for Wernicke's aphasia. *Med Hypotheses* 2006;67:713-6.
- Bakheit S, Shaw S, Carrington S, Griffiths S. The rate and extent of improvement with therapy from the different types of aphasia in the first year after stroke. *Clin Rehabil* 2007; 21:941-9.
- Helm-Estabrooks A, Albert ML. Manual de la afasia y de la terapia de la afasia, 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2005.
- Lane ZP, Singer A, Roffwarg DE, Messias E. Differentiating psychosis versus fluent aphasia. *Clin Schizophr Relat Psychoses* 2010;4:258-61.
- Niero A, Barroso J. El lenguaje y sus alteraciones. En: Junqué C, Barroso J, eds. Manual de neuropsicología. Madrid: Síntesis, 2009.
- Rothi L, Ochipa C, Heilman K. Apraxia: the neuropsychology of action. Hove: Psychology Press, 1997.



# Afasia de conducción

*Bise... tise... tiselas... ¡tijeras!*

M. Triviño Mosquera

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer las principales características de la afasia de conducción, así como las clasificaciones propuestas.
- Identificar las estructuras y los circuitos que actualmente se relacionan con este tipo de afasia.
- Conocer los distintos modelos psicolingüísticos formulados.
- Saber evaluar y realizar un diagnóstico diferencial de la afasia de conducción.
- Establecer objetivos de intervención neuropsicológica en la afasia de conducción.

## ■ INTRODUCCIÓN

La afasia de conducción es un trastorno del lenguaje poco frecuente –con una incidencia del 6-7 % con respecto a las restantes afasias (Pedersen et al., 2004)– que se caracteriza, principalmente, por una alteración de la capacidad de repetición a pesar de la presencia de una comprensión preservada y un lenguaje fluido aunque lleno de parafasias fonéticas. Los pacientes son conscientes de la emisión involuntaria de dichas parafasias, por lo que intentan autocorregirse mostrando la denominada *conducta de aproximación* o *conducta de puntería* como la que se describe en el subtítulo de este capítulo (*bise... tise... tiselas... ¡tijeras!*).

Ya en 1874 el neurólogo alemán Karl Wernicke describió en su tesis doctoral el primer caso de afasia de conducción y propuso, según las sugerencias de su mentor Theodor Meynert, que era el resultado de la interrupción de las fibras que proyectaban desde el área de Wernicke (parte posterior del área 22 de Brodmann) a la ínsula. Era

la primera vez que se formulaba un modelo de desconexión para explicar un síndrome neuropsicológico. En 1938, Goldstein y Marmor describieron otro caso, pero sugirieron como mecanismo explicativo de esta afasia un déficit central del lenguaje en lugar de un fallo en la transmisión. Fue el neuropatólogo ruso von Monakow el que inicialmente propuso, en 1914, la lesión del fascículo arqueado como responsable de la afasia de conducción. Sin embargo, estudios recientes han comunicado casos de afasia de conducción con preservación de dicho fascículo. Este hecho, junto con la diversidad de modelos que desde la psicolingüística se han planteado para explicar las alteraciones que se observan, ha contribuido a que en las últimas décadas se haya abierto de nuevo el debate acerca de las bases neurales y psicolingüísticas de la afasia de conducción siendo, sin duda, el síndrome afásico más polémico.

En este capítulo se presenta el caso de Santiago, un paciente con afasia de conducción tras un hematoma espontáneo en los ganglios de la base

izquierdos. El análisis de su alteración del lenguaje nos permitirá revisar el estado actual de los modelos anatómicos, neuropsicológicos y psicolingüísticos de este tipo de afasia, que genera gran ansiedad y frustración en los pacientes que la padecen.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. SÉ LO QUE QUIERO DECIR Y CASI LO DIGO

### La lesión

Santiago trabajaba en una tienda de electrodomésticos. A pesar de tener sólo 52 años, presentaba varios factores de riesgo cardiovascular, como hipertensión, fibrilación auricular crónica —en tratamiento con acenocumarol— y dislipemia. Aunque había dejado de fumar hacía varios años y seguía una dieta sana, debido a su absorbente trabajo, no llevaba un control muy estricto de su medicación y de sus revisiones médicas. El 3 de noviembre de 2009 comenzó a perder la sensibilidad en la pierna derecha mientras conducía, por lo que tuvo que parar el coche al no poder manejar bien los pedales. Llamó a su casa y a los servicios de urgencias, que lo encontraron con una pérdida total de fuerzas en los miembros derechos, desviación de la comisura bucal a la izquierda y disartria.

Tras su ingreso en el Hospital de Rehabilitación y Traumatología de Granada se le realizó una tomografía computarizada (TC), en la que se apreciaron hallazgos compatibles con hematoma intraparenquimatoso en ganglios de la base izquierdos. A las 48 horas sufrió un empeoramiento brusco con pérdida de la conciencia (Escala de Coma de Glasgow, GCS = 7/15), y fue valorado por el servicio de neurocirugía, que decidió realizar una intervención quirúrgica de forma urgente para evacuar

el hematoma con abordaje parietal izquierdo. En la TC realizada 1 mes después de la intervención se apreciaban imágenes hipodensas irregulares en la región silviana posterior, corona radiada y centro semioval izquierdo, compatibles con cambios evolutivos tras la resolución del hematoma previo. También se observaban cambios posquirúrgicos en la calota frontoparietal izquierda. Tras la intervención quirúrgica mejoró el nivel de conciencia, mostrándose alerta y colaborador, pero con una importante alteración en el lenguaje y una hemiparesia derecha —con mayor afectación del brazo— que le permitía ponerse en pie con ayuda.

Ante la necesidad de rehabilitación motora y del lenguaje fue trasladado, a los 3 meses del accidente cerebrovascular (ACV), al Hospital Universitario San Rafael, donde estuvo ingresado durante 5 meses recibiendo sesiones de fisioterapia, terapia ocupacional y neuropsicología. En la última TC de control, realizada 8 meses después de haber sufrido el ACV, se apreciaba un área de encefalomalacia temporal y frontoparietal izquierda, con retracción del sistema ventricular compatible con secuelas del proceso hemorrágico, así como craneotomía frontoparietal izquierda (Fig. 11-1).

### Evaluación neuropsicológica inicial

Tras su ingreso en el hospital, fue remitido por su médico de planta al servicio de neuropsicología para reanudar la rehabilitación del lenguaje que se había iniciado en el hospital de procedencia. Su médico describió su alteración como una «afasia motora con buena comprensión». Cuando Santiago entró en la consulta el primer día, saludó de forma correcta mostrando un discurso fluido y bien articulado, aunque lleno de continuos bloqueos y múltiples parafasias. A lo largo de la conversación inicial, aparentaba tener una buena



**Figura 11-1.** Imágenes de tomografía computarizada realizada 8 meses después del hematoma, que muestra un área de encefalomalacia temporal y parietal izquierda, así como craneotomía frontoparietal izquierda.

comprensión, con respuestas coherentes a las preguntas realizadas. Sin embargo, se frustraba con cada bloqueo e intentaba corregir los errores que cometía —conducta de aproximación—, mostrando un gran autocontrol ya que, ante dichos errores, se paraba, pensaba e intentaba articular cuidadosamente la palabra elegida. Cuando conseguía emitir la palabra de forma correcta, la repetía para confirmar que estaba bien articulada, diciéndola a continuación con sensación de triunfo, como si hubiera conseguido vencer un gran obstáculo.

Terapeuta (T): Buenos días, ¿cómo estás?  
 Santiago (S): Buenas, bien, bien.  
 T: ¿Podrías contarme lo que te ha pasado?  
 S: Pues, que iba en mi... mi... cot, coj, coche, ¿coche! y no podía más... me puse malo porque me dio algo en... [se señala la cabeza]... aquí.  
 T: En tu cabeza, en el cerebro.  
 S: Eso, en el tele, tere...  
 T: Cerebro.  
 S: Tereso, tebe... no sale... ¿por qué no sale?

Santiago tenía un discurso compatible con una afasia de conducción (Tabla 11-1), puesto que, junto a una comprensión preservada y un lenguaje fluido y coherente, su discurso estaba lleno de parafasias —en su mayoría fonéticas— y presentaba una gran dificultad para la denominación y la repetición, teniendo plena conciencia de su déficit. Tampoco podía leer en voz alta ni escribir, ya que

Tabla 11-1. Características de la afasia de conducción\*

	Característica
<b>Lenguaje</b>	
Lenguaje expresivo	
Lenguaje conversacional	Fluido pero parafásico
Denominación	Alterada
Repetición	Muy alterada
Lectura en voz alta	Alterada
Escritura	Alterada
<b>Lenguaje receptivo</b>	
Comprensión auditiva	Preservada
Comprensión lectora	Preservada
<b>Signos neurológicos asociados</b>	
<b>Sistema sensorial</b>	
Sensibilidad	Alterada
Hemianopsia	Ausente
Agnosia	Ausente
<b>Sistema motor</b>	
Hemiparesia	Ausente o leve
Disartria	Ausente
Disfagia	Ausente
Apraxia	Ideomotora

\* Adaptado de Ardila, 2010.

presentaba las mismas dificultades que cuando pretendía denominar o repetir palabras. Asimismo, en relación con los aspectos motores, presentaba una parálisis facial derecha con borramiento del surco nasogeniano derecho, así como una hemiparesia derecha con un balance muscular de 3/5 en el miembro superior y 4/5 en el miembro inferior. No tenía dificultades articulatorias (disartria) ni de la deglución (disfagia). En cuanto a los aspectos sensoriales, sí tenía cierta pérdida de sensibilidad en el hemicuerpo derecho, pero sin pérdida de visión del hemicampo contralateral a la lesión (hemianopsia) ni agnosia visual o auditiva. Tampoco tenía dificultades para diferenciar la derecha de la izquierda, ni agnosia digital, agnosia táctil, acalculia o autotopagnosia, por lo que se descartó la presencia comórbida de un síndrome de Gerstmann (cap. 7).

Tras un primer contacto, se realizó una evaluación exhaustiva de la alteración del lenguaje mediante el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA) (Tabla 11-2) y el Test de Vocabulario de Boston (Tabla 11-3). Este último, en la que Santiago debía denominar una serie de dibujos, fue tan frustrante para él que debió interrumpirse en el elemento número 10 de un total de 60. De esos 10 elementos, sólo pudo denominar de manera espontánea la palabra «casa». Ante las restantes imágenes, realizaba gestos o incluso describía verbalmente el objeto, pero fue incapaz de nombrarlo, beneficiándose sólo en ocasiones de las claves semánticas, de las fonéticas y de la repetición.

## ■ AFASIA DE CONDUCCIÓN. INTENTANDO DAR CON LA PALABRA

### Afasia de conducción: desde la psicolingüística a la neuropsicología

La afasia de conducción ha generado un gran interés entre los psicolingüistas y los psicólogos cognitivos, puesto que la existencia de un trastorno casi exclusivo de la capacidad de repetir aporta información fundamental para el diseño de modelos que simulen la producción del lenguaje. Asimismo, desde el punto de vista neuropsicológico, entender los déficits que se encuentran en la base del trastorno —así como conocer los procesos preservados— es fundamental para el estudio de los correlatos neurales y para diseñar protocolos de evaluación e intervenciones efectivas.

Existe cierto consenso en la suposición de que la afasia de conducción se produce por un fallo en la etapa posléxica o de codificación fonológica para

Tabla 11-2. Resultados de Santiago en el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia

Procesos lingüísticos	Subescala	Pretratamiento <sup>a</sup>	Postratamiento <sup>b</sup>	Diferencia
Fluidez	Agilidad articularia	Normal	Normal	=
	Longitud de frase	Normal	Normal	=
	Agilidad verbal	Alterado	Alterado	=
Comprensión auditiva	Discriminación de palabras	Normal-bajo	Normal	↑
	Identificación de partes del cuerpo	Normal	Normal	=
	Órdenes	Normal	Normal	=
	Material ideativo complejo	Normal-bajo	Normal	↑
Denominación	Respuesta de denominación	Muy alterado	Normal-bajo	↑
	Denominación por confrontación visual	Muy alterado	Muy alterado	=
	Nombrar animales	Muy alterado	Alterado	↑
	Denominación de partes del cuerpo	Muy alterado	Alterado	↑
Lectura	Palabras	Muy alterado	Normal-bajo	↑
	Oraciones	Imposible administrar	Alterado	↑
Repetición	Repetición de palabras	Muy alterado	Alterado	↑
	Alta probabilidad	Imposible administrar	Alterado	↑
	Baja probabilidad	Imposible administrar	Imposible administrar	=
Habla automatizada	Secuencias automatizadas	Alterado	Normal bajo	↑
	Recitado	Alterado	Alterado	=
Comprensión lenguaje escrito	Discriminación letra-palabra	Normal-bajo	Normal	↑
	Reconocimiento de palabras	Normal-bajo	Normal-bajo	=
	Comprensión de deletreo	Muy alterado	Muy alterado	=
	Emparejamiento dibujo-palabra	Normal-bajo	Normal	↑
	Lectura de oraciones y párrafos	Alterado	Alterado	=
Escritura	Mecánica	Normal-bajo	Normal-bajo	=
	Escritura seriada	Alterado	Normal-bajo	↑
	Dictado elemental	Muy alterado	Alterado	↑
	Denominación por confrontación escrita	Muy alterado	Muy alterado	=
	Deletreo de dictado	Imposible administrar	Imposible administrar	=
	Oraciones dictado	Imposible administrar	Imposible administrar	=
	Escritura narrativa	Imposible administrar	Imposible administrar	=

<sup>a</sup> Pretratamiento: transcurridos 3 meses desde el accidente cerebrovascular.

<sup>b</sup> Postratamiento: tras 4 meses de intervención.

=: la ejecución es semejante entre el pretratamiento y el postratamiento; ↑: la ejecución mejoró tras el tratamiento.

la producción del habla, en concreto, en el proceso de segmentación y programación fonológica (Fig. 11-2). Se considera que, en esta etapa, la representación fonológica de la palabra ha sido recuperada, permitiendo el acceso a su estructura silábica y prosódica. Dicha representación es almacenada temporalmente mientras cada segmento fonológico es colocado en la posición correcta. Tras este

proceso, la estructura fonológica se codifica fonéticamente para llevar a cabo su programación motora. Las evidencias a favor de esta propuesta son varias. En primer lugar, los afásicos de conducción suelen presentar una ejecución semejante en repetición, denominación y lectura. Si el déficit estuviera en la recuperación del léxico (etapa preléxica), sólo tendrían dificultades en la deno-

Tabla 11-3. Ejecución de Santiago en los 10 primeros ítems del Test de Vocabulario de Boston

Palabra del test	Denominación espontánea	Denominación con clave semántica	Denominación con clave fonética	Repetición
Cama	Para dormir...	Casa... no	Cara...	No sé
Árbol	(Gesto de altura)	Lo sé...	¡Árbol!	
Lápiz	Casa... no	...	Tasi, asi...	No puedo
Casa	Casa			
Reloj	Para ver la hora...	Reloj, ¡reloj!		
Tijeras	(Gesto de cortar)	Claro, si sé lo que es	lseras...	Nada, no puedo
Peine	Casa... ¡no!	Así... (hace el gesto)	¡Peine!	
Flor	(Gesto de oler)	Mmm, qué bien huele	...	No sé
Martillo	(Gesto de clavar)	Pom, pom, pom	Arillo...	No...
Sacapuntas	(Gesto)	Los niños en el cole...	Sssss...	Es muy difícil

minación, puesto que la repetición y la lectura no requieren dicha recuperación. En segundo lugar, las parafasias que emiten estos pacientes son, sobre todo, de tipo fonético y suelen estar relacionadas fonológicamente con la palabra objetivo, lo cual sugiere que las dificultades surgen una vez que se ha recuperado su representación fonológica, silábica y prosódica. En tercer lugar, estos pacientes son por completo conscientes de los errores que cometen e intentan corregirlos. Esto también es un indicador de que han recuperado la representación fonológica y pueden reconocer los errores. Sin embargo, aún no han planificado y ordenado los segmentos implicados, lo que les impide corregir de forma efectiva los errores generando múltiples intentos (Anderson et al., 1999; Saito et al., 2003).

Algunos autores plantean que el déficit se encuentra, más específicamente, en el almacén fonológico a corto plazo o memoria de trabajo auditiva, considerando que las representaciones fonológicas recuperadas decaen con rapidez sin permitir al individuo ordenar los segmentos y estructurar fonológicamente la palabra (Buchsbaum et al., 2011; Sidiropoulos et al., 2010). Este almacén fonológico a corto plazo ha sido identificado como el «bucle fonológico» propuesto por Baddeley y Hitch en 1974 dentro de su modelo sobre la memoria de trabajo (Baddeley et al., 2010). El bucle fonológico se ha relacionado con regiones de la corteza parietal izquierda, aunque con posterioridad se ha involucrado también a la corteza temporal superior. En la actualidad, los estudios de neuroimagen apuntan en concreto a la parte posterior del plano temporal —la región Spt (*Sylvian-parietal-temporal*)— y al surco temporal superior, considerando que en dicha área se inte-

gra información sensorial auditiva así como información motora procedente de las áreas frontales a través del mismo fascículo arqueado (Buchsbaum y D'Esposito, 2008; Matsumoto et al., 2004).

Otra propuesta de interés es la que considera que el déficit realmente se produce al final del proceso, durante la codificación fonético-articulatoria. Según esta hipótesis, la afasia de conducción sería, más bien, un tipo de apraxia ideomotora del habla o una apraxia verbal (Ardila, 2010). Los recientes resultados con imágenes por tensor de difusión (DTI) que muestran cómo el fascículo arqueado conecta de forma directa con áreas premotoras (BA 6) y operculares parecen apoyar esta posibilidad (Recuadro 11-1). Sin embargo, si fuera un déficit en la codificación fonético-articulatoria, los pacientes sabrían reconocer los fonemas que componen una palabra entre varias opciones, tarea que les resulta imposible realizar, lo cual sugiere que el problema se produce en una etapa previa.

Sea cual fuere la explicación definitiva, los resultados que indican que se encuentra alterado el proceso de segmentación fonológica que se produce en el bucle fonológico proporcionan elementos indispensables a la hora de diseñar la evaluación y la intervención con este tipo de pacientes.

### Perfil neuropsicológico de Santiago

Como se ha indicado previamente, Santiago presentaba una alteración importante en todas las tareas de denominación, lectura y repetición, con dificultades también para emitir secuencias automáticas (como los números o los días de la semana), puesto que generaba parafasias que distraían su atención e interrumpían la secuencia, siendo



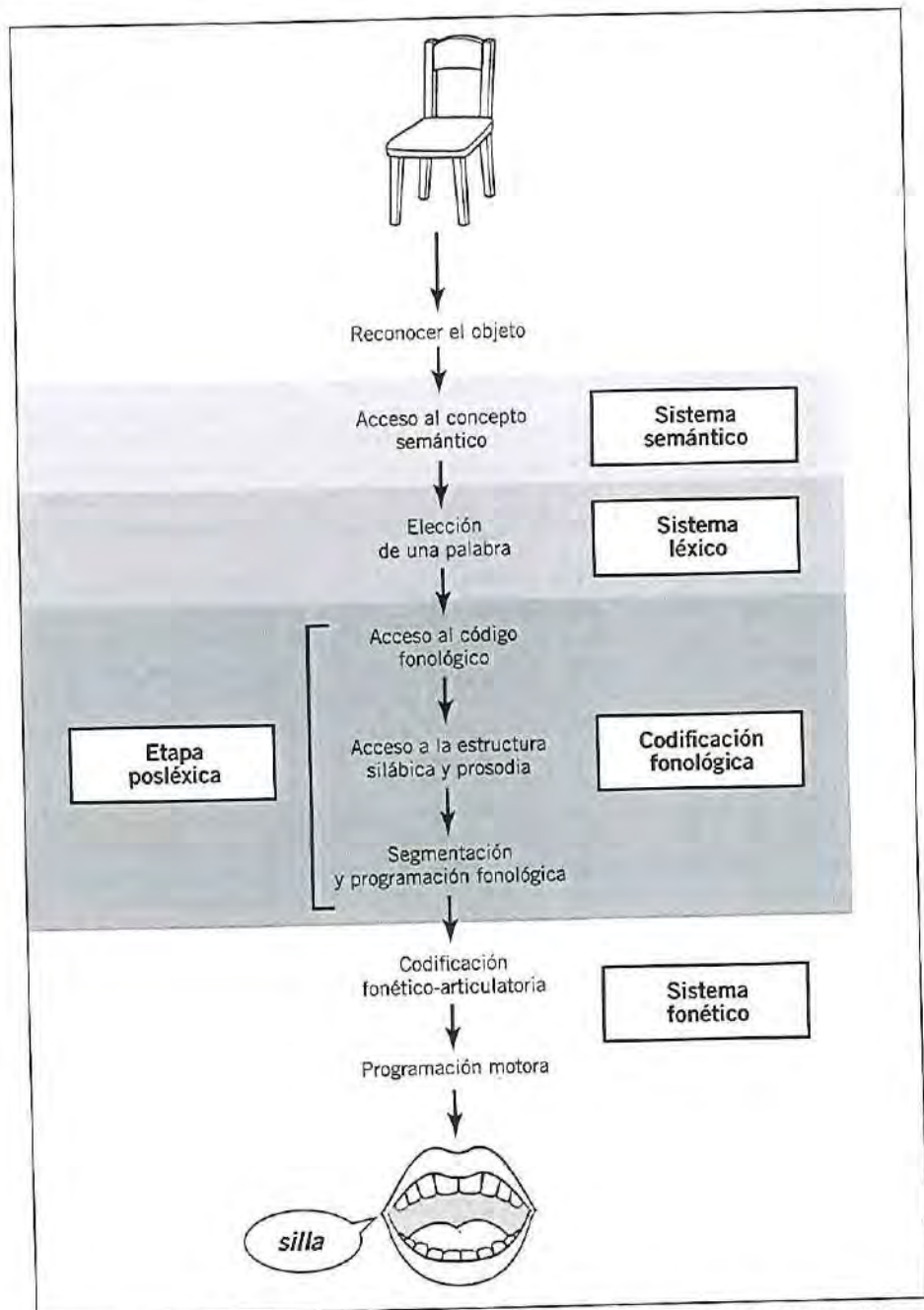


Figura 11-2. Representación del modelo de producción de la palabra hablada, adaptado de Roelofs (v. Levelt, 1999). En este esquema se proponen las etapas de procesamiento que se realizan para denominar un objeto por confrontación visual, pasando por el acceso a la semántica y al léxico, para poder realizar la codificación fonológica y fonético-articulatoria, que permitirá la programación motora.

incapaz de reanudar el discurso en la palabra en la que se había quedado (Tabla 11-2). Asimismo, su escritura era muy costosa, llena de paragrafías tanto de manera espontánea como al dictado, por lo que se negaba a escribir diciendo:

S: Yo todo esto lo sé, yo fui al colegio y era muy listo... yo sabía todo y me gustaba... [gesto de abrir un libro y leer]... y miraba...

T: Te gustaba leer.

S: Eso, y cogía uno y otro y otro... [pausa]... yo era muy listo y ahora no puedo hacer nada de eso.

En general, la expresión verbal y escrita de las palabras estaba muy alterada en comparación con la comprensión tanto verbal como escrita. Sin embargo, a pesar de que podía identificar y reconocer

## Recuadro 11-1. Anatomía del fascículo arqueado

- ◆ Tradicionalmente, la afasia de conducción se ha considerado un síndrome de desconexión debido a la interrupción de un haz de fibras que conecta el área de Wernicke con áreas silvianas anteriores. En concreto, y tras los debates localizacionistas de principios del siglo xx, fue Norman Geschwind en 1965 el que retomó la idea de la lesión del fascículo arqueado como responsable de los síntomas de la afasia de conducción al producirse una desconexión entre el área de Wernicke y el área de Broca (Fig. 11-3).
- ◆ Sin embargo, hasta la fecha no se ha publicado ningún caso de afasia de conducción con daño exclusivo en el fascículo arqueado, aunque sí se han descrito casos con dicha lesión sin la sintomatología característica de este tipo de afasia. Habitualmente, las lesiones que afectan a este haz de fibras (accidentes cerebrovasculares, traumatismos craneoencefálicos o tumores) suelen dañar estructuras corticales colindantes, como la parte posterior de la corteza temporal superior, las circunvoluciones angular y supramarginal o la corteza parietal inferior. Estas áreas parecen estar más directamente relacionadas con la aparición de la afasia de conducción, que la interrupción del fascículo. En la actualidad, las técnicas de tractografía como la imagen por tensor de difusión (DTI) han permitido delimitar la anatomía del fascículo arqueado, desafiando la clásica idea de que este haz de fibras conecta exclusivamente el área de Wernicke con la de Broca. En concreto, cada vez hay más datos acerca de que el fascículo arqueado forma parte del fascículo longitudinal superior, localizado lateralmente junto al fascículo corticoespinal. De manera reciente, mediante técnicas de tractografía se ha propuesto que el fascículo longitudinal superior está compuesto por tres segmentos perisilvianos (Catani y Mesulam, 2008):
  - El **haz inferior**, que es el que tradicionalmente se ha considerado el fascículo arqueado debido a la forma curvada de sus fibras. Este haz da lugar al *segmento directo*, constituido por fibras largas que parten de la zona posterior de la circunvolución temporal superior (área de Wernicke, porción posterior de BA 22) y terminan en la circunvolución precentral (áreas premotoras, BA 4 y 6) y en la circunvolución frontal inferior (área de Broca, BA 44).
  - El **haz horizontal superior** o *segmento indirecto anterior*, que se origina en la corteza parietal inferior (circunvoluciones angular y supramarginal, BA 39 y 40) y finaliza en el opérculo frontal, en las circunvoluciones precentral y frontal inferior (áreas premotoras y Broca).
  - El **haz posterior** o *segmento indirecto posterior* que une la circunvolución temporal superior (área de Wernicke) con la corteza parietal inferior.
- ◆ Además, estos tres segmentos también incluyen, entre las áreas de origen, la circunvolución temporal medial posterior (BA 21) y, entre las áreas de proyección, la circunvolución medial frontal (BA 46 y 47). La mayoría de los autores hacen referencia a los dos principales segmentos como fascículo arqueado, es decir, el haz superior (parieto-opercular) y el inferior (arqueado). De hecho, no es raro encontrar en la bibliografía que se utilicen de forma indistinta los términos fascículo arqueado y fascículo longitudinal superior.
- ◆ Recientemente, Bernal y Ardila (2009) informaron de un estudio en el que se observó que el fascículo arqueado terminaba en la circunvolución precentral (BA 4 y 6) en el 100 % de los individuos examinados con la técnica DTI, mientras que sólo en el 20 % de los individuos terminaba en el área de Broca. Según este estudio, parece que el fascículo arqueado conecta de forma directa con las áreas premotoras (BA 4 y 6) y sólo conecta con el área de Broca de forma indirecta a través de dichas áreas, principalmente la corteza premotora (BA 6) implicada en la programación del lenguaje.

palabras escritas, destacaba un déficit en la capacidad para realizar la tarea de deletreo del TBDA. Partiendo de la existencia de un déficit fonológico como base del trastorno de Santiago, se exploró la capacidad de discriminar fonemas y asociarlos a su representación escrita o grafemas. Para ello, se le proporcionó un abecedario escrito y se le pidió que identificara las letras que se le iban diciendo (es decir, la letra «efe»): en esta prueba, Santiago no tuvo ninguna dificultad, diferenciando las letras sin problema e igualándolas con su grafema correspon-

diente. Sin embargo, cuando se le pidió que identificara los fonemas (es decir, el fonema /f/), Santiago se quedó petrificado, siendo incapaz de saber a qué letra correspondía el sonido escuchado:

T: Santiago, quiero que busques en este abecedario la letra «eme».

S: Aquí [señala correctamente].

T: Muy bien, ahora quiero que busques la letra que suena así: /mmmm/.

S: [Pausa larga mientras explora el abecedario]... no lo sé.

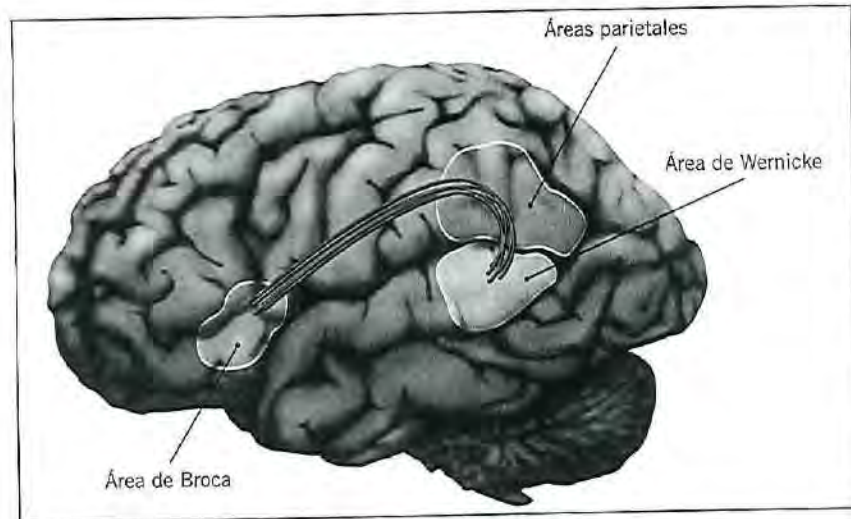


Figura 11-3. Representación esquemática de la conexión mediante el fascículo arqueado entre las áreas silvianas posteriores (área de Wernicke y áreas parietotemporales) y las áreas silvianas anteriores (área de Broca).

T: /mmmm/, ¿qué letra suena así?  
 S: /mmmm/... ¿ésta? [señala la letra «s»].  
 T: No, es ésta, la «eme».  
 S: /mmmm/... ¿sí?

De alguna manera, las letras eran para Santiago un estímulo más, con un nombre y una representación visual, por lo que las discriminaba correctamente igual que diferenciaba objetos, números, colores o partes del cuerpo. Sin embargo, su dificultad aparecía cuando se le presentaban los sonidos de las letras —es decir, los fonemas—, que son los que realmente componen las palabras habladas. El déficit central de su trastorno era una dificultad para decodificar y codificar fonológicamente las palabras, emitiéndolas con corrección sólo de manera espontánea.

Asimismo, se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica a fin de explorar otras funciones cognitivas relacionadas. Por sus dificultades en repetición no pudieron administrarse pruebas verbales como dígitos para evaluar la memoria de trabajo o pruebas de aprendizaje verbal. Se realizaron tareas sobre todo visuales y manipulativas, con las que Santiago no tuvo dificultades (Tabla 11-4).

#### ■ INTERVENCIÓN. DE LA FONOLOGÍA AL LÉXICO

El objetivo principal de la intervención con cualquier paciente afásico es conseguir un lenguaje funcional que le permita comunicar sus nece-

Tabla 11-4. Evaluación de otras funciones cognitivas no lingüísticas

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Atención	Sostenida	Test de la A	Normal
Memoria	Memoria de trabajo	Subescala Localización Espacial (WMS-III)	Normal
Praxias	Ideomotoras	Test de Evaluación de Praxias de Florida (FAST-R)	Normal
	Ideacionales	Test de Evaluación de Praxias de Florida (FAST-R)	Normal
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal
Funciones ejecutivas	Planificación	Subprueba Búsqueda de llaves de BADS	Normal
	Flexibilidad, categorización y cambio de criterio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin Categorías completadas Porcentaje de errores Porcentaje de respuestas perseverativas Porcentaje de errores perseverativos Porcentaje de errores no perseverativos Respuestas de nivel conceptual Fallos para mantener la actitud	Normal Normal Normal Normal Normal Normal Normal

BADS: Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

Tabla 11-5. Programa de rehabilitación diseñado para Santiago

Nivel lingüístico	Tarea	Descripción	
Comprensión del lenguaje Fonológico	Discriminación de pares mínimos de palabras	Se selecciona entre varias imágenes la que corresponde a la primera palabra de cada par presentado auditivamente (p. ej., casa-caza)	
	Discriminación de fonemas	Se selecciona el grafema correspondiente al fonema presentado auditivamente	
	Léxico-semántico	Discriminación de palabras	Selección de la imagen o la palabra correspondiente a la palabra presentada auditivamente. Se trabajaba por categorías semánticas (p. ej., animales, frutas, etc.)
		Discriminación de palabras-función y palabras-contenido	Se presentan frases donde cada palabra es representada mediante una imagen, distinguiendo las palabras-contenido (sustantivos, adjetivos y verbos) de las palabras-función (p. ej., preposiciones, conjunciones, adverbios) mediante colores distintos
	Sintáctico	Seguimiento de órdenes	Ejecución de órdenes de distinta complejidad (p. ej., «Coge el lápiz que hay dentro del cubilete y ponlo junto a mis gafas»)
		Contestar sí/no	Tras la presentación de imágenes o textos breves, se formulan preguntas de distinta complejidad sintáctica, cuya respuesta es siempre «sí» o «no» (p. ej., «¿Mordió Juan la manzana?»)
Expresión del lenguaje Fonológico	Reproducción de fonemas con apoyo visual	Repetición de los fonemas emitidos por el terapeuta, observando como éste los realiza y su ejecución en un espejo. Se comienza por las vocales y se continúa por los fonemas consonánticos más sencillos con un punto de articulación anterior, así como los que el paciente emite de forma espontánea	
	Reproducción sin apoyo visual	A continuación se debe repetir el fonema emitido por el terapeuta sin ver su boca o sin apoyo del espejo	
	Combinación de fonemas	Se comienza combinando fonemas consonante-vocal (CV), continuando con VC, CVC, CCV, CCVC	
	Combinación de sílabas	Se le dice una palabra (p. ej., «mesa»), que se segmenta en sílabas («me-sa») y posteriormente en fonemas («m-e-s-a»), tras lo cual el paciente debe combinar la primera sílaba («m-e») y posteriormente la segunda («s-a»)	
	Dictado fonológico	El mismo ejercicio anterior, pero cada vez que se emite un fonema, debe buscar su grafema en el abecedario, escribiéndolo el terapeuta o el paciente en un papel o mediante un teclado de ordenador	
	Léxico-semántico	Reproducción de automatismos	Generación de retahilas (números, días de la semana), automatismos (refranes, frases hechas) y formulismos sociales («hola», «¿qué tal?», etc.)
		Denominación por confrontación visual	Se presentan imágenes y se proporcionan las siguientes claves en un orden de mayor a menor componente semántico: clave semántica (p. ej., «es una cosa para sentarse»), cierre gramatical (p. ej., «cuando estoy cansado me siento en una...») y clave fonética (p. ej., «es una sí...»)
		Denominación por confrontación auditiva	El mismo ejercicio anterior, pero sin apoyo visual de las imágenes
	Sintáctico	Uso de circunloquios	Juego de las adivinanzas: el paciente elige una imagen - que debe describir para que el terapeuta la adivine
		Uso de palabras «comodín»	Juego de la palabra «tabú»: el paciente describe una lámina intentando no denominar ninguna palabra, sino que debe utilizar palabras «comodín» del tipo «cosa», «eso», «esto», etc.
Otros tipos de expresión	Uso de gestos y onomatopeyas	Juego de la «mímica»: el paciente elige una imagen y debe describirla mediante gestos y emitiendo onomatopeyas para que el terapeuta la adivine	

sidades y deseos, así como relacionarse de forma adecuada con su entorno próximo (cuidador principal y otros familiares y amigos). Para ello, hay que basarse en técnicas de sustitución y de restauración (Junqué et al., 2004) (Tabla 11-5).

En relación con las **técnicas de sustitución** es fundamental potenciar las capacidades lingüísticas preservadas, así como el uso de cualquier forma de comunicación que pueda estar presente (lectoescritura, señalado, gestos, etc.). Por lo tanto, se debe facilitar la comunicación con ayudas externas y no impedirle al paciente ningún intento de este tipo. En ocasiones, los familiares no atienden, por ejemplo, al señalado y exigen al paciente que diga la palabra, omitiendo así un ensayo de interacción que ha sido efectivo («ahora, cuando quiere agua me señala el vaso, pero yo no se lo doy hasta que no me dice "agua" porque si no se va a acostumar a no hablar»). Por lo tanto, la finalidad del terapeuta debe ser enseñar no sólo al paciente, sino también a su entorno a comunicarse de manera funcional, aunque no sea a través del lenguaje hablado. En este sentido es primordial implicar a los familiares en la terapia, mostrándoles modelos de facilitación del lenguaje y la comunicación.

Asimismo, es importante utilizar estímulos que sean familiares para el paciente basándose en las actividades que han sido más relevantes durante su vida (p. ej., habrá que trabajar con la palabra «azada» si el paciente ha trabajado en el campo, en lugar de hacerlo con la palabra «lápiz»), así como estímulos funcionales que sean útiles para comunicar las necesidades más básicas (p. ej., trabajar con la palabra «agua» en lugar de con la palabra «jarra»).

En relación con las **técnicas de restauración**, en el caso de Santiago el objetivo principal era recuperar la capacidad de codificación fonológica perdida tras su lesión. En la **tabla 11-5** se pueden observar las tareas utilizadas en el programa de tratamiento, organizadas según el proceso diana de la intervención (comprensión o expresión), y el principal nivel lingüístico que implican (fonológico, léxico-semántico o sintáctico). La labor en la consulta se centró en el nivel fonológico, utilizando las demás tareas para introducirlas en los períodos de descanso que Santiago requería, ya que se fatigaba durante los ejercicios de discriminación

fonológica (sobre todo en las primeras sesiones). Su esposa entraba en las sesiones y observaba los ejercicios, recibiendo pautas para continuar con la rehabilitación por las tardes y los fines de semana.

A pesar de lo difícil que era para Santiago conseguir la discriminación y la reproducción oral y escrita de las palabras partiendo del nivel fonológico, colaboraba de forma activa en todas las tareas con gran motivación. Para él era un reto conseguir denominar, repetir y leer con autonomía. La rehabilitación duró 4 meses, con una frecuencia de 3 sesiones semanales de 30 minutos de duración cada una. Su evolución fue favorable aunque discreta (v. en la **Tabla 11-2** las puntuaciones en el postratamiento en comparación con las del pretratamiento). Se observó una mejora en la comprensión, alcanzando puntuaciones dentro de la normalidad.

En relación con las pruebas de expresión, muchas de las puntuaciones seguían estando alteradas, aunque se habían incrementado sustancialmente desde la evaluación anterior. Así, tras la rehabilitación Santiago había mejorado su capacidad de denominación por confrontación auditiva. Sin embargo, cuando debía denominar por confrontación visual, seguía teniendo grandes dificultades que suplía con el uso de circunloquios, gestos y onomatopeyas. El empleo del habla automatizada también presentó un incremento, utilizándola para emitir números y otras palabras durante el discurso (p. ej., «el desayuno lo han puesto a las... [pausa] 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10... a las diez»).

También mejoró su capacidad de repetición y de lectura de palabras sencillas y familiares, llegando incluso a repetir frases de alta probabilidad (p. ej., «ya lo veo» o «baja a la calle»). Igualmente, consiguió una mejor ejecución en el dictado elemental.

Aunque el lenguaje de Santiago seguía siendo parafásico, la mejoría observada de manera objetiva en las pruebas administradas en el postratamiento se vio reflejada —según la experiencia subjetiva de Santiago y su esposa— en una mayor capacidad de comunicación con el entorno. Por ello, se recomendó continuar la intervención una vez que fuera dado de alta a su casa, gestionando su asistencia a las consultas de logopedia ambulatoria de su hospital de referencia.

## RESUMEN

- **Lesión inicial:**
  - Diagnóstico: afasia de conducción asociada a ACV.
  - Hallazgos en neuroimagen: en TC inicial, hematoma intraparenquimatoso en ganglios de la base izquierdos; en TC de control, área de encefalomalacia temporal y frontoparietal izquierda con retracción del sistema ventricular, hallazgo compatible con secuelas del proceso hemorrágico, así como también craneotomía frontoparietal izquierda.
- Perfil neuropsicológico característico de la afasia de conducción: alteración importante en todas las tareas de denominación, repetición y lectura; con parafasias y paragrafias; preservación de la comprensión auditiva y lectora.
- Rehabilitación de los procesos lingüísticos: técnicas de sustitución con las funciones preservadas mediante la facilitación de los ensayos de comunicación a través de cualquier medio; técnicas de restauración con las funciones deficitarias sobre la capacidad de codificación fonológica.
- Evolución: mejora de las capacidades generales de comunicación en denominación, lectura y escritura.



## ACTIVIDADES

**ACTIVIDAD 11-1. Familiarizándonos con los datos médicos**

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
  - Hematoma intraparenquimatoso.
  - Hemiparesia.
  - Calota.
  - Surco nasogeniano.
  - Acenocumarol.

**ACTIVIDAD 11-2. Repasando neuroanatomía**

- ✓ Ejercicio 2. En una visión lateral del cerebro dibuje los tres segmentos descritos en el texto que forman el fascículo longitudinal superior.

Como guía, consulte el siguiente artículo: Catani M, Mesulam M. The arcuate fasciculus and the disconnection theme in language and aphasia: history and current state. *Cortex* 2008;44:953-61.

- ✓ Ejercicio 3. Localice en una lámina de neuroanatomía la situación del plano temporal, una de las principales asimetrías del cerebro, y revise su significado en la lateralización del lenguaje, así como las principales diferencias en su distribución hemisférica en personas zurdas y diestras.

Realice una búsqueda acerca de otras funciones con predominio de lateralización en el hemisferio derecho.

**ACTIVIDAD 11-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas****Test de Vocabulario de Boston (incluido en el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia, TBDA) (Goodglass y Kaplan, 2005)**

Esta prueba es una de las más utilizadas para la evaluación de la capacidad de denominación, una secuela frecuente tras el daño cerebral adquirido y procesos neurodegenerativos, como la enfermedad de Alzheimer.

Consta de 60 dibujos que representan objetos —en la última edición se incluye una versión reducida que contiene sólo 15 láminas—, cuya familiaridad va disminuyendo a lo largo de la prueba (p. ej., el primer ítem es una «cama» y el último es un «ábaco»).

Cada vez que se muestra un dibujo, el paciente debe denominarlo. En caso de no conseguirlo, se le proporciona, en primer lugar, una clave semántica (p. ej., es un mueble) y, en segundo lugar, la clave fonética (en el caso de la cama, se le dice «ca...»).

Se registran todas las verbalizaciones realizadas por el paciente, lo cual permitirá conocer qué grado de dificultad tiene para denominar de forma espontánea, qué tipo de clave lo ayuda, así como qué cantidad de parafasias comete y de qué tipo.

El código de errores es el siguiente (el cual se puede utilizar para codificar los errores cometidos

en las restantes subpruebas de expresión verbal del TBDA):

- Parafasia fonémica con resultado de no-palabra: deformación que tiene similitud de sonido con la palabra-objetivo («callemo» por «camello»).
- Parafasia fonémica con resultado de palabra: deformación que tiene similitud de sonido con la palabra-objetivo («cama» por «casa»).
- Parafasia verbal que da lugar a una palabra relacionada semánticamente («avión» por «helicóptero»).
- Parafasia verbal que da lugar a una palabra no relacionada semánticamente («pato» por «magdalena»).
- Neologismo: deformación en la que menos de la mitad de la palabra que se intenta expresar es discernible («catope» por «camello»).
- Parafasia de múltiples palabras o error paragramático: frases parcialmente bien estructuradas pero con un uso incorrecto de uno o más términos léxicos que la tornan sin sentido («yo soy muy bien hambriento»).
- Circunloquio (no considerado parafasia): descripción de su función «es para cortar». Localización «tengo uno en el bolsillo». Categoría «una clase de animal». Verbo para sustantivo «comer»

para «pizza». Sustantivo para verbo «cerveza» para «beber».

- Perseveración: uso recurrente e inapropiado de una palabra o expresión utilizada previamente. Primer sonido de la palabra objetivo previa. Relación semántica con la palabra objetivo previa.

✓ Ejercicio 4. Utilizando el código de errores propuesto por los autores del TBDA, clasifique los siguientes errores cometidos por un afásico en una prueba de denominación:

Objeto (O): cama – Respuesta (R): «casa».  
 O: lápiz – R: «tápi».  
 O: árbol – R: «maceta».  
 O: peine – R: «perise».  
 O: sacapuntas – R: «lápiz».  
 O: tijeras – R: «cortar».  
 O: flor – R: «cortar».  
 O: banco – R: «piano».  
 O: pulpo – R: «un animal».  
 O: camello – R: «callemo».

✓ Ejercicio 5. Añada las características de la afasia de conducción al cuadro iniciado en el ejercicio 3 de la actividad 10-2 (cap. 10), en el que ya aparecen recogidas las principales alteraciones en lenguaje de las afasias de Broca y Wernicke.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Anderson JM, Gilmore R, Roper S et al. Conduction aphasia and the arcuate fasciculus: a reexamination of the Wernicke-Geschwind model. *Brain Lang* 1999;70:1-12.
- Ardila A. A review of conduction aphasia. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010;10:499-503.
- Baddeley A, Eysenck MW, Anderson MC. *Memoria*. Madrid: Alianza Editorial, 2010.
- Bernal B, Ardila A. The role of the arcuate fasciculus in conduction aphasia. *Brain* 2009;132:2309-16.
- Buchsbaum BR, D'Esposito M. The search for the phonological store: from loop to convolution. *J Cogn Neurosci* 2008;20:762-78.
- Buchsbaum BR, Baldo J, Okada K, Berman KE, Dronkers N, D'Esposito M, Hickok G. Conduction aphasia, sensory-motor integration, and phonological short-term memory: an aggregate analysis of lesion and fMRI data. *Brain Lang* 2011;119:119-28.
- Catani M, Mesulam M. The arcuate fasciculus and the disconnection theme in language and aphasia: history and current state. *Cortex* 2008;44:953-61.
- Geschwind N. Disconnexion syndromes in animals and man. *Brain* 1965;88:237-94.
- Goldstein K, Marmor J. A case of aphasia with special reference to the problems of repetition and word-finding. *J Neurol Psychiatry* 1938;1:329-39.
- Junqué C, Bruna O, Mataró M. *Neuropsicología del lenguaje*. Barcelona: Masson, 2004.
- Levelt WJM. Models of word production. *Trends Cogn Sci* 1999;3:223-32.
- Matsumoto R, Nair DR, LaPresto E, Najm I, Bingaman W, Shibusaki H, Lüders HO. Functional connectivity in the human language system: a cortico-cortical evoked potential study. *Brain* 2004;127:2316-30.
- Pedersen PM, Vinter K, Olsen, TS. Aphasia after Stroke: type, severity and prognosis. *The Copenhagen Aphasia Study. Cerebrovasc Dis* 2004;17:35-43.
- Saito A, Yoshimura T, Itakura T, Lambon MA. Demonstrating a wordlikeness effect on nonword repetition performance in a conduction aphasic patient. *Brain Lang* 2003;85:222-30.
- Sidiropoulos K, Ackermann H, Wannke M, Herrlich I. Temporal processing capabilities in repetition conduction aphasia. *Brain Cogn* 2010;73:194-202.
- Wernicke C. *Der aphasische symptomkomplex: Eine psychologische studie auf anatomischer basis*. Breslau: Cohn & Weigert, 1874.

# Afasia global

*Que tú, que tú, que tú*

A. Nieto Barco, J. Barroso Ribal, I. Galtier Hernández y R. Correia Delgado

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Establecer la relación entre los accidentes cerebrovasculares y los trastornos del lenguaje.
- Describir las características clínicas de las hemorragias subaracnoideas.
- Identificar el perfil clínico de la afasia global.
- Asociar el perfil neuropsicológico de la afasia global con las estructuras cerebrales afectadas.
- Realizar un pronóstico sobre la evolución de un paciente con afasia global.

## ■ INTRODUCCIÓN

Cuando la posibilidad de comunicarnos con los que nos rodean se afecta de manera grave, nos encontramos, probablemente, ante uno de los mayores problemas a los que podemos enfrentarnos. Presentamos en este capítulo el caso de Ofelia, una mujer de 54 años de edad quien, tras un infarto cerebral masivo, sufrió una afasia global. Como se describirá, tras la lesión Ofelia era incapaz de transformar sus pensamientos en lenguaje, al tiempo que la mayoría de las producciones verbales de los que la rodeaban no lograban adquirir sentido para ella.

La principal causa de afasia son los accidentes cerebrovasculares (ACV). La afasia, a su vez, es una consecuencia desafortunadamente frecuente de los ACV agudos. Aunque no hay una concordancia total, se estima que el 20-30 % de los ACV producirán afasia en esta fase aguda. Así, por ejemplo, de los 850 pacientes registrados durante 3 años en el Harlem Regional Stroke Program con el diagnóstico de ACV agudo, el 21 % experimentó afasia (Brust et al., 1976). Similares resultados

se obtuvieron en un estudio realizado en Bristol (Inglaterra), en el que este cuadro se observó en el 24 % de los 976 pacientes (Wade et al., 1986). Resultados ligeramente superiores se hallaron en el Copenhagen Stroke Study donde se alcanzó un 38 % de diagnósticos de afasia en la fase aguda, posiblemente debido a que el examen se realizó en el momento de la admisión, habiendo transcurrido sólo una media de 12 horas desde el inicio de los síntomas (Pedersen et al., 1995).

Entre los diferentes tipos de síndromes afásicos, el de la afasia global es relativamente frecuente. Según las estimaciones disponibles, el 25-32 % de los pacientes que sufren afasia en la fase aguda post-ACV presentan una afectación generalizada del lenguaje, con alteraciones tanto en las funciones expresivas como en las receptoras, mientras que al cabo de 1 año de la lesión, el porcentaje de pacientes afásicos con un cuadro de afasia global disminuye considerablemente. En el Copenhagen Stroke Study, por ejemplo, constituyó el 11 % de los diagnósticos. A pesar de esta reducción, sigue ocupando un lugar importante, sólo superado por el de la afasia anómica, clara-



mente mayoritario, y el de la afasia de Broca (Pedersen et al., 2004).

El caso que se presenta es muy representativo de un síndrome de afasia global, por su origen, por su perfil y por su evolución. Además, nos permite acercarnos a una neuroanatomopatología de relevancia para la neuropsicología clínica, las hemorragias subaracnoideas, dadas las secuelas que experimentan las personas que las sufren.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. UN CEREBRO SIN LENGUAJE

### Primeros datos

Ofelia es una mujer de 54 años de edad, diestra, sin enfermedades relevantes. Es ama de casa, con un nivel académico de estudios básicos y practica regularmente deporte. El día 13 de febrero de 2006, Ofelia se encontraba bien, iniciando una nueva semana. A las 9:30 de la mañana, aproximadamente, sufre un episodio de tos con náuseas y vómitos. Inmediatamente, comienza una cefalea intensa y se desvanece. Recobra la conciencia en el suelo, sin poder precisar el tiempo transcurrido, y advierte dificultades para hablar y déficit motor en el miembro inferior derecho. Ofelia consigue desplazarse, arrastrándose, hasta alcanzar el teléfono y llamar a su marido, quien activa el Servicio de Urgencias Canario a las 10:09 horas. Al llegar, la describen alerta y pálida. El traslado se realiza sin incidencias, y Ofelia ingresa a las 10:53 horas en el Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria (Santa Cruz de Tenerife) consciente, orientada, colaboradora, quejándose de cefalea intensa y con rigidez de nuca, sin más focalidad neurológica. Se realiza una tomografía computarizada (TC), que revela hemorragia subaracnoidea (HSA) en cisura de Silvio, surcos de la convexidad hemisférica homolateral, cisterna interpeduncular y IV ventrículo (Recuadro 12-1). Se inicia tratamiento con nimodipino. Tras ser valorada por el servicio de neurocirugía, ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI) somnolienta, pero fácilmente despertable. Se mantiene consciente, orientada y colaboradora; continúa la cefalea intensa en la región cervical, acompañada de vómitos y la rigidez nucal, sin déficits neurológicos focales.

Por lo que se refiere a sus antecedentes personales, se trata de una persona no fumadora y bebedora muy ocasional, con hipertensión arterial y dislipemia. Sufrió una peritonitis a los 18 años,

a causa de la cual fue histerectomizada, y padece migrañas de larga evolución. En 1998 sufrió intoxicación por aceite de colza. En la actualidad está en tratamiento sustitutivo hormonal con estradiol (parches transdérmicos).

A las 24 horas de su ingreso se realizó una arteriografía cerebral que demostró un aneurisma cerebral gigante de la arteria cerebral media (Fig. 12-1). Se intervino quirúrgicamente practicándose craniectomía y clipado, con buen resultado quirúrgico, por lo que se procedió a la extubación.

### Evolución clínica

Tras la intervención para el clipado del aneurisma, en el postoperatorio inmediato presentó de forma brusca un cuadro de agitación y hemiplejía, por el cual se procedió a la reintubación. Se realizó una TC craneal urgente, en la que no se observaron imágenes patológicas. Permaneció intubada y conectada a ventilación mecánica y se realizaron nuevos controles de TC. En este caso, las imágenes mostraron un infarto masivo de la arteria cerebral media izquierda (Fig. 12-2). Se colocó un sensor de presión intracraneal y se monitorizó también la presión tisular de oxígeno, constatándose hipertensión intracraneal resistente, que no respondía a las medidas convencionales. Ante esta situación, el 19 de febrero se realizó una craniectomía descompresiva frontotemporoparietal izquierda con buen resultado quirúrgico. Se llevaron a cabo, a su vez, varios controles mediante Doppler transcraneal, que revelaron un vasospasmo leve en la arteria cerebral media derecha, moderado en la arteria cerebral media izquierda y grave en la arteria cerebral anterior izquierda.

A los 10 días del ingreso en la UCI presentó una neumonía nosocomial, que se trató con antibioterapia. Fue posible extubarla con éxito el día 3 de marzo, tolerando posteriormente la respiración espontánea. Presentaba hemiplejía derecha, con viva respuesta localizadora al dolor, afasia y hemianopsia derecha. Desde ese momento inició tratamiento de fisioterapia. Ante el aceptable estado general de la paciente, se decidió su alta a la planta de neurocirugía el 6 de marzo. En el informe de alta de la UCI se recogió el siguiente diagnóstico: HSA espontánea; aneurisma gigante de la arteria cerebral media izquierda intervenido; infarto masivo de la arteria cerebral media izquierda postoperatorio; hipertensión intracraneal refractaria; craniectomía descompresiva.

El 23 de mayo se realizó una craneoplastia, con buena evolución posquirúrgica. En el momento

### Recuadro 12-1. Hemorragia subaracnoidea

- ◆ La hemorragia subaracnoidea (HSA) es un tipo de hemorragia intracerebral en la que el sangrado se localiza en el espacio subaracnoideo. Aunque no representa un gran porcentaje de las enfermedades vasculares –las estimaciones la sitúan en el 4-7 %–, se caracteriza por una elevada morbimortalidad: aproximadamente la mitad de los pacientes fallecen en el primer mes. Entre los supervivientes, las secuelas son muy frecuentes, llegando a estar presentes en torno al 50 % de ellos. La edad media de aparición de la HSA es de 50 años. El sexo está relacionado con su incidencia: las mujeres tienen 1,6 veces más HSA que los hombres; de igual forma, la edad también la incrementa. A diferencia de lo ocurrido con otras enfermedades cerebrovasculares, no se ha observado una disminución del número de casos en los últimos años, que se estima en 10 por cada 100.000 habitantes/año (Comité *ad hoc* del Grupo de Estudio de Enfermedades Cerebrovasculares, 2006).
- ◆ Son **factores de riesgo** de HSA los antecedentes familiares de HSA y de algunas enfermedades genéticas, como la poliquistosis renal autosómica dominante o alteraciones en la elasticidad de las arterias, como el síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. Dado que se trata de entidades muy poco frecuentes, éstas explican sólo un porcentaje muy pequeño de las HSA. Con respecto a los factores de riesgo modificables, la hipertensión arterial, el tabaquismo y el alcohol han mostrado relación con la HSA. No ocurre así, sin embargo, con otros factores, como la ingesta de anticonceptivos, la terapia hormonal sustitutiva o los niveles elevados de colesterol.
- ◆ El **origen** más habitual, en torno al 80 %, de las HSA espontáneas es la rotura de un aneurisma intracraneal sacular. La prevalencia de aneurismas intracraneales es del 1 % y el riesgo de HSA para un individuo con aneurisma intracraneal se ha establecido en 1 % por año. ¿Implica esto que se debe realizar un cribado en la población con alto riesgo de presentar aneurismas intracraneales? Según se recoge en la Guía para el diagnóstico y tratamiento del ictus de la Sociedad Española de Neurología (2006), no hay datos que permitan aconsejar la realización sistemática de angio-RM a los familiares en primer grado de pacientes con HSA aneurismática ni a pacientes con los síndromes genéticos mencionados vinculados a la HSA. Sí podría estar indicada la detección de aneurismas en dos poblaciones: personas con dos o más familiares de primer grado diagnosticados de aneurismas intracraneales o HSA aneurismática (síndrome de aneurismas intracraneales familiares) y los pacientes ya tratados de HSA aneurismática, puesto que la tasa de formación de nuevos aneurismas es muy elevada.
- ◆ El **cuadro clínico** típico de la HSA es la aparición brusca de una cefalea muy intensa, acompañada de náuseas y vómitos. Se produce una disminución del nivel de conciencia que, en ocasiones, puede llegar al coma. Una crisis comicial puede ser también el inicio del cuadro. La rigidez de nuca es característica, aunque no siempre está presente. Pueden aparecer síntomas neurológicos focales.
- ◆ Una de las **complicaciones neurológicas** que puede surgir tras una HSA es el vasospasmo cerebral, que produce una disminución de la perfusión cerebral en el territorio distal de la arteria afectada. Suele manifestarse unos 3-5 días después de la HSA, aunque en ocasiones puede ser más tardío, y se resuelve de forma gradual en 2-4 semanas. Es la principal causa de morbimortalidad retardada. El 30 % de los pacientes con HSA presentan vasospasmo clínico. Es especialmente frecuente en la HSA de etiología aneurismática, si bien a veces puede presentarse en la HSA de otras etiologías. En la mitad de los casos se manifiesta con la aparición tardía de un nuevo déficit neurológico, que puede resolverse o progresar hacia un infarto cerebral. Esta última posibilidad se produce en el 50 % de los casos sintomáticos.

del alta, el 30 de junio, Ofelia presentaba hemiparesia derecha y afasia, en tratamiento rehabilitador.

#### Evaluación neuropsicológica inicial

El 17 julio de 2006, 5 meses después de la HSA y del posterior infarto isquémico, Ofelia acudió a consulta. En ese momento se trataba mediante fisioterapia, terapia ocupacional y rehabilitación logopédica. Según informó el mari-

do, Ofelia no presentaba síntomas de depresión, aunque era consciente de sus déficits. Tampoco parecía estar especialmente irritable. Si acaso, su comportamiento transmitía cierta indiferencia. A pesar de ello, había experimentado un importante retraimiento social, dado que no quería salir ni ver a sus amistades.

Se realizó una evaluación del estado de las funciones lingüísticas mediante el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA). Los resultados revelaron la presencia de un grave problema en

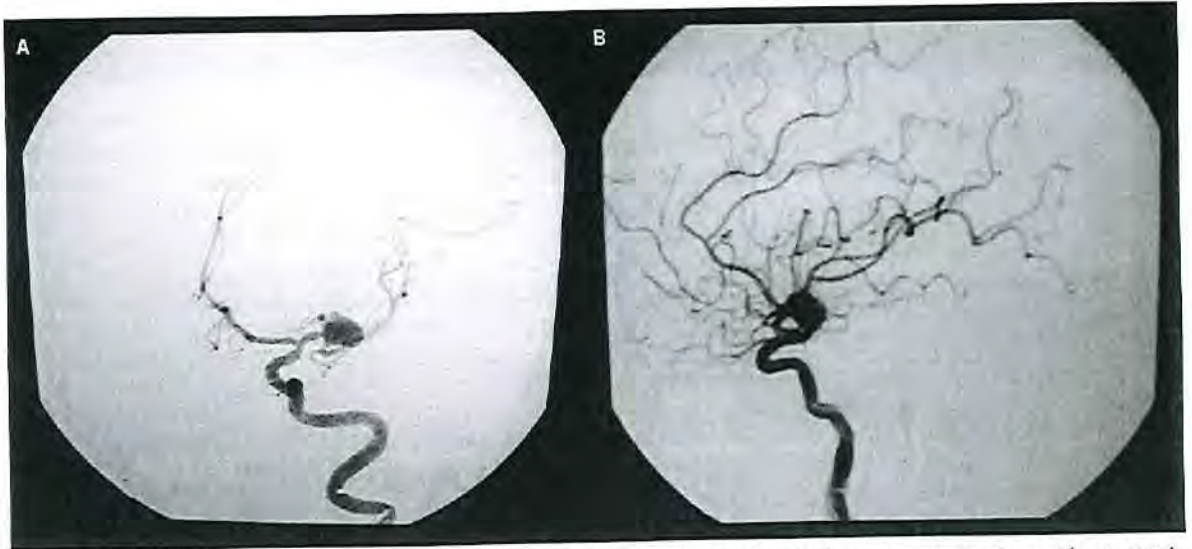


Figura 12-1. Imágenes obtenidas mediante la arteriografía cerebral realizada a Ofelia, en las que se observa la presencia de un aneurisma gigante. A) Visión frontal. B) Visión lateral.

la producción verbal, junto a un déficit importante, pero de menor gravedad, en la comprensión. La ejecución de la paciente se resume en la tabla 12-1. El perfil se correspondía con una afasia global, con ligero predominio motor. La hemiparesia derecha que presentaba la paciente, junto a sus dificultades verbales, limitaban notablemente las posibilidades de exploración. A pesar de ello, fue posible valorar también las praxias, la memoria de trabajo visual y las funciones visuoperceptivas.



Figura 12-2. Imagen de tomografía computarizada de Ofelia en la que se observa un infarto masivo de la arteria cerebral media izquierda (lado derecho en la imagen).

## ■ EL SILENCIO DE LAS PALABRAS

En las últimas cuatro décadas, poco han variado las descripciones de las características clínicas de la afasia global. Se establece el diagnóstico de afasia global cuando tanto las funciones expresivas como receptoras están gravemente afectadas. Constituye, por lo tanto, un trastorno generalizado del lenguaje, que combina rasgos de las afasias que afectan a los sistemas perisilvianos anteriores y posteriores (Recuadro 12-2). Aunque en las primeras clasificaciones de los síndromes afásicos se utilizó el término afasia total, en la actualidad este término está en desuso y ha sido sustituido por el de afasia global.

El habla del afásico global es no fluida, esforzada y escasa. Presenta, además, graves limitaciones en la comprensión, que suele estar restringida a un pequeño número de nombres, verbos o expresiones. La repetición, la capacidad de denominación, de lectura o de escritura están también alteradas (Tabla 12-2).

En la fase aguda, el paciente puede presentar un mutismo total. Posteriormente recupera cierta capacidad de verbalización. A pesar de ello, el habla deliberada o proposicional se reduce a unas pocas palabras o frases cortas, que pueden aparecer de forma repetitiva y estereotipada (Nieto y Barroso, 2009). En 1985 Kertesz relata el caso de un paciente cuya única producción era la palabra «cigarrillo», que articulaba correcta y repetidamente, aunque su uso no se adecuaba al contexto situacional. Así, por ejemplo, continuaba diciendo «cigarrillo» cuando pedía que le die-

**Tabla 12-1. Resultados obtenidos por Ofelia en la evaluación inicial y a los 5 años de las funciones lingüísticas, mediante el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia**

Procesos lingüísticos	Subescala	Evaluación inicial	Evaluación final
<b>Fluidez</b>	Agilidad articulatoria	Muy alterado	Muy alterado
	Longitud de frase	Muy alterado	Muy alterado
	Agilidad verbal	Muy alterado	Alterado
<b>Comprensión auditiva</b>	Discriminación de palabras	Alterado	Alterado
	Identificación de partes del cuerpo	Muy alterado	Normal
	Órdenes	Muy alterado	Normal
	Material ideativo complejo	Muy alterado	Alterado
<b>Denominación</b>	Respuesta de denominación	Muy alterado	Muy alterado
	Denominación por confrontación visual	Muy alterado	Muy alterado
	Nombrar animales	Muy alterado	Muy alterado
	Denominación de partes del cuerpo	Muy alterado	Muy alterado
<b>Lectura</b>	Palabras	Muy alterado	Muy alterado
	Oraciones	Muy alterado	Muy alterado
<b>Repetición</b>	Repetición de palabras	Muy alterado	Alterado
	Alta probabilidad	Muy alterado	Muy alterado
	Baja probabilidad	Muy alterado	Muy alterado
<b>Habla automatizada</b>	Secuencias automatizadas	Muy alterado	Normal
	Recitado	Muy alterado	Normal
<b>Comprensión del lenguaje escrito</b>	Discriminación letra-palabra	Muy alterado	Normal
	Reconocimiento de palabras	Muy alterado	Alterado
	Comprensión de deletreo	Muy alterado	Muy alterado
	Emparejamiento dibujo-palabra	Muy alterado	Muy alterado
	Lectura de oraciones y párrafos	Muy alterado	Muy alterado

ran agua. El paciente había sido un empedernido fumador, lo que llevó a Kertesz a conjeturar que ello podría haber influido en la elección de tal estereotipia. En otros pacientes, las estereotipias pueden no ser palabras reales, sino reducirse a combinaciones consonante-vocal sin contenido, que pronuncian sin dificultad, con la estructura fonética conservada. El hecho de que se utilice un tipo u otro de expresiones (combinaciones de sílabas o palabras reales) no está relacionado con la gravedad de la lesión o el pronóstico.

Es frecuente que los pacientes logren cierto nivel de comunicación utilizando expresiones automatizadas, como interjecciones («¡maldita sea!»), que son usadas con una entonación adecuada. A menudo, incluso algunas series automatizadas, como contar o recitar los días de la semana, pueden conservarse y el paciente ser capaz de continuar la secuencia una vez que el examinador la inicia. Este fenómeno se ha interpretado como el

**Tabla 12-2. Características de la afasia global**

<b>Habla espontánea</b>	Mutismo inicial. No fluida, telegráfica o limitada a producciones estereotipadas
<b>Comprensión oral y escrita</b>	Alterada
<b>Denominación</b>	Alterada
<b>Repetición</b>	Alterada
<b>Escritura</b>	Alterada
<b>Alteraciones asociadas</b>	Mayoritariamente hemiplejía derecha, hemihipoestesia derecha, hemianopsia derecha. Frecuentemente apraxia
<b>Alteraciones conductuales</b>	Apatía, posible depresión

resultado de la actividad del hemisferio derecho. Asimismo, el lenguaje no verbal es relativamente funcional (gestos, entonación, etc.).

## Recuadro 12-2. Correlatos anatomopatológicos de la afasia global

- ◆ La afasia global se debe, usualmente, a accidentes cerebrovasculares que afectan al territorio completo de la arteria cerebral media izquierda (cap. 1). Suele tratarse de enfermedad oclusiva en la parte proximal de esta arteria o en la carótida interna izquierda. La lesión resultante afecta a toda la región perisilviana del hemisferio dominante, incluyendo la región inferoposterior del lóbulo frontal, los ganglios basales, la ínsula y la corteza auditiva, y la región posterosuperior del lóbulo temporal (Damasio, 1989; Damasio y Damasio, 2000). Aunque es infrecuente, es posible observar también un cuadro de afasia global tras lesiones subcorticales izquierdas, isquémicas o hemorrágicas, que afectan a ganglios basales o tálamo, cápsula interna, istmo temporal y sustancia blanca periventricular. En todos los casos se ha comprobado una importante hipoperfusión cortical en áreas perisilvianas izquierdas, desde la corteza frontal posterior hasta la corteza temporal posterior (Kumar et al., 1996; Okuda et al., 1994).
- ◆ El correlato habitual de la afasia global (amplia afectación de la región perisilviana izquierda) conlleva la lesión de las áreas precentral y poscentral, es decir, de las áreas motoras y somatosensoriales. Por ello, esta afasia se acompaña de hemiplejía y hemihipoestesia derecha, junto a una afectación total o parcial del campo visual derecho (hemianopsia). En estos casos, la afasia suele ser grave y la evolución es pobre. Sin embargo, además de esta afasia global clásica, existen otros perfiles. Algunos pacientes pueden presentar sólo una hemiparesia transitoria o incluso ninguna afectación motora. Diversos estudios han profundizado en este tipo de afasia conocida como afasia global sin hemiparesia (GAWH, *global aphasia without hemiparesis*).
- ◆ Los primeros informes concluyeron que la GAWH se debía a la presencia de dos lesiones no contiguas, de etiología embólica, que afectaban a las áreas perisilvianas anteriores y posteriores. Sin embargo, posteriores estudios señalaron que tanto la etiología como el correlato anatomopatológico pueden ser diversos. Así, por ejemplo, Lagatt et al. (1987) describen a un paciente que repentinamente perdió la capacidad para hablar y comprender. En el examen se observó también una incapacidad para denominar, repetir o realizar órdenes presentadas por escrito. Sólo fue capaz de escribir su nombre. No presentó hemiparesia, aunque sí se observó cierta lentitud en la realización de movimientos alternantes rápidos con la mano derecha. Se estableció un diagnóstico de afasia global sin hemiparesia. La neuroimagen reveló un infarto en el territorio de las ramas anteriores de la arteria cerebral media izquierda, de posible origen embólico, sin evidencia de afectación del área de Wernicke.
- ◆ Otros casos informados por estos mismos autores presentaron GAWH de origen oclusivo, pero no embólico, como vasospasmos tras HSA, o coagulación intravascular asociada al cáncer. En otro de los pacientes, el origen de la GAWH no fue oclusivo sino hemorrágico: un hematoma en la cisura de Silvio izquierda, producido por la rotura de un aneurisma, con afectación intraparenquimatosa y edema en la región frontal y temporal (Lagatt et al., 1987).

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE OFELIA

## Perfil de afectación del lenguaje

En la interacción con Ofelia fue evidente, desde el inicio, la grave reducción de la **producción del habla** (Tabla 12-1). Ante preguntas formuladas por el evaluador respondía «sí» o «no», pero a menudo estas respuestas no eran adecuadas al contenido de la pregunta. Era incapaz de decir su nombre o dirección, el nombre de su marido o de personas cercanas. Su producción verbal espontánea se limitaba a una **expresión estereotipada**, que repetía una y otra vez, con buena articulación y entonación: «Que tú, que tú, que tú». Al presentarle la lámina «El robo de las galletas» del TBDA, Ofelia iba señalando los diferentes personajes u objetos repitiendo en cada ocasión «que tú, que tú».

La **prosodia** con la que producía su estereotipia y las expresiones faciales con las que la acompañaba permiten inferir que reconocía las imágenes e interpretaba correctamente las acciones representadas: el agua que se desborda, el taburete a punto de caer y ocasionar la caída del niño, etc. Si se le proporcionaban las primeras sílabas de palabras de poca longitud y familiares, Ofelia era capaz de completarlas con la última sílaba. Así, por ejemplo, cuando daba muestras de querer ir al cuarto de baño, si se le decía «quieres ir al ba...», Ofelia completaba la palabra con «ño». En sus intentos de producción, la articulación era esforzada e imprecisa, lo que contrastaba con la normal articulación con la que pronunciaba «que tú, que tú». La producción de **secuencias sobreaprendidas**, como los días de la semana, números, etc., era imposible.

La **comprensión del lenguaje oral** estaba limitada a algunas palabras. En la subescala de Discriminación de palabras del TBDA, Ofelia presentaba especiales dificultades en la designación de colores y letras, con una mejor ejecución en las categorías de objetos y acciones. Otras tareas que demandan comprensión de frases o pequeñas narraciones eran imposibles para Ofelia. Así, por ejemplo, era incapaz de realizar correctamente alguna de las órdenes propuestas, incluso las más sencillas como «cierre la mano», ante la cual se limitaba a moverla.

Su capacidad para **repetir** se reducía a la repetición de los sonidos vocálicos y a ocasionales éxitos en la repetición de sílabas. La **denominación** era prácticamente imposible. Las ayudas fonéticas sólo eran productivas en algunos de los ítems más familiares y de escasa longitud. La capacidad para la **lectura** en voz alta y la comprensión lectora estaban anuladas. La escritura no fue evaluada debido a la hemiparesia derecha que presentaba.

En resumen, Ofelia sufría una grave alteración de la producción y la comprensión del lenguaje en todos sus aspectos. Su comunicación verbal se reducía a la producción de una estereotipia que repetía de forma constante. Presentaba, por consiguiente, un cuadro de **afasia global**.

### Perfil cognitivo general

El estado de las funciones lingüísticas limitaba en gran manera las posibilidades de examinar otras funciones cognitivas. A pesar de ello, fue posible obtener evidencias sobre algunas áreas de interés, utilizando adaptaciones de los procedimientos estandarizados de examen y a partir de los datos aportados por su marido.

Las **praxias** bucofaciales y las ideomotoras estaban alteradas, mientras que la amplitud de memoria de trabajo visual estaba conservada, así como la discriminación de formas y la percepción de caras. Según informó la familia, no había déficits en la memoria retrógrada ni síntomas de afectación de la memoria anterógrada. Durante la evaluación mostró algunas conductas perseverantes y cierta impulsividad, pero no hubo quejas de su entorno familiar al respecto. Como señalamos anteriormente, presentaba cierta indiferencia frente a su estado. Estaba retraída socialmente, pero no había indicios de una apatía desproporcionada.

### Evolución del perfil de Ofelia

La paciente comenzó a recibir rehabilitación logopédica poco después del alta hospitalaria.

Cuando había transcurrido aproximadamente 1 año de la primera evaluación, fue examinada de nuevo en nuestra consulta para valorar la evolución de sus déficits (Recuadro 12-3). En ese momento, Ofelia era capaz de dar ya algunos pasos con ayuda, pero la hemiparesia de la extremidad superior había experimentado escaso progreso. Durante este período había comenzado a sufrir crisis convulsivas parciales secundariamente generalizadas y estaba en tratamiento con una combinación de valproato y levetiracetam. Según el informe médico, se trataba de un síndrome seccular definitivo, pero no había efectos secundarios derivados de los anticonvulsivos. La paciente aportó imágenes de resonancia magnética (RM) en las que se visualizaba la isquemia sufrida en el territorio de la arteria cerebral media (Fig. 12-3).

Durante el examen se puso de manifiesto que Ofelia continuaba produciendo «que tú, que tú» como expresión estereotipada, aunque con una importante reducción en frecuencia, hecho que fue confirmado por su marido. Había incorporado, además, a su repertorio expresiones como «hola», «mira, mira», «vale», «bueno», «espera», que utilizaba de forma adecuada. No existía, sin embargo, ninguna otra producción propositiva. La capacidad articulatoria había mejorado, aunque aún era esforzada e imprecisa. También había mejorado la comprensión auditiva, siendo capaz de realizar no sólo órdenes sencillas como «cierre la mano», sino también algunas más complejas como «ponga el lápiz sobre la tarjeta, después póngalo donde estaba antes». Sin embargo, la comprensión de frases sin referentes presentes (p. ej., «¿sirve el martillo para cortar madera?») y de pequeñas narraciones resultaba imposible. Ofelia era capaz de repetir, aunque sin éxito en muchos casos, sílabas y palabras cortas y familiares. En ocasiones, era capaz de repetir palabras relativamente largas (cuatro sílabas). La denominación continuaba siendo prácticamente imposible, pero se había incrementado el efecto facilitador de las ayudas fonéticas. La lectura permanecía gravemente alterada.

En la tabla 12-3 se recoge el estado de las diferentes áreas y una valoración del cambio experimentado por Ofelia.

En 2011, 4 años después de la evaluación anterior descrita y habiendo transcurrido ya 5 años de la HSA y el infarto isquémico, Ofelia fue reevaluada en nuestra consulta. Durante este tiempo había permanecido en terapia logopédica y en fisioterapia. Se constató una mejoría en su estado de ánimo, con una disminución de su indiferencia

## Recuadro 12-3. Evolución de la afasia global

- ◆ La evolución de la afasia global clásica no es muy favorable. Así, por ejemplo, Kertesz y McCabe (1977) siguieron a 12 pacientes con afasia global durante, al menos, 12 meses. En la evaluación de control, 10 pacientes seguían teniendo un rendimiento muy defectuoso en la Batería para la Afasia Western (WAB). Cuando se parte de un diagnóstico inicial muy temprano, como en el caso del Copenhagen Aphasia Study, los porcentajes de recuperación mejoran. En este estudio, el 15 % de los afásicos que habían sido diagnosticados como globales en la primera semana fueron calificados como no afásicos al cabo de 1 año. En el proceso de evolución, la afasia global puede mantenerse (22 %), aunque disminuyendo en gravedad, pero también se pueden producir cambios en el perfil. En este caso, es frecuente la evolución hacia una afasia de Broca (35 %) o una afasia anómica (22 %), mientras que es infrecuente una evolución hacia una afasia de Wernicke (7 %).
  - ◆ Si se compara con otras afasias, la afasia global parece ser la de peor pronóstico (Kertesz y McCabe, 1977; Demeurisse et al., 1980), aunque algunos estudios han concluido que el tipo de afasia no es un factor determinante en la recuperación (Pedersen et al., 2004). Por otro lado, es importante señalar que, a pesar de que el pronóstico no es optimista, los pacientes presentan mejorías significativas en su capacidad de comunicación funcional y en su ejecución en tareas específicas.
- Sarno y Levita (1979) objetivaron esta evolución positiva en un grupo de pacientes que recibían terapia. La mejoría continuó observándose durante todo el año que duró el estudio y se produjo, especialmente, en comprensión auditiva y fluidez. Además, el período de mayores ganancias fue el de los últimos 6 meses, lo cual plantea la necesidad de no dar por finalizada de forma prematura el tratamiento.
- ◆ En el caso de la GAWH, los primeros informes la presentaban como un tipo de afasia de pronóstico muy favorable. Sin embargo, estudios más sistemáticos, como el realizado por Hanlon et al. (1999), revelan un pronóstico más variable que parece depender de la gravedad y del perfil inicial. Los pacientes con mayor gravedad al inicio mostraban a los 3 meses poca recuperación y seguían presentando un cuadro de afasia global. Otro grupo, caracterizado en el inicio por un habla no fluida, una alteración moderada de la comprensión, escasa denominación y una repetición limitada, experimentaron una notable recuperación de la comprensión y la repetición, evolucionando hacia una afasia motora transcortical. Finalmente, un tercer grupo, que presentaba al inicio un déficit acusado en comprensión, un habla no fluida, una denominación muy alterada y poca o ninguna capacidad de repetición, evolucionó hacia un perfil de afasia de Wernicke (Hanlon et al., 1999).



Figura 12-3. Imágenes de resonancia magnética de Ofelia en las que se observa el infarto masivo en el territorio de la arteria cerebral media izquierda (lado derecho en las imágenes).

y un discreto aumento de las relaciones sociales. En el último año, su marido había sufrido un infarto cardíaco. Ofelia se enfrentó a esta situación

con entereza y serenidad, lo que puso de manifiesto su capacidad para responder de forma emocionalmente ajustada. Además, asumió con norma-

Tabla 12-3. Resultados obtenidos por Ofelia al cabo de 1 y 5 años de la evaluación inicial del lenguaje

Procesos lingüísticos	Evaluación inicial	Seguimiento al año	Evolución inicial frente a 1 año	Seguimiento a los 5 años	Evolución 1 año frente a 5 años
Fluidez	No fluida	No fluida	↑	No fluida	↑
Comprensión auditiva	Alterada	Alterada	↑	Moderadamente alterada	↑↑
Denominación	Alterada	Alterada	↑	Alterada	↑
Repetición	Alterada	Alterada	↑	Alterada	↑
Habla automatizada	Alterada	Alterada	↔	Alterada	↑↑
Lectura	Alterada	Alterada	↔	Alterada	↔
Comprensión del lenguaje escrito	Alterada	Alterada	↔	Alterada	↑

↑: leve mejoría; ↑↑: mejoría significativa; ↔: sin cambios significativos.

lidad la necesidad de cuidados y atención para su marido en su recuperación.

En la tabla 12-1 puede consultarse la ejecución de Ofelia en cada tarea del TBDA y contrastarla con la ejecución en la evaluación inicial. La producción había experimentado algunos avances. Era capaz de decir su nombre y el de familiares cercanos, como su esposo, hermanas, sobrinas, etc., y aunque no respondía si se le pedía que dijera sus apellidos, sí podía hacerlo cuando se utilizaba un sistema de compleción de frases. Por ejemplo, el evaluador decía «tu nombre es "Ofelia"» y la paciente completaba con sus apellidos. Algo similar ocurría con los apellidos de su marido. Su estereotipia característica, «que tú, que tú», persistía y había incorporado una variante: «terminal que tú». Sin embargo, la frecuencia de producción había disminuido significativamente desde la evaluación anterior. Continuaba utilizando expresiones del tipo «hola», «bien», etc., y había incorporado algunas más («buenas tardes», «hasta luego», «¿por qué?»), pero no existía habla proposicional más allá de esto. La articulación había mejorado ligeramente.

A pesar de que espontáneamente no utilizaba más verbalizaciones que las señaladas, en el contexto real, cuando daba señales de querer algo, era capaz, en determinadas ocasiones, de decir la palabra correspondiente. Así, por ejemplo, nunca pedía espontáneamente «agua», pero, si durante la comida hacía gestos para pedirla y se le decía «quieres...», Ofelia podía llegar a decir «agua». Este dato, unido a lo comentado antes con respecto a sus apellidos, parecía indicar que la ejecución de Ofelia mejoraba en condiciones de compleción de frases. Esta capacidad puede estar relacionada con los avances experimentados también en las ta-

reas de habla automatizada. Así, Ofelia producía secuencias sobreaprendidas, como números (hasta el 30), meses y días de la semana. Además, recitaba oraciones a petición y era capaz de completar refranes, con ayuda, y de cantar melodías familiares.

Sin embargo, Ofelia continuaba fracasando en denominación, pero se beneficiaba cada vez en mayor medida de las ayudas fonéticas. Este hecho se puso de manifiesto en su ejecución en el Test de Vocabulario de Boston. Su única respuesta espontánea correcta a los 60 dibujos presentados fue al ítem «árbol». Sin embargo, consiguió responder a 16 elementos más cuando el evaluador le proporcionó los primeros sonidos de la palabra correspondiente. Se constataron también ligeras mejorías en la repetición de palabras, aumentando el porcentaje de éxitos, aunque seguía siendo imposible la repetición de frases.

La mayor evolución se produjo en la comprensión auditiva. Ofelia mejoró su capacidad de designación y, especialmente, la comprensión de órdenes, aunque continuaba presentando dificultades en frases más complejas y pequeñas narraciones.

En lo referente al lenguaje escrito, la lectura en voz alta también era imposible, pero sí podía asociar diferentes tipos de grafismos (p. ej., imprenta-cursiva, mayúsculas-minúsculas). A pesar de ello, tenía muchas dificultades para emparejar una palabra oída con esa misma palabra escrita y era incapaz de realizar tareas que exigieran comprensión lectora, incluso de palabras aisladas familiares.

Se evaluaron también otras funciones cognitivas, adaptando los procedimientos a las dificultades de comprensión y producción, así como a la



hemiparesia que sufría la paciente. Ofelia seguía presentando apraxia idiomotora, aunque la ejecución por imitación había mejorado, y apraxias bucofaciales. Conservaba la amplitud de memoria de trabajo visual, así como la capacidad de aprendizaje y recuerdo demorado visuoespacial. No presentaba alteraciones en discriminaciones visuoperceptivas, pero su capacidad de retención era limitada. Utilizando la mano izquierda, podía realizar dibujos con una organización y proporciones correctas.

Dada su mejoría en la comprensión de palabras, fue posible obtener información sobre el estado de su memoria verbal. Para ello, se le presentó oralmente una lista de cinco palabras y se le pidió su recuerdo mediante reconocimiento. En el primer ensayo, Ofelia sólo fue capaz de reconocer una de las palabras. En el segundo ensayo seleccionó correctamente cuatro de las cinco palabras. En los ensayos tercero, cuarto y quinto, reconoció cuatro, tres y cuatro palabras, respectivamente. A los 5 minutos recordó todas las palabras y a los 30 minutos, tres de ellas. Esta ejecución revela que Ofelia tenía una amplitud de memoria verbal limitada, pero que presentaba una buena capacidad de aprendizaje y un aceptable recuerdo demorado.

Por otro lado, se pudieron explorar también algunos aspectos relacionados con funciones frontales. La correcta ejecución de la subescala de Secuencias Automatizadas del TBDA nos permi-

tió realizar una prueba de inversión de secuencias. Ofelia no pudo invertir los meses del año o los números, a pesar de ser capaz de decirlos correctamente en orden directo. Realizó de manera adecuada la prueba de Laberintos de Porteus. Se realizaron también adaptaciones del Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin y de la Torre de Hanoi. Aunque presentó dificultades en el inicio de cada tarea y dio signos de impulsividad, la ejecución de Ofelia podía considerarse dentro de la normalidad, lo que demostraba su capacidad para planificar, categorizar y modificar estrategias.

En resumen, la valoración llevada a cabo en 2011 puso de manifiesto una mejoría significativa de la comprensión auditiva, sin alcanzar la normalidad. En este sentido, Ofelia experimentó a lo largo de los últimos 5 años una evolución propia de muchos pacientes con afasia global, presentando un perfil que se ha ido aproximando progresivamente al correspondiente a una afasia de Broca. Sin embargo, la comprensión de material escrito está aún muy alterada.

Es de interés señalar que la evolución positiva experimentada por Ofelia se prolongó más allá del primer año, a pesar de que suele considerarse que, al año del inicio de los síntomas, el cuadro está estabilizado y las secuelas son permanentes. Este hecho pone de manifiesto la necesidad de no abandonar prematuramente las expectativas de mejoría y la rehabilitación.

## RESUMEN

- Lesión inicial:

- Diagnóstico: afasia global asociada a HSA espontánea; aneurisma gigante de la arteria cerebral media izquierda intervenido; infarto masivo de la arteria cerebral media izquierda postoperatorio; hipertensión intracraneal resistente; craneotomía descompresiva.
- Hallazgos en neuroimagen: en la TC inicial, HSA en cisura de Silvio, surcos de la convexidad hemisférica homolateral, cisterna interpeduncular y IV ventrículo; en la RM al año, isquemia en el territorio de la arteria cerebral media.

- Perfil neuropsicológico característico de la afasia global: capacidades lingüísticas que se reducen, en la producción oral, a algunas estereotipias y expresiones verbales automáticas; incapacidad para repetir y denominar; graves alteraciones en comprensión; dificultades práxicas.
- Evolución: aumento discreto de la producción espontánea, con disminución de las estereotipias; beneficios con claves fonéticas y compleción de palabras; mejora de la comprensión verbal, con seguimiento de órdenes sencillas.



**ACTIVIDADES**

**ACTIVIDAD 12-1. Familiarizándonos con los datos médicos**

- ✓ Ejercicio 1. Busque y describa las características de los siguientes términos:
  - Fármacos:
    - Nimodipino.
    - Valproato.
    - Levetiracetam.
  - Técnicas de imagen:
    - Arteriografía.
    - Angiorresonancia.
    - Doppler transcraneal (TC).
  - Otros:
    - Craneoplastia.
    - Hemiplejía. Diferencias con hemiparesia.

✓ Ejercicio 2a. Investigue en qué consisten las siguientes escalas usadas para la valoración y clasificac-

ión del paciente con HSA: Escala de Hunt y Hess y Escala Fisher.

✓ Ejercicio 2b. Describa la situación de la paciente Ofelia conociendo que en su informe se registra un nivel 1 en la Escala de Hunt y Hess y un nivel III en la Escala de Fisher (v. apartado «Evolución del perfil de Ofelia» en la descripción general del caso, antes).

**ACTIVIDAD 12-2. Repasando neuroanatomía**

✓ Ejercicio 3. Busque en un atlas de neuroanatomía cerebral la localización del espacio subaracnoideo y de las distintas meninges.

✓ Ejercicio 4. Mediante un atlas de anatomía, localice las zonas afectadas por la isquemia que se muestran en las imágenes de RM de Ofelia.

**BIBLIOGRAFÍA**

Brust JC, Shafer SQ, Richter RW, Braun, B. Aphasia in acute stroke. *Stroke* 1976;7:167-74.

Comité ad hoc del Grupo de Estudio de Enfermedades Cerebrovasculares. En: Díez Tejedor E, ed. Guía para el diagnóstico y tratamiento del ictus. Guías Oficiales de la Sociedad Española de Neurología. Barcelona: Prous Science, 2006.

Damasio H. Neuroimaging contributions to the understanding of aphasia. En: Boller F, Grafman J, eds. *Handbook of neuropsychology*, vol. 2. Amsterdam: Elsevier Science, 1989.

Damasio A, Damasio H. Aphasia and the neural basis of language. En: Mesulam MM, ed. *Principles of behavioral and cognitive neurology*. Oxford: Oxford University Press, 2000.

Demeurisse G, Demol O, Derouck M, Beuckelaer R, Coekaerts MJ, Capon A. Quantitative study of the rate of recovery from aphasia due to ischemic stroke. *Stroke* 1980;11:455-8.

Hanlon RE, Lux WE, Dromerick AW. Global aphasia without hemiparesis: language profiles and lesion distribution. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:365-9.

Kertesz A. Aphasia. En: Frederiks JAM, ed. *Handbook of clinical neurology*, vol 1. *Clinical Neuropsychology*. Amsterdam: Elsevier, 1985; p. 287-331.

Kertesz A, McCabe P. Recovery patterns and prognosis in aphasia. *Brain* 1977;100:1-18.

Kumar R, Masih AK, Pardo J. Global aphasia due to thalamic hemorrhage: a case report and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:12-5.

Lagatt AD, Rubin MJ, Kaplan LR, Heaton, EB, Brust JCM. Global aphasia without hemiparesis: multiple etiologies. *Neurology* 1987;37:201-5.

Nieto A, Barroso J. El lenguaje y sus alteraciones. En: Junqué C, Barroso J, coords. *Manual de Neuropsicología*. Madrid: Síntesis, 2009. p. 125-165.

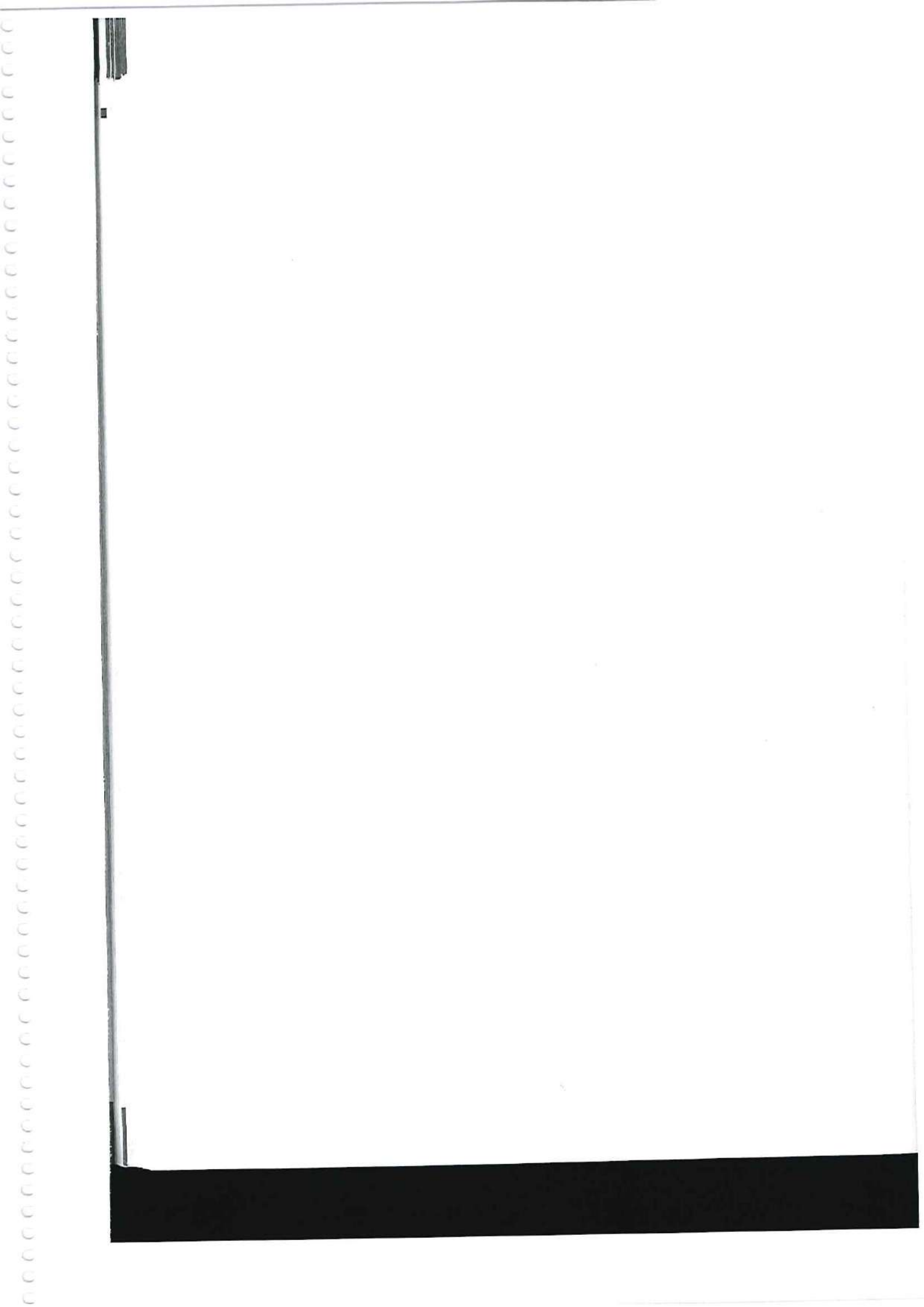
Okuda B, Tanaka H, Tachibana H, Kawabata K, Sugita M. Cerebral blood flow in subcortical global aphasia. Perisylvian cortical hypoperfusion as a crucial role. *Stroke* 1994;25:1495-9.

Pedersen PM, Jorgensen HS, Nakayama H, Raaschou HO, Olsen TS. Aphasia in acute stroke: incidence, determinants, and recovery. *Ann Neurol* 1995;38:659-66.

Pedersen PM, Vinter K, Olsen TS. Aphasia after stroke: type, severity and prognosis. *The Copenhagen Aphasia Study. Cerebrovasc Dis* 2004;17:35-43.

Sarno, MT, Levita, E. Recovery in treated aphasia in the first year post-stroke. *Stroke* 1979;10: 663-70.

Wade DT, Hewer RL, David RM, Enderby PM. Aphasia after stroke: natural history and associated deficits. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49:11-6.



# Afasia motora transcortical

*Si de repetir se trata, te puedo hablar*

A. Nieto Barco, I. Galtier Hernández, R. Correia Delgado y J. Barroso Ribal

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Describir las características clínicas de la afasia motora transcortical y la ejecución esperada de un paciente con este síndrome en tareas de producción y comprensión lingüística.
- Identificar los principales autores que han planteado hipótesis explicativas de las afasias transcorticales.
- Reconocer las lesiones cerebrales más frecuentes que pueden ser la causa de una afasia motora transcortical y los correlatos neuroanatómicos que se asocian a ella.
- Revisar los procesos más relevantes de cara al diseño de un programa de rehabilitación neuropsicológica en un paciente con afasia motora transcortical.

## ■ INTRODUCCIÓN

Las afasias transcorticales son un conjunto de síndromes afásicos poco frecuentes. En el Copenhagen Aphasia Study, de los 270 casos de afasia estudiados en fase aguda sólo 25 pacientes (9 %) presentaron un cuadro de afasia transcortical. Atendiendo al tipo de afasia, el 7 % de ellos fueron de la modalidad sensorial, el 2 % de tipo motor y el 2 % sufría una afasia transcortical mixta (Pedersen et al., 2004). En este trabajo, el diagnóstico se estableció de forma muy temprana, dado que la mayoría de los pacientes fueron evaluados en los primeros 4 días tras haber sufrido un accidente cerebrovascular (ACV). Se obtienen resultados similares cuando el diagnóstico se realiza habiendo transcurrido un período algo mayor tras la lesión, como se muestra en el estudio realizado en Lille (Francia) con 207 pacientes afásicos evaluados en el primer mes post-ACV. En este caso, la afasia transcortical motora (8 %) fue más frecuente que

la sensorial (3 %) (Godefroy et al., 2002). En resumen, tomando como referencia cinco estudios realizados entre 1981 y 2004, la afasia motora transcortical supone entre el 2 y el 8 % de los diagnósticos de afasia en fase aguda, una incidencia muy similar a la de la modalidad sensorial (3-8 %). La forma más infrecuente es la mixta (0-2 %).

Aunque el perfil del lenguaje que caracteriza a una afasia transcortical es muy poco frecuente en la fase aguda, puede observarse en el curso de la evolución de una afasia perisilviana. Así, por ejemplo, la afasia sensorial transcortical (ASTC) es uno de los posibles resultados de la progresión de una afasia de Wernicke. Por otro lado, la afasia motora transcortical (AMTC) puede ser el resultado de la evolución de casos de afasia de Broca o de afasia global (Kertesz y McCabe, 1977). Con respecto a esta última opción, Hanlon et al. presentaron los resultados de un estudio de seguimiento de un cuadro poco frecuente de afasia global, denominado afasia global sin hemiparesia (*global aphasia*

*without hemiparesis, GAWH*) (cap. 12). Mientras que la afasia global se asocia a hemiplejía derecha, los pacientes con GAWH sólo presentan una hemiparesia transitoria o una ausencia de hemiparesia desde el inicio. Según los resultados obtenidos por el equipo de Hanlon, algunos pacientes con GAWH evolucionan hacia un cuadro de AMTC. Estos pacientes mostraban lesiones en la corteza frontal inferior izquierda y la sustancia blanca subyacente (Hanlon et al., 1999).

El caso que se describe en este capítulo se sitúa, precisamente, en este contexto. En concreto, se trata de un paciente que sufre un ACV. En la fase aguda presenta una afasia global con una moderada hemiparesia que remite con rapidez. Con posterioridad, transcurridos 7 meses del ACV, el examen neuropsicológico muestra que el cuadro ha evolucionado hacia un perfil de AMTC.

## ■ DESCRIPCIÓN GENERAL DEL CASO

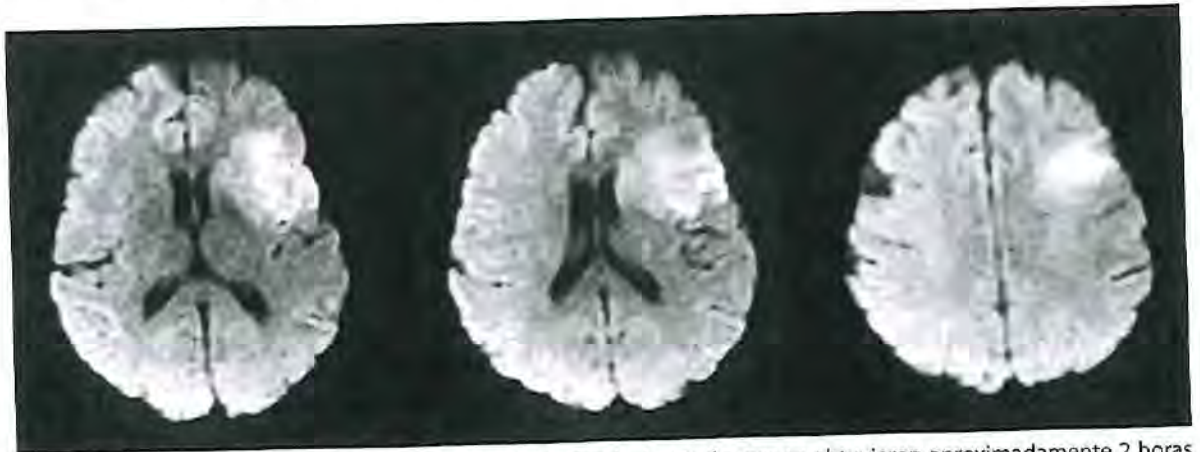
### Primeros datos

En la mañana del 9 de agosto de 2006, Fernando, un varón de 58 años de edad, se levantó y se dirigió al cuarto de baño sin problemas. A los pocos minutos se desplomó mientras se duchaba. Alarmada por el ruido de la caída, su esposa acudió e intentó ayudarlo a incorporarse. Al hacerlo, advirtió que su marido no tenía fuerza en el lado derecho del cuerpo. Cuando le preguntó por lo ocurrido, fue incapaz de dar ninguna explicación ni de producir habla alguna más allá de algunos sonidos sin sentido. La ambulancia lo trasladó al

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, en Santa Cruz de Tenerife.

En el momento del ingreso, a través del servicio de urgencias, presentaba debilidad hemicorporal derecha y alteración del lenguaje. En el informe se recogió que durante la exploración neurológica el paciente estaba consciente, aunque inatento. Sólo emitía sonidos incomprensibles, no obedecía órdenes, ni sencillas ni complejas y no era capaz de nombrar objetos ni de repetir las palabras que se le decían. Se estableció el diagnóstico de afasia global. El examen de los pares craneales reveló la existencia de una paresia facial central derecha. Como antecedentes personales se indicó que padecía dislipemia de reciente diagnóstico, estaba en seguimiento por hiperglucemia leve, era fumador de 1-2 cajetillas al día y bebedor ocasional. También se informó de antecedentes familiares de ictus. Mientras se hallaba en el servicio de urgencias se resolvió la debilidad hemicorporal, persistiendo la paresia facial.

El paciente fue sometido a un estudio de resonancia magnética (RM) cerebral a las 2 horas del inicio de los síntomas. Se efectuaron secuencias morfológicas que no mostraron anomalías significativas ni lesiones parenquimatosas reseñables, unos resultados habituales cuando se realiza el estudio de RM estructural a las pocas horas del inicio de las manifestaciones clínicas. Asimismo, se practicaron secuencias de difusión y perfusión cerebrales que revelaron la presencia de un proceso isquémico en fase aguda precoz con difusión alterada, coincidente con un área de disminución de la perfusión del parénquima cerebral dependiente del territorio vascular de la arteria cerebral media izquierda (Fig. 13-1). La alteración vascular obje-



**Figura 13-1.** Resonancia magnética de difusión de Fernando. Las imágenes se obtuvieron aproximadamente 2 horas después del inicio de los síntomas. Muestran un proceso isquémico agudo precoz en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, que afecta a la corteza frontal media e inferior, precentral e insular, extendiéndose subcorticalmente hasta la región de sustancia blanca periventricular. Las imágenes se presentan en formato radiológico, es decir, la parte derecha de la imagen se corresponde con el hemisferio izquierdo.

tivada estaba localizada en la región frontal postero-inferior, afectando, en convexidad, a la corteza de la circunvolución frontal media e inferior, en sus porciones triangular y opercular, así como a la porción más cercana a la cisura silviana de la circunvolución precentral (áreas 4, 6, 43, 44, 45, 46 y 47 de Brodmann). Asimismo, la alteración de la señal se extendía a la corteza insular y, en profundidad, hasta la región de la sustancia blanca periventricular frontal izquierda, lateralmente a la cabeza del núcleo caudado, implicando también a regiones anteriores de la cápsula extrema, la cápsula externa, en contigüidad al brazo anterior de la cápsula interna y de la porción más anterior del centro semioval en la sustancia blanca. Finalmente se practicó un estudio estándar de angio-RM de vasos intracraniales, que mostró una estenosis distal de segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda, antes de su división, que se acompañaba de la ausencia de flujo en las ramas anteriores de dicha bifurcación.

Durante la estancia hospitalaria, el paciente evolucionó favorablemente, sin complicaciones dignas de mención, siendo dado de alta a los 10 días de su ingreso. Según el informe, en el momento del alta presentaba una afasia global de predominio motor. El juicio clínico fue de ictus isquémico hemisférico izquierdo, con infarto parcial aterotrombótico de la circulación anterior.

### Evaluación neuropsicológica inicial

En marzo de 2007, a los 7 meses del alta hospitalaria, Fernando acudió a nuestra consulta acompañado de su esposa. Desde el primer momento destacó su incapacidad para expresarse, por lo que fue su mujer quien nos informó de su estado y de los aspectos que más les preocupaban:

Tiene muchas dificultades para hablar... con frecuencia parece que cambia unas palabras por otras, como si pensara una cosa pero dijera otra... Entiende lo que le dicen, pero se siente frustrado cuando los demás no entienden lo que quiere decir.

Las dificultades de comunicación estaban complicando la situación en el domicilio, debido a que la mayor parte del tiempo los que lo rodeaban no conseguían entenderle. Además, la mujer informó de cambios en el comportamiento y los hábitos de vida como, por ejemplo, el hecho de que no mostrara interés por retomar sus aficiones anteriores al ictus.

No se comporta de la misma forma que antes... está susceptible y muy distante... es capaz de realizar mu-

chas cosas, pero se pasa la mayor parte del día sin hacer nada... No le apetece pintar o pescar, actividades que antes le encantaban...

Para esta primera evaluación se diseñó un protocolo cuyo objetivo era realizar una valoración exhaustiva de las funciones lingüísticas, junto con otras áreas cognitivas, como atención, memoria o funciones ejecutivas. Dada la localización de la lesión, estas áreas cognitivas podían haber resultado afectadas, y su estado ser un importante condicionante para la evolución del paciente. A la hora de seleccionar los instrumentos de exploración de estas funciones, se tuvo en cuenta elegir aquellos cuya ejecución se viera menos condicionada por las dificultades de la producción verbal. Las funciones lingüísticas se evaluaron mediante el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (TBDA). Los resultados, resumidos en la tabla 13-1, indican la presencia de un síndrome afásico de tipo transcortical, concretamente, una AMTC. Los instrumentos empleados para la valoración de las restantes funciones cognitivas y el rendimiento objetivado se resumen en la tabla 13-2.

### ■ AFASIAS TRANSCORTICALES

Desde el punto de vista conceptual, se considera que las afasias transcorticales son el resultado de una lesión que preserva los centros perisilvianos del lenguaje, y sus conexiones internas, pero aísla estos centros, de una forma u otra, de la actividad de las restantes áreas asociativas cerebrales (Recuadro 13-1). El paciente con AMTC sufre una reducción importante del habla espontánea. La comprensión del lenguaje hablado se encuentra relativamente preservada, excepto para secuencias verbales complejas. La producción espontánea no fluida contrasta de manera notable con la repetición: el mismo individuo que tiene dificultades cuando se le pide que diga su propio nombre es capaz de repetir frases relativamente largas. La repetición, pues, se realiza con fluidez, a pesar de que su habla espontánea sea dificultosa, escasa, disprosódica y compuesta en general de frases cortas con una pobre estructura gramatical (Recuadro 13-2). Aunque la repetición esté intacta, la amplitud puede estar ligeramente disminuida, por lo que las repeticiones de frases largas tenderán a no ser correctas en su totalidad.

En algunos casos se producen respuestas ecológicas que el paciente no puede controlar. Hay alteraciones de gravedad variable en la denomi-

**Tabla 13-1. Resultados obtenidos por Fernando en la evaluación inicial de las funciones lingüísticas mediante el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia<sup>a</sup>**

Procesos lingüísticos	Subescala	Éxito (%)	Resultado
Fluidez	Agilidad articulatoria	57	Alteración moderada
	Longitud frase	43	Alteración moderada
	Agilidad verbal	64	Alteración moderada
Comprensión auditiva	Discriminación palabras	94	Preservado
	Identificación partes cuerpo	70	Alteración ligera
	Órdenes	100	Preservado
	Material ideativo complejo	42	Alteración moderada
Denominación	Respuesta de denominación	47	Alteración moderada
	Denominación por confrontación visual	77	Alteración ligera
	Nombrar animales	0	Muy alterado
	Denominación de partes cuerpo	27	Muy alterado
Lectura	Palabras	100	Preservado
	Oraciones	100	Preservado
Repetición	Repetición palabras	90	Preservado
	Alta probabilidad	75	Alteración ligera
	Baja probabilidad	38	Alteración moderada
Habla automatizada	Secuencias automatizadas	88	Preservado
	Recitado	100	Preservado
Comprensión del lenguaje escrito	Discriminación letra-palabra	100	Preservado
	Reconocimiento palabras	100	Preservado
	Comprensión deletreo	38	Alteración moderada
	Emparejamiento dibujo-palabra	100	Preservado
	Lectura oraciones y párrafos	70	Alteración ligera
Escritura	Mecánica	80	Preservado
	Escritura seriada	64	Alteración ligera
	Dictado elemental	100	Preservado
	Denominación por confrontación escrita	60	Alteración ligera
	Deletreo dictado	100	Preservado
	Oraciones dictado	67	Alteración ligera
	Escritura narrativa	20	Muy alterado
Música	Canto	100	Preservado
	Ritmo	100	Preservado

<sup>a</sup> Se indica el porcentaje de éxito en cada subescala.

nación, con beneficio tanto del uso de las claves contextuales como de las fonéticas. La comprensión lectora se encuentra relativamente intacta. En muchos casos, los pacientes pueden leer en voz alta presentando sólo una dificultad mínima, algo no observado en los afásicos de Broca. La escritura se encuentra casi invariablemente alterada (Nieto y Barroso, 2009). En la tabla 13-3 se recoge un resumen de las características de este síndrome afásico junto a los otros cuadros de afasias transcorticales, es decir, la ASTC y la afasia mixta transcortical.

Se considera que la AMTC es un cuadro afásico de buen pronóstico, aunque realmente los datos objetivos sobre su evolución son escasos. Los dos casos seguidos por Kertesz y McCabe (1977) mostraron una importante recuperación en el primer año. El avance se observa de forma temprana.

Alexander et al. (1989) describen que, tras algunas semanas, las respuestas de los pacientes a las cuestiones que se le plantean mejoran considerablemente. El habla espontánea es menos escasa y las parafasias son infrecuentes. Las frases siguen siendo cortas, pero con mejor estructura gramatical. La producción narrativa continúa siendo pobre. Por otro lado, algunos pacientes que inicialmente presentan una afasia de Broca o una afasia global, como es el caso de Fernando, pueden evolucionar hacia un cuadro de AMTC.

Los pacientes con AMTC pueden presentar alteraciones motoras derechas, que suelen consistir en una hemiparesia parcial. La pérdida sensorial no suele ser importante, y son infrecuentes las alteraciones en el campo visual. Puede haber apraxia ideomotora, que afecte a la realización de acciones a la orden con el miembro superior

**Tabla 13-2. Rendimiento de Fernando en la evaluación neuropsicológica realizada para obtener el perfil cognitivo general**

Función evaluada	Prueba utilizada	Evaluación inicial	Seguimiento anual	Evolución
Atención y memoria de trabajo	Test de la A	Alterado	Leve mejoría	↑
	Subescala de Dígitos (WMS-III)	Alterado	Conservado	↑↑
	Subescala de Localización espacial (WMS-III)	Conservado		
Memoria no-verbal	Subescala de Dibujos (WMS-III)	Conservado Conservado Conservado		
	Recuerdo inmediato			
	Recuerdo a largo plazo Reconocimiento			
Funciones premotoras	Alternancias Motoras del Diagnóstico Neuropsicológico de Luria	Alterado	Leve mejoría	↑
Funciones ejecutivas	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Alterado	Conservado	↑↑
	Seguimiento y alternancia de secuencias Orden directo Orden inverso Alternancia	Alterado	Leve mejoría	↑
		Alterado	Leve mejoría	↑
Alterado		Leve mejoría	↑	
Funciones visuoperceptivas y visuoespaciales	Test de Reconocimiento de Caras de Benton	Conservado		
	Test de Juicio de Orientación de Líneas de Benton	Conservado		
	Figuras solapadas (Test de Poppelreuter)	Conservado		
Praxias constructivas	Copia y producción a la orden de dibujos	Conservado		
Praxias ideomotoras	Gestos transitivos a la orden	Conservado		
	Gestos intransitivos a la orden	Conservado		
Praxias ideacionales	Acciones seriadas	Conservado		

WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III; ↑: leve mejoría; ↑↑: alcanza la normalidad; ↔: sin cambios.

izquierdo no paralizado. Dependiendo de la amplitud de la lesión, los pacientes pueden presentar otros síntomas de afectación prefrontal

Algunos autores incluyen la lesión de la corteza medial frontal como causa de una AMTC, concretamente el área motora suplementaria y el cíngulo anterior (Devinsky y D'Esposito, 2004). En este caso suele utilizarse el término «síndrome del área motora suplementaria» o AMTC de tipo II. Esta propuesta, sin embargo, es controvertida. Estos pacientes suelen presentar en los inicios mutismo y evolucionan hacia un habla que, desde el punto de vista lingüístico, está prácticamente intacta, pero es lenta y con falta de espontaneidad. No suelen producir parafasias ni presentan agramatismo, y su comprensión auditiva y denominación son normales. No sólo hay una reducción del habla espontánea, sino también una acinesia generalizada, sin intentos de comunicación a través de ningún canal. Dadas estas características, estos pacientes no parecen presentar un déficit en los procesos lingüísticos, sino una reducción del habla en el contexto de un trastorno motor y apático (Damasio, 1989; Damasio y Damasio, 2000) (cap. 17).

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE FERNANDO

### Perfil del habla

En la valoración de las funciones lingüísticas se puso de manifiesto una importante **reducción del habla**. Sus producciones consistían mayoritariamente en monosílabos («sí», «no»), expresiones automatizadas («vamos a ver») o incompletas. En ocasiones, era capaz de emitir oraciones de hasta tres elementos. La agilidad articulatoria era normal sólo cuando se trataba de palabras o frases familiares. Las construcciones gramaticales que utilizaba solían ser enunciativas, de estructura simple, con una adecuada línea melódica. Producía parafasias de forma relativamente frecuente, tanto fonéticas («maní» en lugar de «nariz») como semánticas («para gotear» en vez de «para lavar»). De esta manera, el peso de la conversación recaía en el oyente, siendo necesaria la realización de inferencias, por lo que el intercambio de información era muy limitado.

La **denominación** estaba alterada, tanto cuando se examinaba por confrontación visual como



## Recuadro 13-1. Lichtheim y el «centro de los conceptos»

- ◆ Cuando se piensa en los inicios del estudio de la afasia, los nombres que suelen venir a la mente son los de Paul Broca o Carl Wernicke. Sin embargo, Ludwig Lichtheim, un autor menos conocido en los medios no especializados, tuvo también un importante papel y es, de hecho, una figura de obligada referencia cuando se trata del tema que nos ocupa, las afasias transcorticales. En 1885, Lichtheim publicó en Alemania *Über Aphasie*, obra que aparecería en versión inglesa en la prestigiosa revista *Brain*. Una de sus principales aportaciones fue la introducción de un nuevo centro y las correspondientes conexiones en el modelo cerebral del lenguaje elaborado por Wernicke, al que denominó **centro de los conceptos**. Se trató de un hito clave para comprender el perfil de las afasias transcorticales y, en concreto, entender el perfil del lenguaje que presenta nuestro paciente Fernando.
- ◆ En la figura 13-2 se recoge uno de los esquemas que Lichtheim utilizó para representar su propuesta. A las áreas ya conocidas para las imágenes auditivas (A) y motoras (M) de las palabras, añade el centro conceptual (B, del alemán *Begriffe*, concepto, idea). Este centro sería necesario tanto para la comprensión del lenguaje como para el habla propositiva o volicional y estaría en conexión con A (área de Wernicke) y M (área de Broca). La lesión de las conexiones entre A y B impedirían la comprensión del lenguaje, aunque el paciente podría repetir utilizando la vía A-M. En el caso de la desconexión entre B y M, el habla espontánea estaría afectada, permaneciendo la capacidad de producción por repetición. Estos dos tipos de afasia son los conocidos como afasia sensorial transcortical y afasia motora transcortical, respectivamente, términos que no son originales de Lichtheim, sino que fueron propuestos posteriormente por Wernicke y que son los que han llegado hasta la actualidad.
- ◆ Aunque utiliza el término «centro», Lichtheim señala que el centro conceptual no tiene una única localización cortical, sino que se trata del resultado de la actividad combinada de múltiples zonas de la corteza cerebral. De hecho, aunque el más conocido diagrama es el que se recoge en la figura 13-2, Lichtheim utiliza también otro esquema en el que el centro de los conceptos se representa mediante varios puntos indicando su distribución anatómica por todo el hemisferio (Fig. 13-3). De igual forma, las conexiones entre B y A o M estarían formadas por radiaciones difusas que convergen en dichos centros.
- ◆ Carl Wernicke, en posteriores escritos, desarrolló la idea que subyace a esta propuesta de un centro conceptual. Según este autor, para entender la palabra «campana» (éste es el ejemplo utilizado por el propio Wernicke), la información que llega a la corteza temporal posterior (A) debe activar en nuestro cerebro el concepto correspondiente, es decir, las diferentes imágenes asociadas a «campana» que han quedado registradas en la corteza y localizadas en diferentes lugares: imágenes acústicas (el sonido de una campana), visuales (forma, color, etc.), táctiles (consistencia, dureza) y motoras (movimientos de la mano o los dedos relacionados con tocar una campana). Estas imágenes están asociadas entre sí, de forma que la activación de cualquiera de ellas se comunica a las otras y constituyen una unidad funcional. Esta unidad es el «concepto» de campana. Si una persona emitiese espontáneamente la palabra «campana» sería como resultado de la activación de esa unidad funcional, que da lugar al concepto de una campana que, a su vez, produciría la correspondiente imagen motora en M.

cuando se hacía mediante el planteamiento de preguntas que exigían una respuesta de este tipo (p. ej., «¿dónde miramos la hora?»). En el segundo caso, las respuestas ecológicas eran frecuentes. Estas dificultades parecían ser independientes de la categoría a la que perteneciera el estímulo que debía nombrar (objetos, letras, formas geométricas, acciones, colores, números), exceptuando la categoría «partes del cuerpo», en la que el rendimiento era especialmente pobre. Fernando mejoró su ejecución cuando se le facilitaban ayudas fonéticas (dar la primera sílaba de la palabra). Los problemas para acceder al léxico eran graves en extremo cuando se trataba de realizar tareas de gene-

ración de palabras siguiendo una consigna dada. En concreto, el paciente fue incapaz de nombrar de manera espontánea algún animal durante 1 minuto. Este rendimiento contrasta con el grado moderado de afectación de la denominación por confrontación visual.

A pesar de esta importante reducción de la producción verbal, espontánea, conversacional o de denominación, la **repetición** era prácticamente normal. Fernando era capaz de repetir palabras y tenía una ejecución casi perfecta en el caso de frases de relativa frecuencia (p. ej., «está junto a la mesa del comedor»). En cambio, presentaba dificultades en la repetición de frases poco frecuentes

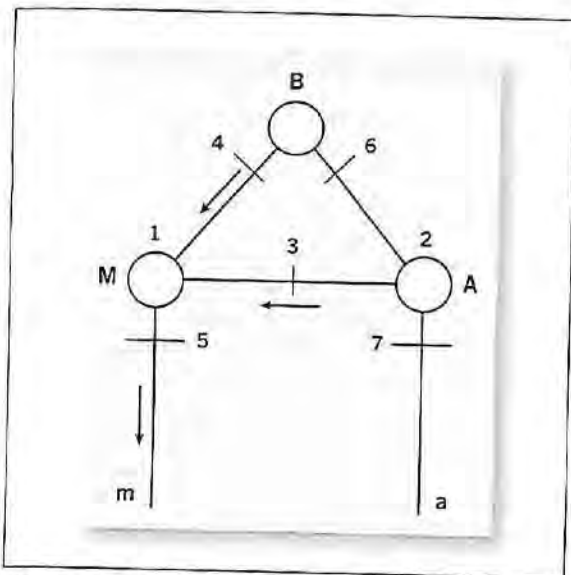


Figura 13-2. Centros y conexiones propuestos en el modelo neural del lenguaje de Lichtheim. A: centro de las representaciones auditivas; B: centro de los conceptos; M: centro de las representaciones motoras; a: input auditivo del habla; m: output motor del habla. El autor señala siete tipos posibles de afasia numeradas del 1 al 7. 1: afasia motora cortical; 2: afasia sensorial cortical; 3: afasia de conducción; 4: afasia transcortical motora; 5: afasia motora subcortical; 6: afasia transcortical sensorial; 7: afasia sensorial subcortical. Adaptada de Lichtheim, 1885.

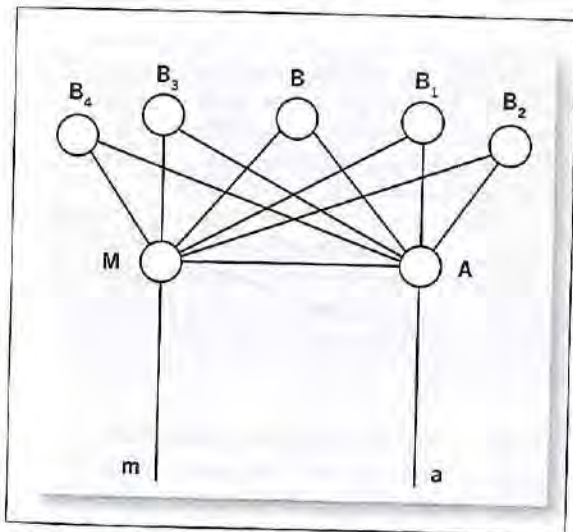


Figura 13-3. Diagrama de los centros y conexiones en el modelo neural del lenguaje de Lichtheim. A: centro de las representaciones auditivas; B: centro de los conceptos; M: centro de las representaciones motoras; a: input auditivo del habla; m: output motor del habla. Representa ahora el centro conceptual mediante diversos puntos (B, B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, B<sub>3</sub>, B<sub>4</sub>), indicando que se distribuye de forma amplia por el hemisferio cerebral. Adaptada de Lichtheim, 1885.

(p. ej., «el espantapájaros estaba vestido de rojo») o sin sentido (p. ej., «el fantasma cruzó la calle sin respetar el semáforo»). El déficit objetivado en

la repetición de las frases de mayor complejidad podía aparecer condicionado por el estado de las funciones atencionales y la memoria de trabajo verbal, ya que, como se verá más adelante, ambos procesos se encontraban muy alterados.

La producción verbal era también muy buena cuando se le pedía emitir **secuencias sobreaprendidas** o automáticas como, por ejemplo, los meses del año, contar del 1 hasta el 21. Era capaz de completar refranes iniciados por el examinador (p. ej., «perro ladrador...») y de reproducir canciones populares (p. ej., «tengo una vaca lechera...»).

En cuanto a la **comprensión del lenguaje oral**, sólo cometía algún error en la comprensión de palabras aisladas: respondía correctamente a todos los ítems de la tarea de designación de dibujos, aunque con un tiempo de respuesta lento en algunos casos y con algunos errores en la designación de partes del cuerpo. Era capaz de comprender de manera adecuada órdenes sencillas (p. ej., «señale el techo; luego el suelo») y órdenes descontextualizadas de mayor complejidad (p. ej., «dése dos golpecitos en cada hombro con dos dedos y con los ojos cerrados»). En cambio, tenía dificultades en la comprensión de material narrativo. En este caso, además de tratarse de un material verbal complejo, la ejecución podía estar también condicionada por el déficit atencional y de memoria de trabajo.

En cuanto al lenguaje escrito, la **lectura** en voz alta de palabras y oraciones estaba preservada, con independencia del nivel de complejidad de los estímulos. Era capaz de asociar diferentes tipos de grafismos (p. ej., imprenta-cursiva, mayúsculas-minúsculas) y de emparejar una palabra oída con esa misma palabra escrita presentada entre distractores semánticos y auditivos (p. ej., palabra oída: lecho; opciones: litera, lecho, cama, techo, catre).

La comprensión lectora estaba relativamente preservada: podía asociar de manera correcta una palabra escrita con el dibujo correspondiente y realizaba de forma adecuada tareas de compleción de frases escritas. Las dificultades aparecían en la comprensión lectora de textos breves, lo que estaría relacionado con los déficits que también mostraba en la comprensión auditiva de pequeñas narraciones. La capacidad para reconocer una palabra que se presentaba deletreada estaba asimismo alterada, en especial en el caso de palabras de mayor longitud, lo que podría vincularse con la alteración en la memoria de trabajo. Así, por ejemplo, deletreaba «tren» pero era incapaz de deletrear «archivo».

### Recuadro 13-2. Síndrome de «aislamiento de la zona del lenguaje»

- ◆ Más de ocho décadas después de las aportaciones de Lichtheim y Wernicke, y tras un período de fuertes críticas contra los modelos conexionistas, Norman Geschwind retomó las propuestas de estos autores como un marco desde el que describir el funcionamiento cerebral. Con respecto a las afasias transcorticales, presentó una pormenorizada descripción de una paciente que había sufrido un envenenamiento por monóxido de carbono a los 21 años de edad como consecuencia de un accidente doméstico (Geschwind et al., 1968).
- ◆ La paciente fue estudiada durante los 9 años que permaneció en el Cushing Hospital y en el Boston Veterans Administration Hospital. El habla espontánea se reducía a unas pocas frases estereotipadas: «Hi, daddy», «So can daddy», «Mother» o «Dirty bastard». En este tiempo no produjo ninguna frase propositiva. No demostraba comprender lo que se le decía, ni era capaz de escribir o responder al lenguaje escrito. A pesar de la importante pérdida del lenguaje espontáneo, generalmente repetía las preguntas que se le hacían con voz normal y sin disartria. A veces, iba más allá de la mera repetición. En lugar de repetir una frase, la completaba de forma correcta, lo que se conoce como fenómeno de completión. Esto solía ocurrir, por ejemplo, cuando el examinador le decía las primeras palabras de una rima populares, un proverbio o títulos de canciones (Examinador: «Ask me no questions». Paciente: «Tell me no lies»).
- ◆ El examen *post mortem* reveló una amplia lesión bilateral, cortical y de la sustancia blanca que preservaba la corteza perisilviana, incluyendo la ínsula, la circunvolución cingulada, el lóbulo occipital y las zonas adyacentes de la corteza parietal medial. La lesión aislaba las zonas del lenguaje del resto de la corteza, mientras que conservaba las áreas de Broca y Wernicke, así como las conexiones entre ambas. El *input* auditivo y el *output* motor estaban también conservados. Geschwind et al. interpretan que los déficits observados se debían a que se había producido un **aislamiento de la zona del lenguaje**.
- ◆ Así, aunque las conexiones internas estaban intactas, razón por la cual la repetición se había conservado, la paciente no podía comprender el lenguaje porque las palabras no provocaban las asociaciones corticales necesarias. De forma similar, no existía habla espontánea porque estas regiones corticales no tenían acceso a las áreas del lenguaje. El déficit en la comprensión del lenguaje oral demuestra que el área de Wernicke es necesaria, pero no suficiente, para la comprensión. Del mismo modo, la pérdida del habla espontánea demuestra que el área anterior no puede producir por sí misma un habla fluida.
- ◆ El cuadro de total aislamiento descrito se conoce como afasia transcortical mixta. Esta dramática forma de afasia transcortical es poco usual. Son relativamente más frecuentes las formas en las que la lesión es más reducida y sus efectos se producen, sobre todo, en la producción (afasia motora transcortical) o en la comprensión del lenguaje (afasia sensorial transcortical).

Por lo que respecta a la **escritura**, los aspectos caligráficos estaban moderadamente alterados, siendo capaz de escribir de forma espontánea, a la copia y al dictado de manera legible usando letras mayúsculas. Si bien podía escribir al dictado letras, números y palabras, tenía dificultades en la escritura de series automatizadas, como el abecedario, en la denominación escrita y en la escritura al dictado de frases. El aspecto más afectado era la escritura narrativa, que se encontraba reducida a algunas palabras.

#### Perfil cognitivo general

Como ya se ha señalado, la valoración de las restantes funciones cognitivas reveló la existencia de déficits en atención y memoria de trabajo verbal. Se observaron también dificultades en tareas premotoras y prefrontales. Las praxias idemotoras/ideacionales, las funciones visuoperceptivas y

visuoespaciales y las praxias constructivas estaban conservadas. Además, tenía un buen rendimiento en memoria de trabajo visual y en memoria declarativa visual, tanto inmediata como demorada. Los datos de la entrevista y el propio comportamiento de Fernando durante la evaluación indicaban la presencia de una mayor irritabilidad y susceptibilidad, apatía, pérdida de iniciativa y retraimiento social. El conjunto de resultados obtenidos mostraba, como sucede en las restantes afasias, que la lesión no sólo afectaba al lenguaje, produciendo en este caso concreto un cuadro de AMTC, sino también a funciones no lingüísticas.

#### ■ REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

Existen cuatro dominios cognitivos, además del lenguaje, cuyo nivel de afectación puede condicionar de forma importante el proceso de re-

**Tabla 13-3. Características generales de la afasia motora transcortical en comparación con la afasia sensorial transcortical y la afasia mixta transcortical**

Características	Afasia motora transcortical	Afasia sensorial transcortical	Afasia mixta transcortical
<b>Habla espontánea</b>	No fluida, escasa, esforzada. Posible ecolalia	Fluida, ecológica. Múltiples parafasias	No fluida y escasa. Habitualmente ecolalia
<b>Comprensión auditiva</b>	Relativamente conservada, alteraciones en secuencias complejas	Alterada	Alterada
<b>Denominación</b>	Alteración de gravedad variable. Mejoría con claves	Alterada	Alterada
<b>Repetición</b>	Relativamente normal	Relativamente normal	Relativamente normal
<b>Lectura</b>	Relativamente normal	Alterada	Alterada
<b>Escritura</b>	Alterada	Alterada	Alterada
<b>Patología</b>	Usualmente isquemia ACM izquierda o zonas limítrofes ACM-ACA	Generalmente isquemia en territorio limítrofe ACM-ACP	Habitualmente isquemia en territorios limítrofes de la ACA-ACM y la ACM-ACP
<b>Lesión</b>	Frontal, rodeando el opérculo (AB 46, 10, 9, 8 y 6), con preservación total o parcial del área de Broca. En ocasiones, lesión en sustancia blanca profunda	Temporal, posterior e inferior al área de Wernicke (AB 37 y 39), en ocasiones con extensión anterior (AB 21) o posterior (AB 19 y 18)	Frontal rodeando el opérculo sin afectar el área de Broca. Temporal, posterior e inferior al área de Wernicke

AB: áreas de Brodmann; ACA: arteria cerebral anterior; ACM: arteria cerebral media; ACP: arteria cerebral posterior.

habilitación en un paciente con afasia. Éstos son la atención, las funciones mnésicas, las funciones ejecutivas y las capacidades visuoperceptivas. Para que la terapia sea efectiva, el paciente debe ser capaz de atender y concentrarse. Asimismo tiene que aprender nuevos contenidos, estrategias y procedimientos, para lo que precisa una adecuada capacidad de memoria. Las funciones ejecutivas son cruciales, entre otros aspectos, para la generalización y el mantenimiento independiente de medidas compensatorias que favorezcan una adecuada comunicación. En este sentido, también resultan necesarias las capacidades visuoperceptivas, sin las cuales el uso de técnicas comunicativas compensatorias, como la escritura o el dibujo, no serían posibles.

En el caso de Fernando, se prestó especial interés a la atención, la memoria de trabajo y las funciones ejecutivas. Como se observó en la valoración inicial, la presencia de déficits en el mantenimiento atencional y la memoria operativa parecía haber condicionado el rendimiento en algunos procesos lingüísticos. Además, presentaba una afectación ejecutiva objetivada durante la evaluación formal y patente también en el contexto del domicilio, dada la dificultad para planificar, ejecutar y mantener diferentes tareas cotidianas. Por otra parte, aunque la memoria verbal no pudo ser valorada de forma exhaustiva, el buen estado de la memoria visual y las capacidades visuoperceptivas

favorecían la puesta en marcha de diferentes medidas compensatorias.

Además de las funciones cognitivas ya mencionadas, existen procesos de tipo metacognitivo que resultan cruciales para el mantenimiento y la generalización del programa terapéutico. Entre estos procesos destacan el conocimiento del propio yo, la motivación, el autocontrol, la autoaceptación y las conductas dirigidas a un objetivo. Estos procesos son difíciles de valorar mediante la evaluación formal, por lo que el examinador debe juzgar el grado en que se encuentran dañados y la posibilidad de que afecten al tratamiento.

### Intervención en los procesos lingüísticos

Helm-Estabrooks y Albert (2005) definen la rehabilitación de la afasia como un proceso por el que el terapeuta trata de «construir un puente» entre el trastorno de una persona y las necesidades comunicativas de ésta. Partiendo de las demandas funcionales expresadas por Fernando y su pareja, se diseñó un programa de intervención para mejorar la producción verbal (Helm-Estabrooks et al., 1987). Con el objetivo de intensificar la efectividad de producción verbal proposicional, se planteó la necesidad de reducir las respuestas incorrectas (erróneas, perseverativas, etc.) que bloquean la emisión de las palabras adecuadas. Para ello, es importante que el paciente tome conciencia del

momento en que se producen tales errores. Este objetivo se trabajó a partir de tareas de denominación de índole diversa. Cada vez que Fernando daba una respuesta incorrecta o perseveraba en una respuesta anteriormente correcta, se le indicaba. Además, en los casos que se consideraba necesario, se escribía la palabra incorrecta para que la pudiera ver y permanecía tachada en un lugar visible a modo de recordatorio. Se seleccionaron estímulos pertenecientes a diferentes categorías semánticas y que variaban a su vez en aspectos como frecuencia léxica, imaginabilidad, longitud o carga emotiva. A lo largo de las sesiones se presentaron los estímulos para que el paciente los denominara y, si no lo conseguía, se utilizaban diversas ayudas con el fin de obtener una respuesta correcta, dependiendo de las características de los estímulos:

- Mediante gestos se representaba alguna cualidad o forma de uso del objeto (p. ej., el movimiento de la sierra cuando se corta madera).
- Se realizaba una breve descripción del objeto (p. ej., «se utiliza para cortar madera»).
- Se proporcionaba una oración que el paciente debía completar con la palabra que tenía que denominar (p. ej., «para cortar la madera utilizamos una \_\_\_\_\_»).
- Se proporcionaba la primera sílaba de la palabra, en voz alta o de forma escrita.
- Se decía en voz alta el estímulo y se pedía al paciente que lo repitiera.

Cuando se producía la denominación con ayuda, el rehabilitador le preguntaba «¿cómo me ha dicho que se llama?», permitiendo que el estímulo fuera nombrado correctamente de nuevo. Mediante este procedimiento se pretendía conseguir una disminución de las perseveraciones, junto con un aumento de los aciertos.

Otro objetivo planteado en la intervención fue mejorar la capacidad para producir distintas construcciones gramaticales, favoreciendo así su comunicación. Se diseñaron diferentes tipos de tareas partiendo de oraciones con una estructura gramatical simple (sujeto-verbo-objeto). Uno de los ejercicios propuestos se basaba en la presentación de imágenes que el paciente debía intentar describir, posibilitándole la realización de variaciones sobre el eje paradigmático (p. ej., el perro es grande/marrón/peludo; el perro/el gato/el hombre bebe agua).

También se elaboraron diversos tipos de oraciones-estímulo (declarativas, interrogativas, com-

parativas), acorde con las necesidades comunicativas de Fernando (p. ej., «yo pinto cuadros»). Para estimular la producción de las oraciones se presentaban enunciados o pequeñas historias, que podían acompañarse de dibujos para permitir la contextualización del hecho. Las narraciones finalizaban con una pregunta cuya respuesta era la oración-estímulo deseada (p. ej., «Cuando las personas le preguntan por sus aficiones, ¿qué les contesta?» Respuesta: «Yo pinto cuadros»). Otro tipo de tareas se basaba en la generación de ideas a partir de una temática determinada. Se animaba al paciente a proponer posibles temas en función de sus propios intereses (p. ej., pintura, pesca) y, mediante la realización de preguntas, presentación de pequeños textos o el uso de imágenes, se intentaba potenciar la expresión de tales ideas en forma de frases breves.

### Evaluación neuropsicológica de seguimiento

Transcurrido 1 año, se realizó una nueva evaluación neuropsicológica para determinar los progresos alcanzados hasta ese momento y orientar las líneas de intervención futuras. El paciente se mostraba sereno, a la espera de las preguntas que íbamos a hacerle. Sus respuestas fueron breves, en la mayoría de los casos limitadas a pocas palabras. Sin embargo, a diferencia de lo que había ocurrido en la valoración inicial, tales respuestas resultaron mucho más adecuadas. Aunque el peso de la conversación continuaba recayendo en el interlocutor, era posible establecer un diálogo más fluido, apreciándose una mejoría funcional evidente.

Su esposa señaló que ella también percibía ciertos progresos en la capacidad comunicativa de su marido. Con mayor frecuencia podía expresar lo que deseaba, aunque fuera a través de frases simples o palabras aisladas. A pesar de ello, en ocasiones todavía cambiaba unas palabras por otras. Si bien reconocía que era cada vez menos frecuente, cuando la dificultad para comunicarse resultaba más evidente, Fernando acostumbraba a irritarse, levantando la voz y gesticulando de forma exagerada. En este sentido, persistían algunos cambios de conducta, se mostraba más retraído y distante, aparentando indiferencia ante los sentimientos de los demás.

Consideraba que era más consciente de sus déficits, lo que en ocasiones se traducía en expresiones de tristeza. Su motivación e implicación en el proceso de recuperación eran muy variables,

Tabla 13-4. Resultados obtenidos por Fernando en la evaluación de seguimiento del lenguaje

Procesos lingüísticos	Evaluación inicial	Seguimiento al año	Evolución
Fluidez	No fluida	No fluida	↔
Comprensión auditiva	Relativamente conservada	Relativamente conservada	↔
Denominación	Alterada	Alterada con leve mejoría	↑
Repetición	Relativamente conservada	Conservada	↑↑
Habla automatizada	Conservada	Conservada	↔
Lectura	Conservada	Conservada	↔
Comprensión del lenguaje escrito	Relativamente conservada	Relativamente conservada	↔
Escritura	Relativamente conservada	Relativamente conservada	↔
Canto y ritmo	Conservados	Conservados	↔

↑: leve mejoría; ↑↑: alcanza la normalidad; ↔: sin cambios.

dependiendo de las semanas, y presentaba muchas dificultades para autoiniciar y mantener las tareas que se le marcaban. El paciente se mostraba disconforme ante alguno de los comentarios de su esposa e intentaba transmitir que el problema residía en que los demás no le entendían. Ambos expresaron cierta frustración ante el deterioro en la relación conyugal.

En la tabla 13-4 se recoge un resumen de los resultados obtenidos mediante la aplicación del TBDA, los cuales ponen de manifiesto la existencia de progresos en la capacidad de denominación, aunque la ejecución todavía no alcanzaba los límites normales. La producción verbal estaba limitada a palabras aisladas o frases de 2-3 elementos. Sin embargo, la valoración formal confirmó la percepción de su esposa y lo observado a lo largo de la entrevista: existía mejoría funcional en la capacidad de comunicación. La repetición, en la

que con anterioridad presentaba dificultades para algunas oraciones con una estructura sintáctica más compleja, era ahora completamente normal. Este hecho se relaciona con los avances alcanzados en la memoria de trabajo verbal.

Como puede observarse en la tabla 13-2, Fernando experimentó una evolución positiva en su capacidad para el mantenimiento de la atención y la memoria de trabajo verbal, en la que logró un rendimiento normal. En las funciones ejecutivas se apreció un progreso evidente, objetivado en las pruebas administradas, si bien persistían aún ciertas dificultades para iniciar y mantener conductas autodirigidas, corroborándose lo referido por su esposa.

Considerando los progresos alcanzados hasta la fecha, se propone continuar con el programa de rehabilitación adaptando los objetivos en función de los resultados obtenidos.

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Diagnóstico: evolución de una afasia global sin hemiparesia a una AMTC asociada a ictus isquémico hemisférico izquierdo, con infarto parcial aterotrombótico de la circulación anterior.
  - Hallazgos en neuroimagen: en secuencias de difusión y perfusión cerebrales de RM, proceso isquémico en fase aguda precoz con difusión alterada, coincidente con un área de disminución de la perfusión del parénquima cerebral dependiente del territorio vascular de la arteria cerebral media izquierda; en angio-RM de vasos intracraneales, estenosis distal de segmento M1 de la arteria cerebral
- Perfil neuropsicológico característico de la AMTC: habla no fluida, con parafasias, con preservación de la repetición; comprensión oral y escrita relativamente conservadas y denominación alterada; problemas atencionales y en la memoria de trabajo; alteraciones conductuales.
- Rehabilitación centrada en procesos lingüísticos, junto a los atencionales y de memoria de trabajo y metacognitivos.
- Evolución: mejoría en la capacidad de comunicación, en atención y memoria de trabajo y en funciones ejecutivas.



## ACTIVIDADES

**ACTIVIDAD 13-1. Repasando neuroanatomía**

✓ Ejercicio 1. La AMTC se ha asociado a la lesión de regiones prefrontales y premotoras que rodean al opérculo frontal. En un corte axial del cerebro en el que se vea la ínsula, indique los opérculos frontal y temporal.

**ACTIVIDAD 13-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología**

**Tareas de evocación o fluidez controlada (Controlled Oral Word Association [COWA], subescala de la Iowa Screening Battery for Mental Decline (Eslinger et al., 1984)**

Este tipo de pruebas son muy utilizadas en la clínica debido a lo breve de su aplicación y a su sensibilidad frente a la disfunción ejecutiva, si bien la neuroimagen ha mostrado también la mediación de otras estructuras corticales en los procesos que se requieren para su resolución. Suelen estar presentes en diversas baterías que evalúan deterioro cognitivo, lenguaje o memoria. Consisten en pedir al paciente que diga todas las palabras que pueda durante 1 minuto en función de un criterio. Se distingue entre las tareas de evocación categorial y las de evocación con clave fonética. Entre las primeras, la más conocida es la prueba de fluidez

de animales, aunque también es común solicitar nombres de personas, países o cosas que hay en un supermercado. Entre las segundas, destaca la prueba FAS, en la que se pide al paciente que diga palabras que empiecen por cada una de esas letras (se añade que no sean nombres propios). En castellano, además de la prueba FAS, la más utilizada es la clave fonética «p».

✓ Ejercicio 2. Administre la prueba de fluidez con consigna categorial (nombrar animales en 1 minuto y luego en 1 minuto decir cosas que se pueden encontrar en un supermercado) y fonética (palabras que empiecen por las letras F, A y S, 1 minuto para cada una) a 6 personas (3 hombres, 3 mujeres), con la misma edad de Fernando (58 años), una con estudios superiores, otra con medios y la tercera con estudios primarios. Analice los resultados en función de los datos que los baremos de edad consideran como normales. Puede encontrarlos en Lezak MD, Howieson DB, Bigler E, Tranel D. *Neuropsychological assessment*, 5ª ed. New York: Oxford University Press, 2012.

✓ Ejercicio 3. Indique, en relación con las funciones que evalúa el TBDA, cómo sería el perfil de afectación del lenguaje en un paciente con una AMTC. Compárelo con el mismo perfil de una ASTC y una afasia mixta transcortical.

**BIBLIOGRAFÍA**

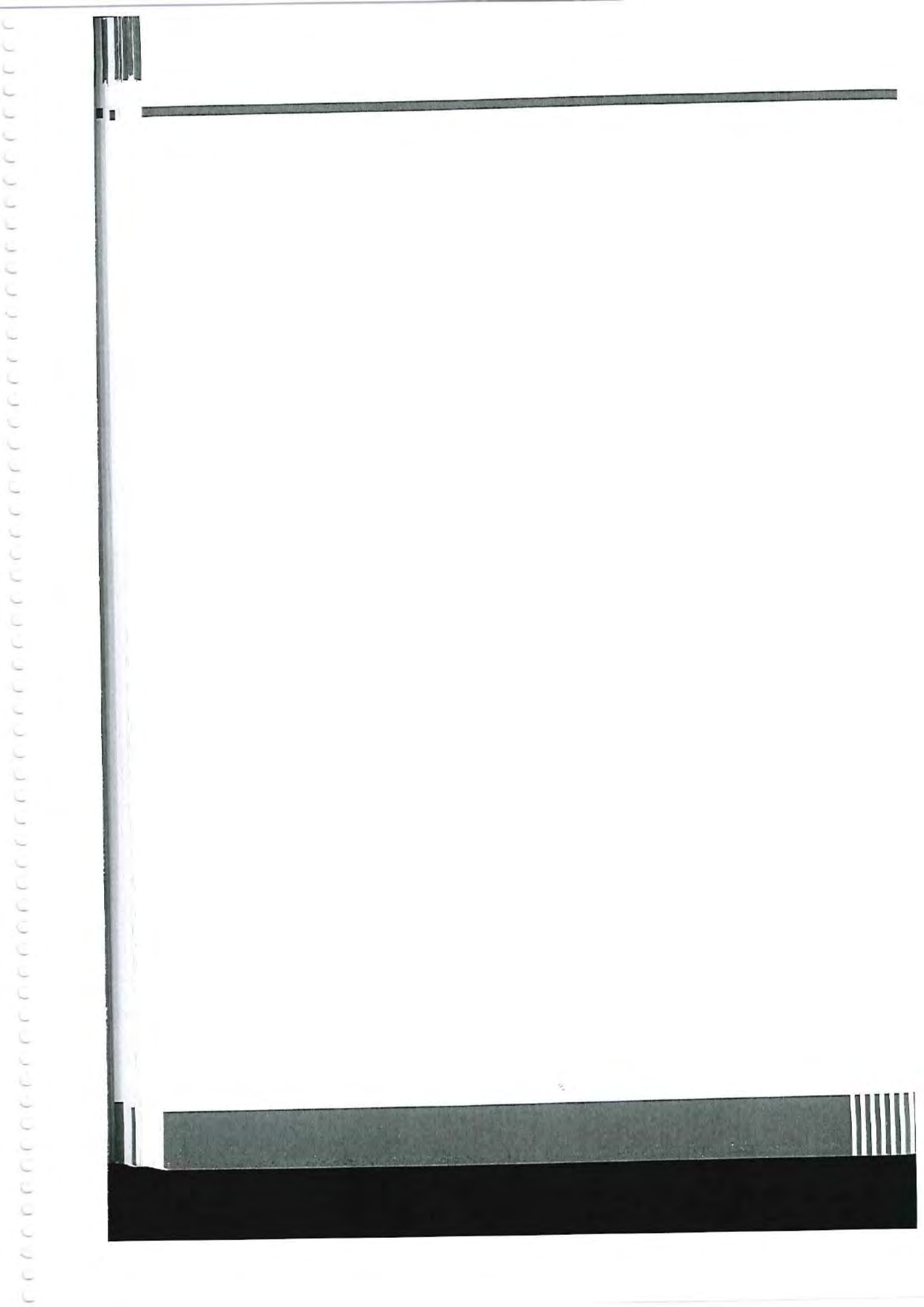
- Alexander MP, Benson DF, Stuss D. Frontal lobes and language. *Brain Lang* 1989;37:656-91.
- Damasio H. Neuroimaging contributions to the understanding of aphasia. En: Boller F, Grafman J, eds. *Handbook of neuropsychology*, vol. 2. Amsterdam: Elsevier Science, 1989.
- Damasio A, Damasio H. Aphasia and the neural basis of language. En: Mesulam MM, ed. *Principles of behavioral and cognitive neurology*. New York: Oxford University Press, 2000.
- Devisnky O, D'Esposito M. *Neurology of cognitive and behavioral disorders*. New York: Oxford University Press, 2004.
- Geschwind N, Quadfasel FA, Segarra JM. Isolation of the speech area. *Neuropsychologia* 1968;327-40.
- Godefroy O, Dubois C, Debachy B, Leclerc M, Kreisler A. Vascular aphasias. Main characteristics of patients hospitalized in acute stroke units. *Stroke* 2002;33:702-5.
- Hanlon RE, Lux WE, Dromerick AW. Global aphasia without hemiparesis: language profiles and lesion distribution. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:365-9.
- Helm-Estabrooks N, Albert ML. *Manual de la afasia y de terapia de la afasia*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2005.
- Helm-Estabrooks N, Emery P, Albert ML. Treatment of aphasic perseveration (TAP) program: a new approach to aphasia therapy. *Arch Neurol* 1987;44:1253-5.
- Kertesz A, McCabe P. Recovery patterns and prognosis in aphasia. *Brain* 1977;100:1-18.
- Lichtheim L. On aphasia. *Brain* 1885;7:443-84.
- Nieto A, Barroso J. El lenguaje y sus alteraciones. En: Junqué C, Barroso J, eds. *Manual de neuropsicología*. Madrid: Síntesis, 2009; p. 125-65.
- Pedersen PM, Vinter K, Olsen TS. Aphasia after stroke: type, severity and prognosis. The Copenhagen Aphasia Study. *Cerebrovasc Dis* 2004;17:35-43.

## Sección V

### Neuropsicología del lóbulo frontal

- Capítulo 14** Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral I  
*¿Problemas yo...?*
- Capítulo 15** Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral II  
*¿Mañana...? No sé*
- Capítulo 16** Neuropsicología de la corteza orbitofrontal  
*Vivir contigo, pero sin ti*
- Capítulo 17** Neuropsicología de la corteza prefrontal medial  
*Cuando el cerebro se queda en blanco*





# Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral I

¿Problemas yo...?

J. Bembibre Serrano y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Localizar las principales áreas y conexiones de la corteza prefrontal dorsolateral.
- Conocer, en éste y el siguiente capítulo, procesos neuropsicológicos relacionados con esta región de la corteza.
- Revisar diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación de las funciones asociadas a la actividad de la corteza dorsolateral.
- Establecer algunos mecanismos básicos para la rehabilitación neuropsicológica de los trastornos asociados al daño en la corteza dorsolateral; en este capítulo especialmente los centrados en la intervención sobre los déficits de memoria y la anosognosia.

## ■ INTRODUCCIÓN

En la actualidad ya nadie duda de la importancia de los lóbulos prefrontales en la modulación y el control de la conducta humana. Esta región cerebral, que alcanza su máximo desarrollo filogenético en la especie humana y es la estructura más tardía en completar su maduración durante la evolución ontogenética, está conectada con prácticamente todas las áreas del encéfalo, lo que le permite disponer de una posición privilegiada para integrar información de naturaleza cognitiva, motivacional y emocional y utilizarla para impulsar la conducta del individuo a la consecución de sus objetivos. Con esta finalidad, diseña planes, selecciona y coordina las mejores estrategias cognitivas para llevarlos a cabo y evalúa de manera continua la situación para verificar la eficacia de dichas estrategias, modificándolas en el caso de que ya no resultaran útiles o hubiera cambiado el valor del objetivo. Las funciones mediadas por

la región prefrontal, denominadas *funciones ejecutivas*, son las que hacen al individuo específicamente humano, independiente y dueño de su vida. Como afirma Goldberg: «Si se lesionan otras partes del cerebro se puede perder el lenguaje, la memoria, la percepción o el movimiento. Pero la esencia del individuo, el núcleo de su personalidad, permanece intacto. Cuando la enfermedad golpea los lóbulos frontales lo que se pierde ya no es un atributo de su mente: es su mente, su núcleo, su yo» (Goldberg, 2002, p. 19). Esta región se relaciona también con la emergencia de la autoconciencia, de la capacidad para analizar con cierta objetividad el «yo mismo», de percibir los cambios que se van produciendo en ese yo y de prever las repercusiones que pueden tener en el individuo, con la finalidad de planificar las acciones futuras de acuerdo a expectativas realistas.

Sin embargo, las funciones asociadas a los lóbulos frontales trascienden incluso al propio individuo para permitirle interactuar en grupo;

Luria denominaba a esta región cortical el órgano de la civilización. Vivir en sociedad requiere ajustar el comportamiento individual a las demandas del grupo. Entre las funciones más importantes que median la *cognición social* destacan la capacidad para entender y ponerse en el lugar del otro (empatía), de compartir emociones, de predecir la conducta adivinando las intenciones de los demás e, incluso, de utilizar y entender las sutilezas del engaño.

Profundizar, aunque sólo sea en algunas de las funciones de la región prefrontal dorsolateral, a partir de un único caso clínico resulta difícil, sobre todo por la variabilidad de síntomas que se pueden apreciar dependiendo de la localización y extensión de la zona afectada. Por esta razón, en éste y el siguiente capítulo se describen las historias de dos personas jóvenes, Susana y Ángel, con estudios superiores y medios, independientes, que tras un traumatismo craneoencefálico (TCE) van a ver truncadas sus vidas. A través de estos relatos se revisarán los déficits asociados a la lesión de la corteza dorsolateral y se comprobará cómo algunos de ellos (p. ej., la anosognosia), en caso de no mejorar, pueden interferir e incluso invalidar la rehabilitación, y cómo otros (p. ej., la abulia o las dificultades de planificación), aun mejorando, dejan secuelas que comprometen la autonomía del individuo, en ocasiones de manera permanente.

Anatómicamente, el lóbulo frontal se divide en varias áreas, siguiendo el mapa de Brodmann: zona motora (4), zona premotora (6 lateral), zona suplementaria (6 medial), campo ocular frontal

(8), área de Broca (44 y 45) y corteza prefrontal. Ésta, a su vez, se subdivide en tres regiones: dorsolateral (9, 10, 46 y 47), orbital (11, 12, 13 y 14) y medial (25 y 32) (Fig. 14-1). Este bloque temático de capítulos se dedicará a revisar algunas de las funciones más importantes asociadas a cada una de esas tres regiones.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. NO ES FELICIDAD, ES ANOSOGNOSIA

### La lesión de Susana. Primeros informes

Un accidente de circulación. El coche de Susana, al volver del trabajo a su casa y según consta en el atestado de la Guardia Civil, habría sido arrollado por un camión que se incorporaba a su carril. En el informe al alta del servicio de medicina intensiva se indicaba que la habían encontrado con una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow (GCS) de 7. En la tomografía computarizada (TC) realizada en el momento del ingreso se observó un hematoma subdural frontoparietal izquierdo con edema cerebral y desviación de la línea media, neumoencefalo y varias fracturas de la base del cráneo.

Al principio se descartó la cirugía para la evacuación del hematoma, pero al sufrir un nuevo deterioro neurológico, con caída de la GCS a 4 puntos y detectarse en la TC que el hematoma había crecido, se decidió su evacuación. A partir de entonces la mejoría fue progresiva, prescribiendo-

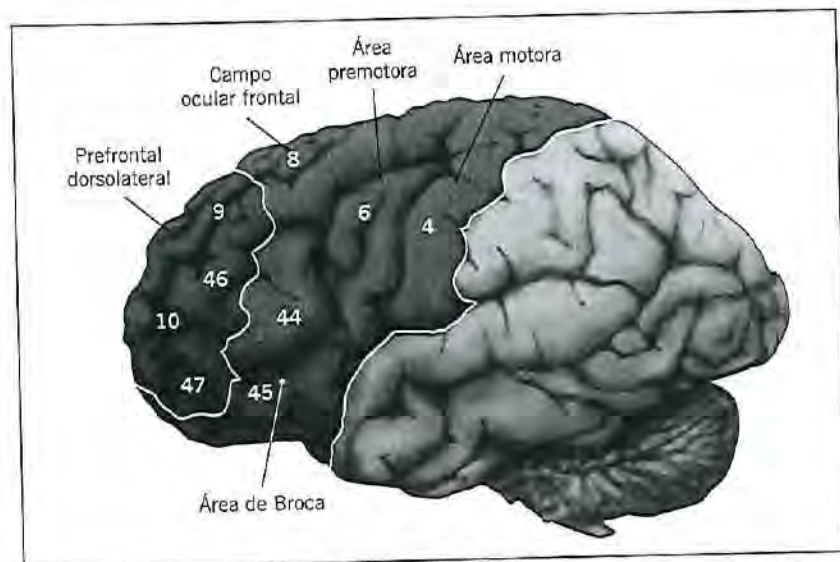


Figura 14-1. Visión lateral del cerebro con las áreas de Brodmann incluidas en la corteza frontal. En naranja pueden observarse las áreas relacionadas con procesos motores, es decir, la corteza motora primaria, la corteza premotora, el campo ocular frontal y el área de Broca. En rojo se indica la corteza prefrontal dorsolateral.

le sólo rehabilitación para la hemiparesia derecha leve que le había quedado. Sin embargo, el equipo de salud mental de distrito, al que habían acudido ante la insistencia de su madre que notaba en Susana déficits de memoria y cambios de humor y de carácter, consideró urgente una evaluación neuropsicológica, por lo que la familia la solicitó a la compañía de seguros de automóvil que se hacía cargo de sus tratamientos.

### Evaluación neuropsicológica inicial

Habían transcurrido apenas 6 meses desde el accidente y Susana acudió a la primera consulta acompañada por su madre. Era una mujer de apenas 30 años, que manifestaba una gran necesidad de entender qué estaba pasando «con mi cabeza» y, sobre todo, de saber qué podía esperar de la rehabilitación, pues su principal objetivo era volver a ser independiente: vivir sola, reincorporarse a su trabajo en una ciudad lejana, terminar de pagar su piso y ver a los amigos, la playa, su música y sus libros. Se mostró fundamentalmente preocupada por los cambios cognitivos que los demás decían que había experimentado tras la lesión: estaba más olvidadiza, con poca capacidad de concentración y de retención de información (le aseguraban que repetía las mismas preguntas con mucha frecuencia), le costaba encontrar las palabras al hablar y era más lenta en general para pensar, reaccionar, moverse y responder.

Su madre, que corroboró esta información, se mostró mucho más preocupada por los cambios en su «manera de ser». La describió como menos paciente, más irritable y autoritaria, más «prepotente». Asimismo, indicaba con preocupación que notaba cierta desinhibición y falta de reactividad ante la gravedad de la lesión y las pérdidas sufridas, llegando incluso a mostrarse despreocupada en exceso ante problemas presentes que, obviamente, iban a repercutir en su futuro, a la vez que «le daba igual» manifestar la irritabilidad o reírse de manera inmotivada en público, cuando antes era una persona muy discreta, «muy racional» y muy difícil de enfadar. Susana parecía encontrar siempre una justificación para tales reacciones, atribuyéndolas al excesivo control que ejercía su familia sobre ella, «están demasiado encima, me miran con lupa y eso me enfada», cuando había sido una persona muy autónoma ya desde la infancia para resolver y gestionar problemas. La falta de conciencia de sus déficits era tal que insistía en regresar cuanto antes a su trabajo, sin pensar que las demandas que éste requería en cuanto a

actividad, horarios, toma de decisiones y responsabilidad resultaban demasiado exigentes para las condiciones en las que se encontraba en ese momento. Su madre reiteraba que era esa falta de «conciencia de tener algún problema», esa «indiferencia», ese «pasotismo», lo que le podía acarrear mayores problemas porque no le permitiría darse cuenta de sus errores y cambiar sus comportamientos.

Con el objetivo de detectar los déficits que Susana presentaba se procedió a aplicar un protocolo de pruebas neuropsicológicas que posibilitaran la elaboración de un plan de trabajo rehabilitador multidisciplinar y ajustado a sus necesidades. Las funciones y los procesos afectados se muestran en la tabla 14-1.

### Perfil neuropsicológico de Susana

Lo más destacable tras la primera evaluación neuropsicológica de Susana era la preservación general de la mayoría de los procesos en una lesión tan grave. Sin embargo, resaltaba una pérdida global del **cociente intelectual** (CI) que podía inferirse de una diferencia de 23 puntos entre el CI verbal (108) y el CI manipulativo (85) y por la puntuación típica de 14 (por encima de la normalidad) en el subtest de Vocabulario de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III), que suele considerarse uno de los principales indicadores de inteligencia premórbida. El buen nivel de funcionamiento previo al accidente era ratificado también por el alto grado de responsabilidad que tenía Susana en el trabajo que desempeñaba. En todos los pacientes que sufren una lesión cerebral es importante conocer su nivel premórbido (a través de informes escolares, nivel académico alcanzado, puesto laboral desempeñado, etc.), pero en los pacientes con un daño prefrontal es indispensable porque, con frecuencia, la sintomatología sutil y variada que produce la lesión en regiones prefrontales (p. ej., déficits en autorregulación, inflexibilidad, falta de planificación, anosognosia, etc.) no se ve reflejada en los tests neuropsicológicos clásicos, en los que pueden tener un rendimiento aceptable (Kolb y Whishaw, 2006; Burgess et al., 2012). En el recuadro 14-1 se resumen las principales funciones relacionadas con la corteza dorsolateral.

El **enlentecimiento en el procesamiento de la información** afectaba a la mayor parte de las tareas. En el **lenguaje** se observaba un discurso discretamente entrecortado, explosivo y parafásico. Sin embargo, eran las alteraciones **mnésicas** las

Tabla 14-1. Evaluación neuropsicológica de Susana. Principales alteraciones detectadas

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Pretratamiento	Postratamiento
Cociente intelectual	CIV	WAIS-III	Medio	-
	CIM		Normal-bajo (CIV-CIM >15 puntos)	-
	CI total		Medio	-
Memoria	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey	Alterado	Normal-bajo
		Curva de aprendizaje		
	Visual	Reconocimiento-aciertos	Normal	Normal
Velocidad de procesamiento	Visuomotor	Reconocimiento-falsos positivos	Normal	Normal
		Subescala de Dibujos (WMS-III)	Normal	Normal
		Recuerdo inmediato		
Funciones ejecutivas	Razonamiento lógico secuencial	Recuerdo demorado	Alterado	Normal-bajo
		Subescala de Escenas (WMS-III)	Alterado	Alterado
		Recuerdo inmediato		
Conciencia de los déficits	Aprendizaje incidental	Recuerdo demorado	Alterado	Alterado
		Subtest de Clave de Números (WAIS-III)	Alterado	Alterado
		Emparejamiento		
Funciones ejecutivas	Toma de decisiones (marcador somático)	Subtest de Clave de Números (WAIS-III)	Inferior a la media	Alterado
		Subtest de Búsqueda de Símbolos (WAIS-III)	Inferior a la media	Alterado
		Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Enlentecimiento	Muy alterado
Funciones ejecutivas	Evocación con consigna fonética	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Inferior a la media	Inferior a la media
		Tarea de Juego de Azar de Iowa ( <i>Iowa Gambling Task</i> )	Alterado	-
		FAS	Alterado	Inferior a la media
Conciencia de los déficits	Anosognosia	Cuestionario Disejecutivo de BADS	Muy alterado	-
		Comparado con el cuestionario a su madre	Alterado	
		Comparado con el cuestionario a su hermano		

BADS: *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*; CI: cociente intelectual; CIV: cociente intelectual verbal; CIM: cociente intelectual manipulativo; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

de mayor relevancia: en las tareas de aprendizaje verbal presentaba una curva aplanada, sin alcanzar la normalidad ante la repetición del material, con dificultades en el recuerdo a largo plazo, que mejoraba cuando se le daban estrategias semánticas para la recuperación (p. ej., en forma de historias), así como en el proceso de reconocimiento. Lo mismo sucedía con las tareas de memoria visual.

En relación con las **funciones ejecutivas**, Susana tuvo un rendimiento levemente inferior en la tarea de razonamiento lógico secuencial y en la tarea de fluidez controlada con consigna fonética; sin embargo, en este ámbito lo más destacado fue

su puntuación deficitaria en la tarea de toma de decisiones desde la hipótesis del marcador somático (cap. 16). Su ejecución en la Tarea de Juego de Azar de Iowa (*Iowa Gambling Task*) indicaba dificultades para aprender de las contingencias ambientales. Es decir, las reacciones somáticas generadas por las consecuencias desagradables vividas tras una conducta no eran utilizadas para la predicción de futuras consecuencias desagradables. Dicha predicción permite evitar situaciones potencialmente aversivas y elegir las potencialmente reforzantes; sin embargo, en su caso, la elección era errónea una y otra vez.

### Recuadro 14-1. Principales funciones de la corteza prefrontal dorsolateral

Burguess et al. (2012) realizaron un metaanálisis de los estudios efectuados por Stuss y Alexander, dos especialistas en el lóbulo prefrontal, durante el período 1998-2008. La mayoría de los resultados procedentes de investigaciones y del análisis de casos clínicos coinciden en atribuir a la región prefrontal dorsolateral las funciones que se resumen a continuación.

#### Atención

Los modelos atencionales de la neurociencia cognitiva actual (v. las redes propuestas por Posner y Corbetta en el apartado «La heminegligencia espacial desde la neurociencia cognitiva», cap. 8) atribuyen a la región prefrontal un papel relevante en los procesos de control de la atención, entre los que se incluyen el cambio de tarea, la capacidad de atención dividida, el control de interferencias y la preparación para la acción.

#### Memoria

**Memoria de trabajo o memoria operativa.** Es un sistema que permite mantener y manipular la información de manera temporal. La implicación de la región prefrontal en este tipo de memoria se conoce desde los experimentos de Jacobsen en monos en 1936. Sin embargo, su contribución específica continúa siendo aún objeto de debate. Baddeley et al. (2010) siguen denominando a esta región de la corteza «ejecutivo central», asignándole la capacidad de recuperar la información y mantenerla activa mientras se manipula. Su participación es mayor cuando la información que se requiere excede la capacidad de la memoria de trabajo y cuando se necesita controlar distractores que puedan interferir en la información relevante con la que se está trabajando (Stuss y Levine, 2002).

**Memoria declarativa.** El papel de la región prefrontal dorsolateral no parece ser tan relevante en los procesos de consolidación de la información como en su recuperación. A estos déficits en la recuperación contribuyen varios procesos de memoria que también se ven afectados tras la lesión en esta región de la corteza. Así, el lóbulo prefrontal dorsolateral participa en la selección de las mejores estrategias para la codificación de la información (p. ej., agrupar los ítems por categorías en lugar de por la sílaba con la que empiezan). Si las estrategias de codificación son superficiales, la recuperación de esa información no será tan efectiva. Asimismo, se atribuye a las áreas prefrontales la participación en procesos relacionados con la *memoria de la fuente* (recordar aspectos relacionados con la procedencia de un evento: cómo, dónde o cuándo ocurrió); si las claves contextuales no se recuerdan bien, la recuperación de un evento siempre será peor. A su vez, las alteraciones en la memoria de la fuente van a incidir también en

la capacidad de los pacientes para examinar la procedencia de sus recuerdos e identificar su origen. Esto es lo que en memoria se denomina *monitorización de la realidad* (distinguir entre eventos reales e imaginados). Un déficit en este proceso puede ser responsable de los fenómenos de interferencia proactiva y de las frecuentes intrusiones y confabulaciones que presentan los pacientes con lesión prefrontal (Baddeley et al., 2010) (cap. 5).

#### Lenguaje

Las lesiones prefrontales, sobre todo izquierdas, reducen de manera significativa la *fluidez verbal*, evaluada tanto con consignas semánticas (p. ej., nombrar animales), como, especialmente, con consignas fonéticas (p. ej., generar palabras que empiecen por la letra «a»). Los déficits en fluidez fonética se han relacionado con los problemas de memoria que tienen los pacientes frontales y, sobre todo, con la dificultad para cambiar de una categoría a otra (p. ej., en una tarea de evocación de palabras que empiecen por la letra «f», *foca* sería un animal, *farola*, un objeto inanimado, *fucsia*, una flor o un color, etc.). El discurso narrativo también se simplifica y se omiten formas gramaticales.

#### Preparación y secuenciación temporal

La capacidad de percibir y estimar el tiempo es fundamental para poder planificar las actividades diarias, prepararse para la acción y prever el futuro. Los primeros estudios que la neurociencia ha realizado sobre variables relacionadas con este procesamiento implican a las regiones prefrontales en la preparación y monitorización temporal a través de una constante actualización de la información relativa al tiempo que se requiere para realizar una acción y mantenerla en memoria hasta el momento de llevarla a cabo.

En resumen, como puede deducirse de todo lo expuesto, el procesamiento que realiza el lóbulo frontal dorsolateral no se relaciona con funciones concretas, sino más bien con procesos generales que afectan a la mayoría de las funciones cognitivas y emocionales: inhibición, coordinación y modulación de la conducta; búsqueda, recuperación y actualización de la información relevante en cada momento; planificación, preparación y anticipación mediante la continua actualización de las señales temporales; inhibición de estímulos o acciones distractores de la información o la acción programada; regulación y control cognitivo y emocional a través de las profusas conexiones inhibitorias que mantiene con prácticamente todas las regiones cerebrales, y flexibilidad para cambiar la atención y la conducta cuando cambian las contingencias, la motivación del individuo o el valor del estímulo (Stuss y Knight, 2002; Tirapu-Ustároz et al., 2012).

Destacaba asimismo un cambio en la estructura de **personalidad**, que ahora se caracterizaba por un elevado grado de rigidez e inflexibilidad, tanto conductual como cognitiva, tendente al perfeccionismo y al control del entorno físico, interpersonal y emocional.

Pero lo más llamativo era la ausencia de conciencia de sus déficits o **anosognosia** (Recuadro 14-2). La percepción que tenían ella y otras personas de su entorno sobre sus déficits y cambios de conducta era muy diferente. A la hora de cumplimentar el Cuestionario Disejecutivo de la *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome* (BADDS), Susana tendía a subestimar la presencia de alteraciones como «me enfado mucho

por cosas insignificantes», «hago o digo cosas vergonzosas cuando estoy con otras personas» o «me resulta difícil dejar de decir o hacer repetidamente ciertas cosas, una vez que he empezado a hacerlas».

## ■ TIEMPOS DE REHABILITACIÓN

Como ilustración de las diferencias que pueden suponer para los resultados de la rehabilitación neuropsicológica las variables sociodemográficas y clínicas del paciente (p. ej., el nivel académico, el estatus socioeconómico, las relaciones familiares, el tiempo transcurrido desde

### Recuadro 14-2. Anosognosia

- ◆ El término anosognosia fue propuesto en 1914 por Babinski para referirse a las dificultades que experimentan algunos pacientes con daño cerebral para percibir los cambios que se han producido como consecuencia de la lesión, sean éstos sensoriales, motores, cognitivos o emocionales, y para percatarse de las repercusiones funcionales que pueden tener, tanto en las actividades de su vida diaria como en sus interacciones sociales.
- ◆ La anosognosia suele aparecer tras accidentes vasculares, aunque también se ha observado como consecuencia de traumatismos craneoencefálicos, demencia y esquizofrenia. En cuanto a la zona lesionada, la anosognosia se observa sobre todo cuando se dañan regiones frontales, parietales y temporales o estructuras subcorticales, como los ganglios basales y el tálamo. Recientemente también se ha implicado a la ínsula. Aunque se ha comunicado un predominio de lesiones que afectan al hemisferio derecho, se piensa que la presencia de afasias graves tras las lesiones en las mismas regiones en el hemisferio izquierdo puede interferir en la detección y la evaluación de los déficits (Starkstein et al., 2010).
- ◆ Los casos más sorprendentes son los que implican a miembros hemipléjicos. Un paciente con hemiplejía izquierda por un accidente cerebrovascular puede decir que duerme en su cama «una pierna peluda, fría y muerta, que debe ser de alguien». El brazo y la pierna sanos intentan sacarla fuera y, evidentemente, el resto del cuerpo cae detrás «¡y ahora la tengo unida al cuerpo!, gritaba con horror!» (Sacks, 1987). Incluso cuando están en silla de ruedas pueden inventarse mil excusas para explicar por qué no pueden andar: «estoy cansado, quizá mañana...».
- ◆ Además de atribuirle el miembro afectado a otra persona (somatoparafrenia) y las reacciones negativas (misoplejía) que se observan en el paciente descrito por Sacks, puede aparecer indiferencia (anosodisforia), personificación (le da un nombre) o alucinaciones kinestésicas (se mueve de manera autónoma), entre otros. Incluso puede existir junto con confabulaciones acerca de su estado y del de otras personas: «Lo que más feliz me hace es el paseo que mi compañero y yo nos damos por la tarde a la cafetería». Una frase normal, si no fuera porque él estaba hemipléjico y su compañero tetrapléjico (Starkstein et al., 2010). Pacientes con graves problemas cognitivos o emocionales siguen insistiendo en que a ellos no les pasa nada y que se perciben igual que antes de la lesión.
- ◆ El mecanismo explicativo de la anosognosia sigue siendo un enigma. No parece tratarse de un proceso de negación activa, que proteja a los individuos de la depresión, ya que ésta se da con una frecuencia similar en pacientes con anosognosia y sin ella. Además, aparece tras lesiones en el sistema nervioso central y no cuando la parálisis es periférica, lo que sugiere la interrupción de circuitos cerebrales que puedan estar involucrados en la percepción, la memoria y la monitorización de los cambios que se experimenten en el organismo. Pero éstas son sólo algunas de las muchas explicaciones que se han propuesto para explicar el fenómeno, y todas cuentan con evidencias a favor y en contra, por lo que se sospecha que quizá no haya un único mecanismo que pueda dar cuenta de todos los tipos de anosognosia que se han descrito (Orfei et al., 2009).
- ◆ La anosognosia puede resolverse en días, meses, años o quedar como síntoma de manera definitiva, y su presencia se considera un mal pronóstico para la efectividad de la rehabilitación.

la lesión, el número de profesionales y servicios implicados en el tratamiento, etc.), se mantendrá el mismo esquema para describir la intervención llevada a cabo. Se seguirán algunos principios de la rehabilitación expuestos por Ponsford en 2004 y recogidos por Roig et al. (2011).

### **Aprender a reconocer los problemas. Intervención neuropsicológica con Susana**

Susana tenía estudios superiores, ejerció un cargo directivo en una empresa y contaba con la colaboración estrecha de la familia para el trabajo terapéutico. Su tratamiento era costeado por su compañía de seguros del automóvil. El abordaje de los déficits objetivados en la evaluación inicial se llevó a cabo de la forma en que se describe a continuación.

**Trabajo en equipo.** De acuerdo con su compañía de seguros, se programó un tratamiento de 6 meses de carácter multidisciplinar, que abarcaba la rehabilitación física con sesiones de fisioterapia (incluidas técnicas variadas de relajación y de biorretroalimentación muscular), junto con revisiones médicas y neuropsicológicas que comprendían el abordaje psicoeducativo (muy demandado por la paciente, a través de materiales de lectura y audiovisuales), el trabajo clínico, y también el educativo con la familia, y la intervención centrada en los déficits cognitivos en general y disejecutivos en particular. Se inició un encuadre con sesiones bisemanales los 2 primeros meses, que fueron espaciándose de forma progresiva, y se mantuvo un seguimiento mensual de los avances en cada una de las áreas a través de contactos telefónicos con los demás profesionales involucrados.

**Implicación del paciente y la familia.** Tanto Susana como su familia se mostraron en extremo colaboradores y motivados con el tratamiento. Uno de los recursos más efectivos para lograr dicha implicación fue responder a su demanda inicial de conocer el alcance de los déficits neuropsicológicos y los objetivos alcanzables a través de la rehabilitación.

**Rehabilitación de la anosognosia.** Tras la evaluación inicial y la devolución de sus resultados, que incluía los objetivos del tratamiento, se programó como estrategia específica para la rehabilitación de la anosognosia un espacio psicoeducativo de 15 minutos semanales dedicado a la resolución de dudas a partir de las lecturas sobre

el funcionamiento del cerebro, los mecanismos de las lesiones y su recuperación, así como las consecuencias a corto y largo plazo del daño cerebral. Es de destacar que rápidamente Susana encontró otros materiales además de los recomendados, también cinematográficos, que se comentaban en dicho espacio. Contamos además con la ayuda de su familia para añadir a estos materiales breves grabaciones de audio y vídeo de interacciones problemáticas en el hogar, las cuales permitían después trabajar en la consulta, con un formato de resolución de problemas, la detección del origen del conflicto, el etiquetado de emociones propias y de los demás, y la propuesta de soluciones alternativas previendo sus consecuencias. Se comparaba asimismo su actuación con las dificultades presentadas por otras pacientes de su edad en los mismos temas.

Tales materiales, además de incidir en su conciencia de déficit, contribuyeron, de forma paralela, a disminuir su ansiedad frente al trabajo intelectual, a nivelar sus expectativas con respecto a los logros de la rehabilitación y a planificar más ajustadamente su rendimiento.

**Focalización del tratamiento en objetivos funcionales.** Puesto que las principales quejas de Susana se centraban en el logro de la autonomía personal previa, las intervenciones con la familia fueron dirigidas a favorecerla, disminuyendo la supervisión (p. ej., su madre y su hermana habían dejado temporalmente sus trabajos para dedicarse a su cuidado y se reincorporaron tras iniciarse la rehabilitación), pautando exigencias cada vez más cercanas a sus ejecuciones anteriores en el cuidado personal, de la casa familiar (ocupándose de la planificación de comidas para todos, de compras, de fiestas de aniversario, etc.) o fomentando la conducción, las salidas nocturnas con amigos y sus actividades de ocio preferidas. En el caso de Susana, a partir de las noticias que sistemáticamente le proporcionaban sus compañeros de trabajo relativas a situaciones conflictivas en la empresa, se modeló un enfoque basado en la resolución de problemas que le permitiera contar con diversas alternativas, muchas de las cuales se pusieron en práctica a través de los contactos telefónicos con dichos compañeros, con evaluaciones periódicas de los resultados.

**Uso de nuevas tecnologías.** Para compensar los déficits de memoria se recurrió al uso de las nuevas tecnologías que todos en su familia tenían como ayudas externas en la organización de sus activida-



des laborales y de ocio. Sus padres ya habían sido pioneros en la aplicación de las tecnologías de la información y la comunicación (TIC) a los centros educativos en los que trabajaban y los cuatro hijos eran «fanáticos» de ellas (Recuadro 14-3). Asimismo, se hizo hincapié en la instauración de aprendizajes incidentales para las tareas más frecuentes.

**Evaluación de la eficacia de las intervenciones.** Al cabo de 4 meses se procedió a una nueva exploración de los déficits de Susana para planificar los meses restantes de tratamiento (v. más adelante).

### Seguimiento y actualidad

Un año después del accidente se realizó una RM, en la que se observaron áreas de encefalomalacia y gliosis corticosubcortical supratentoriales en relación con las secuelas del TCE: en el lóbulo frontal izquierdo por lo menos tres pequeñas áreas de lesión laterales y superiores, así como otras dos en la región parietooccipital posterior bilateralmente, discreto aumento del tamaño del ventrículo lateral izquierdo y, a nivel óseo, un área de cirugía por donde se evacuó quirúrgicamente

el hematoma en la región parietal posterior izquierda (Fig. 14-2).

En cuanto a sus avances en el ámbito neuropsicológico, en la tabla 14-1 se muestran los resultados obtenidos después de 4 meses de intervención. Susana se describía con mayor nivel de concentración incluso ante distractores, con una disminución paralela de la fatiga mental ante el trabajo intelectual, también menos olvidadiza —lo que podría explicarse por sus estrategias compensatorias ya que las puntuaciones en tareas de aprendizaje no habían mejorado con independencia de cualquier tipo de material— y con mayor fluidez verbal.

Dentro del ámbito ejecutivo se planificó un viaje a la ciudad en la que trabajaba como ensayo para su reincorporación al trabajo, pero ante las noticias de que era posible el cierre de la empresa, comenzó a planificar otra salida laboral.

Su madre, de todos modos, insistía en la falta de reactividad emocional ante la pérdida sufrida y en cierta inflexibilidad a la hora de pedir ayuda frente a una dificultad, si bien reconocía que había mejorado —necesitaba un tiempo para reflexionar y ser consciente de los errores, pero ya «era capaz de escuchar»— y que ahora sí le beneficiaría volver al trabajo. Susana se reconocía más

### Recuadro 14-3. Rehabilitación neuropsicológica y nuevas tecnologías

- ◆ La generalización del uso doméstico de los ordenadores, los teléfonos móviles «inteligentes» o las tabletas permitiría disponer de una herramienta que forma parte de la vida de los pacientes y que parecería muy útil para el entrenamiento sistemático de procesos alterados y la generalización de los resultados fuera de la consulta (Sánchez-Carrión et al., 2011).
- ◆ Sin embargo, la aplicación de tales tecnologías no ha resuelto los principales problemas de la rehabilitación del daño cerebral adquirido. Así, el uso de programas informatizados sigue haciendo imprescindible la supervisión del terapeuta para la planificación del tipo de ejercicio en función de los procesos alterados —un individuo con problemas de memoria puede olvidar la consulta, uno con baja tolerancia a la frustración abandonar ante los primeros errores, etc.—, la progresión en los niveles de dificultad —evitando efectos suelo y techo— y, sobre todo, la revisión de las estrategias aplicadas por el paciente para la resolución de los ejercicios, la generación de otras alternativas y la aplicación de dichas estrategias a las demandas de la vida cotidiana. De hecho, la falta de generalización de lo aprendido sigue siendo la principal limitación de este enfoque, que requiere, pues, acompañarse de un entrenamiento específico para aumentar al máximo posible la transferencia de los aprendizajes.
- ◆ Esta limitación disminuye cuando estas herramientas se aplican para la **compensación** de los déficits en forma de ayudas externas. Los teléfonos móviles, las agendas electrónicas o los asistentes digitales personales (*personal digital assistant* [PDA]) favorecen la independencia del paciente al facilitarle las actividades de la vida diaria o la reinserción laboral, con un dispositivo que ya es utilizado de manera habitual por la mayoría de la población y que, cada vez más, tiende a integrar entre sí las informaciones almacenadas. Mediante el uso de alarmas permiten recordar citas, actividades pendientes, etc., incorporarlas en el momento en el que se les da la información, organizar listas de tareas o de compras, controlar gastos, consultar teléfonos, direcciones y mapas, así como también contar con un dispositivo que permita el uso de sistemas alternativos de comunicación.



Figura 14-2. Imágenes de la resonancia magnética realizada 1 año después de la lesión. La orientación de la imagen sigue las coordenadas radiológicas, según las cuales la parte de la derecha se observa a la izquierda de la imagen, y viceversa.

controladora, como estrategia para no cometer errores, pero ambas estaban de acuerdo en que eran problemas asequibles.

Se negoció con la compañía de seguros un alta con las siguientes secuelas: deterioro de las funciones cerebrales superiores integradas en grado leve y trastorno orgánico de la personalidad en grado leve (según el baremo establecido en la Ley 34/2003; cap. 28) asociadas a los diagnósticos de demencia debida a traumatismo craneal, leve [294.1] y cambio de personalidad debido a traumatismo craneal, tipo combinado, leve [310.1]

(DSM-IV-TR; American Psychiatric Association, 2002). Posteriormente, desde el Instituto Nacional de la Seguridad Social se le otorgó una incapacidad laboral permanente que ella recurrió y, tras el cierre de su empresa, durante 2 años estudió una oposición en la escala de administrativo que aprobó.

En la actualidad se encuentra trabajando, vive sola, tiene sus amigos, su playa, sus libros y está implicada en numerosas causas sociales. Seguimos en contacto con ella a través del correo electrónico.

#### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: TCE grave.
  - Hallazgo en neuroimagen (RM): áreas de encefalomalacia y gliosis corticosubcortical laterales y superiores en el lóbulo frontal izquierdo así como en la región parietooccipital posterior bilateralmente; discreto aumento del tamaño del ventrículo lateral izquierdo y, a nivel óseo, un área de cirugía resultado de la evacuación del hematoma, en la región parietal posterior izquierda.
- Perfil neuropsicológico asociado a daño prefrontal dorsolateral: enlentecimiento visuomotor, déficits en consolidación y recuperación de aprendizajes, disfunción ejecutiva (inflexibilidad cognitiva, dificultades en la toma de decisiones), anosognosia.
- Rehabilitación de los procesos ejecutivos a través de técnicas de resolución de problemas, uso de nuevas tecnologías para la compensación de déficit mnésicos y de planificación, abordaje psicoeducativo de las alteraciones agnosognósicas.
- Evolución: autonomía personal, social y laboral.



## ACTIVIDADES

**ACTIVIDAD 14-1. Repasando neuroanatomía**

✓ Ejercicio 1. Señale en la figura 14-2 las estructuras que la RM de Susana identificó como alteradas.

**ACTIVIDAD 14-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas*****Behavioural Assessment of Disexecutive Syndrome (BADs)* (Wilson et al., 1996)**

Esta batería es una de las pruebas más específicas para la evaluación del denominado síndrome disejecutivo. Consta de 6 tests y 2 cuestionarios que se describen brevemente a continuación:

- Cambio de regla: se van presentando una serie de cartas al paciente, ante las cuales debe responder siguiendo una regla (decir «sí» si la carta es roja y decir «no» si es negra). Posteriormente, se cambia la regla (decir «sí» si la carta es del mismo color que la anterior y decir «no» en caso contrario). Se valora la flexibilidad mental y sirve para identificar la tendencia a la perseveración.
- Programa de acción: el paciente debe sacar un corcho colocado dentro de un tubo estrecho cumpliendo una serie de normas y utilizando otros objetos que se le proporcionan. Evalúa la capacidad para resolver un problema práctico.
- Búsqueda de llaves: el paciente debe dibujar en un papel el trayecto que realizaría para encontrar unas llaves que se le han perdido en un campo amplio por el que ha estado paseando—supuestamente— por toda su extensión. Es una prueba que observa la capacidad para planificar una estrategia que permita resolver un problema.
- Juicio temporal: el paciente debe estimar el tiempo que duran algunas actividades, como lavarse los dientes, o la vida media de un perro. Implica pensamiento abstracto y estimación temporal.
- Mapa del zoo: esta prueba consta de dos partes diferenciadas. En la primera parte se proporciona al paciente el mapa de un zoo sobre el que debe planificar una ruta con el objetivo de visitar determinados lugares sin contravenir unas reglas. Evalúa la capacidad de elaborar y ejecutar un plan. En la segunda parte se le proporciona un mapa idéntico y debe realizar la misma ruta pero, en esta ocasión, no debe planificarla

sino que se le indica lo que debe hacer y únicamente debe ejecutarla. Aquí se evalúa la capacidad de seguir un plan ya elaborado.

- Test de los 6 elementos modificado: el paciente tiene un tiempo limitado para realizar tres tareas diferentes (denominar dibujos, realizar cálculos aritméticos y dictado) mientras cumple unas normas. El tiempo del que dispone no permite realizar ninguna de las tareas de forma completa, por lo que debe planificar una estrategia para el manejo del tiempo.
- Cuestionario disejecutivo: consta de 20 ítems que describen conductas relacionadas con la presencia del síndrome disejecutivo, a las que hay que contestar en una escala tipo Likert (de «nunca» a «siempre»). Se le proporciona una versión al paciente y otra a un familiar cercano y se comparan las puntuaciones entre ambos.

**Evaluación de la memoria de trabajo*****Subtest de Dígitos de la Escala de Inteligencia Weschler para Adultos (WAIS-III)* (Weschler, 2001)**

Esta tarea es una de las más empleadas en neuropsicología, estando presente en múltiples baterías, escalas y pruebas cognitivas. Consiste en recitar series de números cada vez de mayor amplitud (p. ej., 2-5-9-3) que el paciente debe repetir, en una primera parte de la prueba en orden directo, y en una segunda parte, en orden inverso. Con el Subtest de Dígitos se obtiene una puntuación de la memoria de trabajo para material verbal, considerándose que proporciona información acerca de la amplitud del *bucle articulatorio* (almacén propuesto por Baddeley y Hitch para el mantenimiento a corto plazo de material verbal) (cap. 11). Habitualmente, la alteración de este almacén se observa sobre todo en una disminución de la amplitud o *span* inverso.

***Test de Cubos de Corsi o subescala de Localización Espacial de la Escala de Memoria de Weschler-III* (WMS-III) (Weschler, 2004)**

Esta prueba es equivalente a la anterior, pero con material visuoespacial. Consiste en colocar frente al paciente un grupo de 10 cubos (cubos de Corsi) que están siempre en la misma posición espacial. El terapeuta toca los cubos en un determinado orden y el paciente debe tocarlos, en una primera parte de la prueba en el mismo orden y en una segunda parte, en orden inverso. Se obtiene información de la amplitud de la *agenda visuoespacial*.

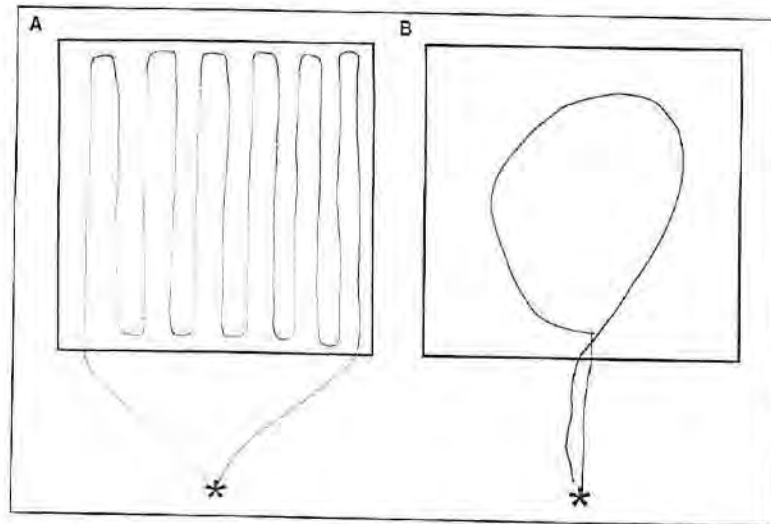


Figura 14-3.

cial, propuesta por Baddeley y Hitch como almacén para el mantenimiento a corto plazo de material visual y espacial, siendo de nuevo el *span* inverso la puntuación de mayor relevancia.

*Subtest de Letras y Números de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III)* (Weschler, 2001)

Esta prueba tiene mayor complejidad y genera mayor demanda cognitiva. Consiste en recitar una serie de letras y números mezclados (p. ej., E-5-K-2-7) que el paciente debe repetir diciendo, en primer lugar, los números en orden ascendente y, en segundo lugar, las letras en orden alfabético (es decir, 2-5-7-E-K). Esta tarea proporciona información acerca del tercer componente propuesto por Baddeley y Hitch: el *ejecutivo central*. Esta parte del modelo determina en qué *buffer* (bucle fonológico o agenda visuoespacial) se mantiene la información temporalmente y proporciona un mecanismo mediante el cual dicha información puede ser inspeccionada, transformada y manipulada.

✓ Ejercicio 2. A continuación se presenta la ejecución de dos pacientes en la Subprueba Búsqueda de Llaves de la BADS (Fig. 14-3). En esta prueba se puntúan –de mayor a menor– los siguientes aspectos:

1. La entrada al «campo» junto a las esquinas, por la base o por cualquier otro lado.
2. La salida del «campo» junto a las esquinas, por la base o por cualquier otro lado.
3. Hacer una línea continua.
4. Que todas las líneas sean horizontales/verticales.
5. Utilizar un patrón de búsqueda predefinido.
6. Haber realizado un esfuerzo por cubrir todo el campo.
7. Independientemente de la calidad de la búsqueda, considerar si encontraría las llaves con un 95 % de certeza.

La puntuación final se traslada a un perfil que va de -1 a 4 puntos. ¿Cuál de estas ejecuciones pertenece a un paciente con una lesión prefrontal dorsolateral? Razone la respuesta.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Baddeley A, Eysenck MW, Anderson MC. Memoria. Madrid: Alianza Editorial, 2010.
- Burguess PW, Gonen-Yaacovi G, Volle E. Rostral prefrontal cortex: what neuroimaging can learn from human neuropsychology. En: Levine B, Craik FIM, eds. Mind and the frontal lobes. New York: Oxford University Press, 2012.
- Goldberg E. El cerebro ejecutivo. Barcelona: Crítica, 2002.
- Kolb B, Whishaw IQ. Neuropsicología humana. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006. Cap. 16.
- Orfei MD, Caltagirone C, Spalletta G. The evaluation of anosognosia in stroke patients. *Cerebrovasc Dis* 2009;27:280-89.
- Roig T, Enseñar A, Bernabeu M. Traumatismos craneoencefálicos. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 151-68.
- Sacks O. El hombre que confundió a su mujer con un sombrero. Barcelona: Muchnik Editores, 1987.
- Sánchez-Carrión R, Gómez A, García-Molina A, Rodríguez

- R Roig T. Tecnologías aplicadas a la rehabilitación neuropsicológica. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 131-40.
- Starkstein SE, Jorge RE, Robinson RG. The frequency, clinical correlates, and mechanisms of anosognosia after stroke. *Cand J Psychiat* 2010;55:355-61.
- Stuss DT, Knight RT. Principles of frontal lobe functions. New York: Oxford University Press, 2002.
- Stuss DT, Levine B. Adult clinical neuropsychology: lessons from studies of the frontal lobes. *Ann Rev Psychol* 2002;53:401-33.
- Tirapu-Ustároz J, García-Molina A, Ríos-Lago A, Ardila A. Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas. Barcelona: Viguera, 2012.

# Neuropsicología de la corteza prefrontal dorsolateral II

*¿Mañana...? No sé*

J. Bembibre Serrano y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer el desarrollo histórico de las concepciones sobre la región prefrontal, desde las que la consideraban un *lóbulo silente* a las que en la actualidad la definen como *ejecutivo central*.
- Identificar las características del síndrome pseudodepresivo.
- Revisar diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación de las funciones asociadas a la actividad de la corteza prefrontal dorsolateral.
- Establecer algunos mecanismos básicos para la rehabilitación neuropsicológica de los trastornos asociados al daño en la corteza prefrontal dorsolateral, en este caso específicamente las capacidades de planificación y de resolución de conflictos interpersonales para el logro de una autonomía supervisada.

## ■ INTRODUCCIÓN

Desde una perspectiva histórica, los lóbulos prefrontales no han tenido la consideración de la que gozan en la actualidad. Hasta bien entrado el siglo XIX fueron calificados como «lóbulos silentes». De hecho, las primeras resecciones que Moniz practicó en esta región a partir de 1935 se realizaron con el objetivo de aliviar los trastornos psicopatológicos más graves que presentaban los pacientes ingresados en instituciones psiquiátricas, bajo la firme creencia de que la extirpación de estas áreas de la corteza cerebral no tenía otras repercusiones significativas en el comportamiento (González Álvarez, 2010).

Aunque el doctor Harlow ya había comunicado en 1848 el cambio tan espectacular acontecido en uno de sus pacientes, Phineas Gage, tras atravesarle una barrena la zona prefrontal del cerebro (cap. 16), seguían observándose casos de indivi-

duos con lesiones prefrontales que, en apariencia, permanecían asintomáticos.

Los primeros estudios con primates no humanos mostraban resultados similares: mientras que la ablación de las regiones prefrontales provocaba apatía en unos casos, y agresión e hiperactividad en otros, había algunos grupos con déficits tan sutiles que resultaban difíciles de cuantificar (Benton, 1991).

La primera mitad del siglo XX estuvo marcada por un gran número de investigaciones anatómicas que describieron la citoarquitectura cerebral (primeros mapas de la corteza) y las conexiones entre áreas corticales y subcorticales. En estos estudios se pusieron de manifiesto la cantidad y la variedad de células que componen la región prefrontal y la profusión de conexiones que ésta mantiene con el resto del cerebro, especialmente con otras regiones de la corteza, el tálamo y los ganglios de la base. La I y II Guerra Mundial pro-

porcionaron un gran número de casos de combatientes que habían sufrido heridas penetrantes en el cerebro, muchas de ellas localizadas en las regiones prefrontales. En este marco histórico se desarrolló el trabajo de Alexander Luria, al que se considera el padre de la neuropsicología moderna. Luria atribuyó a los lóbulos frontales funciones de regulación, planificación y control de la actividad mental, colocándolos en el orden jerárquicamente superior de las estructuras del cerebro (Luria, 1974, 1983).

El desarrollo de las técnicas neuroquirúrgicas, en general, y de la cirugía de la epilepsia, en particular, permitió también avanzar en el conocimiento de esta zona del cerebro. Además de facilitar la resección de tumores y focos epilépticos, mejorando la calidad de vida de los pacientes, estas extirpaciones de tejido cerebral humano implicaban lesiones más focalizadas que las que proporcionaban los traumatismos craneoencefálicos o los accidentes cerebrovasculares. Como resultado, se progresó en el estudio de las correlaciones entre la localización y extensión de la lesión con los cambios que se objetivaban en el comportamiento.

En la historia de la investigación sobre el cerebro se ha pasado de ignorar, por desconocimiento, las funciones mediadas por las regiones prefrontales, a atribuir, como ocurre en la actualidad, casi cualquier alteración en la conducta a anomalías en funciones ejecutivas, como si el término por sí solo ya fuera una explicación. Quizás un exceso de entusiasmo al comprobar lo fascinante de cada nueva función que se descubre asociada a la región prefrontal promueva cierto localizacionismo, olvidando a veces que dichas funciones ejecutivas son procesos mediados por circuitos neuroanatómicos en los que están involucradas muchas otras estructuras, corticales y subcorticales, de las que el lóbulo prefrontal también depende para su eficaz funcionamiento. De ahí que cualquier alteración en esas estructuras, aunque estén bien distantes de las áreas frontales, pueda repercutir en su actividad. Los resultados que hasta el momento se han comunicado sobre estos circuitos no restan importancia al papel desempeñado por la corteza prefrontal (Knight y Stuss, 2002); todo lo contrario, siguen atribuyéndole funciones de coordinación y dirección en cada uno de los procesos estudiados. Pero sólo disociando cómo trabajan los distintos componentes del circuito y sus interconexiones se llegará a definir y a caracterizar cada una de las denominadas *funciones ejecutivas*.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. SIN PLANES PARA EL MAÑANA

### La lesión de Ángel. Primeros informes

De nuevo un accidente de circulación. En el informe al alta del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada se recogía que Ángel había ingresado de forma urgente tras haber sufrido un traumatismo craneoencefálico (TCE) al caer de la motocicleta y haber perdido la conciencia por un tiempo no conocido. Se hallaba estuporoso y agitado, sin focalidad neurológica, con una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow (GSC) de 9. En la tomografía computarizada (TC) craneal inicial se observó la existencia de focos contusivos bifrontales y temporales, neumoencefalo y fractura de peñasco izquierdo. Se indicaba que la evolución había sido favorable aunque persistía un cuadro de frontalización manifiesto debido a las lesiones objetivadas; el juicio diagnóstico fue de TCE.

Posteriormente, desde las consultas externas del servicio de neurología del citado hospital se informó de que, unos 10 meses después de la lesión, Ángel sufrió una crisis epiléptica por la que acudió al servicio de urgencias. En ese momento, en la TC de control se observaron áreas hipodensas bifrontales, que corresponderían a secuelas de las lesiones poscontusionales, junto a una discreta dilatación de las astas frontales y los ventrículos laterales; se le diagnosticó una crisis epiléptica de inicio focal y secundariamente generalizada postraumática y se le prescribió carbamazepina. En una revisión posterior se indicó que continuaba con crisis esporádicas y que, como secuelas de su TCE, presentaba dificultades en la toma de decisiones, fallos de memoria de fijación, irritabilidad y ciertos cambios de carácter, lo que hacía que en su trabajo no pudiera actuar de modo independiente y necesitara la supervisión de otros. Ante la insistencia de la familia, se le derivó a una consulta neuropsicológica concertada con el Servicio Andaluz de Salud.

### Evaluación neuropsicológica inicial

Ángel, de 32 años, acudió por primera vez a nuestra consulta 5 años después del accidente, acompañado por su madre. En este caso la duración de la exploración se extendió a lo largo de 10 sesiones (incluida la entrevista inicial) ante su extremado enlentecimiento a la hora de completar las pruebas. Si bien se mostraba colaborador y con resistencia a la fatiga, su laconismo y la elevada

ansiedad de rendimiento daban lugar a demoras e incluso a ausencia de respuesta ante las tareas, un comportamiento que él atribuía a su miedo a cometer errores.

Ante esas dificultades, fue su madre quien llevó el peso de la entrevista afirmando que su hijo estaba «cambiado» en dos aspectos: «a la hora de pensar y en el carácter». Así, por un lado, destacaba que los problemas en el trabajo, que tuvo que abandonar, derivaban precisamente de su falta de memoria, su lentitud y su escasa iniciativa, y que estos aspectos se reflejaban en todas sus actividades: podía quedarse horas sentado mirando al vacío, no comía ni se ocupaba de sus asuntos, papeles, recados, etc., si no le obligaban o lo supervisaban de modo constante y que, además, era incapaz de pedir ayuda. Refería también que hablaba muy poco, «lo mínimo», «hay que sacarle las palabras». Esta falta de comunicación la relacionó con los cambios en el área emocional y comportamental: «antes era más alegre», «hablaba más», «aunque era tímido». Indicaba que lo veía «triste», pero que podía presentar explosiones de ira si se le corregía demasiado o se insistía en que iniciara alguna actividad. Igualmente, que había reducido las relaciones sociales al mínimo tras el accidente. «Los amigos de toda la vida no lo tratan igual», porque desde entonces ya no podía conducir su moto, que era su gran pasión y uno de los principales vínculos entre los de la pandilla y desde que se le prescribió la medicación ni siquiera podía beber una copa, lo que, según ella, contribuía a que el grupo tendiera a evitarlo. Asimismo, respecto a la vida de pareja, ella consideraba que tenían problemas puesto que su esposa le reprochaba que «no está igual que antes», «no hace nada en la casa ahora que no trabaja» mientras que, por otra parte, fue ella quien insistió en casarse tras el accidente y en tener un hijo. No conseguimos que su esposa lo acompañara a la consulta ni tampoco que colaborara en la rehabilitación.

Si bien Ángel decía estar triste por todo lo que le acontecía, el tono del discurso era plano y la facies amímica. Los resultados de la evaluación neuropsicológica pueden observarse en la tabla 15-1.

### Perfil neuropsicológico de Ángel

Los déficits objetivados eran graves y afectaban a una gran variedad de procesos cognitivos básicos y superiores, así como del área emocional y comportamental, como ya se podía apreciar en el bajo **cociente intelectual** (CI) obtenido. Asimismo, se veían comprometidos la mayoría de los **procesos atencionales**, junto a un elevado **enlentecimien-**

**to** en el procesamiento de la información. Su **lenguaje** era poco fluido.

Las **funciones mnésicas** estaban afectadas de forma global, tanto para material verbal como visual y tanto para material estructurado (ya fuera con una estrategia dada, p. ej., en forma de historias o de escenas, o ya fuera que hubiera de generar una nueva, p. ej., asociaciones entre palabras) como sin estructurar previamente. Tampoco se beneficiaba del reconocimiento.

Fue especialmente significativo su bajo rendimiento en las tareas que evaluaban el **funcionamiento ejecutivo**. Los problemas en la **memoria de trabajo** repercutían en la ejecución de procesos relacionados, como el **cálculo** mental. Tanto los procesos de razonamiento abstracto como los de juicio social o los lógico-secuenciales se encontraron alterados. Aun así, lo más relevante fue su fracaso para categorizar, planificar y organizar su conducta en función de sus resultados, con una grave tendencia a la inflexibilidad cognitiva y la imposibilidad para modificar el curso de su acción durante la prueba, perseverando en los errores incluso cuando se le proporcionaba información acerca de ellos, sin poder encontrar soluciones alternativas.

En el ámbito **emocional** y de personalidad se observó un estado clínico caracterizado por sintomatología depresiva, entendida como carencia de iniciativa y apatía. Dicho estado se presentaba sobre una estructura de personalidad definida por rasgos de disciplina, colaboración, perseverancia o respeto a la autoridad, con una adopción de roles pasivos y con graves dificultades para la toma de decisiones. Lo más llamativo era que su tristeza, que en algún momento se había diagnosticado como depresión, no se acompañaba de sentimientos de culpa ni de inutilidad; tampoco había habido nunca llanto ni ideas de suicidio. Es decir, Ángel no manifestaba la mayor parte de los cambios asociados a una auténtica depresión. Presentaba lo que se ha denominado «síndrome seudodepresivo» (Recuadro 15-1).

### ■ TIEMPOS DE REHABILITACIÓN

Como se indicó en el capítulo 14, con el fin de comparar la influencia de las variables clínicas relativas a la lesión y de las condiciones socioeconómicas del paciente, se seguirá el mismo esquema de exposición basado en principios de la rehabilitación expuestos por Ponsford en 2004 y recogidos por Roig et al. (2011) para el abordaje de las secuelas neuropsicológicas asociadas a los traumatismos craneoencefálicos.



Tabla 15-1. Resultados de la evaluación neuropsicológica de Ángel

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Cociente intelectual	CI verbal	WAIS-III	Muy inferior
	CI manipulativo		Muy inferior
	CI total		Muy inferior
Atención	Sostenida	Test de la A	Alterado
	Visual	Subtest de Figuras Incompletas (WAIS-III)	Inferior a la media
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Alterado
Memoria	Secuencias automáticas	Subescala de Control Mental (WSM-III)	Inferior a la media
	Memoria de trabajo	Subtest de Letras y Números (WAIS-III)	Inferior a la media
		Subescala de Localización Espacial (WSM-III)	Muy inferior a la media
	Información cultural	Subtest de Información (WAIS-III)	Muy inferior a la media
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Curva de aprendizaje Recuerdo libre a largo plazo Reconocimiento-aciertos Reconocimiento-falsos positivos Subescala de Textos (WSM-III) Recuerdo inmediato y demorado Subescala de Parejas de Palabras (WSM-III) Recuerdo inmediato y demorado	Muy alterado
			Muy alterado
Visual	Subescala de Dibujos (WSM-III) Recuerdo inmediato, demorado y reconocimiento Subescala de Escenas (WSM-III) Recuerdo inmediato y demorado Subescala de Caras (WSM-III) Recuerdo demorado	Alterado	
		Normal	
		Muy inferior a la media	
		Inferior a la media	
Velocidad de procesamiento	Visuomotor	Subtest de Clave de Números (WAIS-III)	Muy inferior a la media
		Subtest de Búsqueda de Símbolos (WAIS-III)	Muy inferior a la media
		Tiempo en Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Enlentecimiento
		Tiempo en Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Enlentecimiento
		Tiempo en Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Enlentecimiento
Lenguaje	Denominación por confrontación visual	Test de Vocabulario de Boston	Alterado
Cálculo	Mental	Subtest de Aritmética (WAIS-III)	Muy inferior a la media
	Escrito	Multiplicación y división	Pérdida de automatismos
Funciones ejecutivas	Flexibilidad, categorización y cambio de criterio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin Categorías completadas Fallos para mantener la actitud Aprender a aprender Número total de errores Respuestas perseverativas Errores perseverativos Porcentaje de errores perseverativos Errores no perseverativos Respuestas de nivel conceptual	Normal
			Normal
			Alterado
			Muy alterado
			Muy alterado
			Muy alterado
			Alterado
			Alterado
			Alterado
	Abstracción verbal	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Inferior a la media

Continúa

Tabla 15-1. Resultados de la evaluación neuropsicológica de Ángel (cont.)

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Funciones ejecutivas (cont.)	Abstracción visual	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Inferior a la media
	Secuenciación temporal	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Muy inferior a la media
	Juicio social	Subtest de Comprensión (WAIS-III)	Inferior a la media
	Evocación con consigna fonética y categorial	FAS Animales	Alterado Alterado
Área emocional y de personalidad		Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II	Alteración Dependiente-evitativo Depresión

Ci: cociente intelectual; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

### Recuadro 15-1. Síndrome seudodepresivo

Vladimir era un prometedor estudiante de ingeniería en Moscú... Cuando estaba en el andén esperando el metro, su balón cayó a la vía y, al saltar para recogerlo, fue golpeado por un tren que llegaba. Como resultado de su lesión, sufrió una amputación quirúrgica de ambos lóbulos frontales. No tenía aún treinta años. Vladimir se pasaba la mayor parte del tiempo en la cama, con la mirada perdida. Ignoraba la mayoría de las tentativas para comprometerle en cualquier tipo de actividad. Los intentos persistentes podían provocar un montón de blasfemias...

Goldberg, *El cerebro ejecutivo*, 2002

- ◆ El síndrome seudodepresivo se ha asociado tradicionalmente a lesiones en la corteza prefrontal dorsolateral. La falta de iniciativa, la inercia extrema y la expresión facial suelen confundirse con síntomas propios de una depresión. Para un diagnóstico diferencial se requiere una exploración clínica más exhaustiva. Mientras que los pacientes depresivos presentan un estado de ánimo triste, con sentimientos de inutilidad y con frecuencia de culpa, el estado de ánimo general de un paciente seudodepresivo se caracteriza por apatía y abulia; se trataría más de indiferencia que de auténtica tristeza. Tampoco presentan llanto ni reducción en los patrones de sueño o en la nutrición. Su aplanamiento emocional los lleva a una ausencia de preocupación por lo que les sucede a ellos mismos y a su entorno. El lenguaje espontáneo también se reduce, con una tendencia a contestar con monosílabos o frases cortas si se les pregunta.
- ◆ Los rasgos completos del síndrome, igual que ocurre con el seudopsicopático, suelen aparecer tras lesiones bilaterales, pero se presentan también signos aislados asociados al daño unilateral de la región dorsolateral.
- ◆ Los síntomas de apatía y abulia que se producen como consecuencia de lesiones en zonas dorsolaterales, y como secuelas después de la recuperación del mutismo acinético que se observa tras el daño cerebral amplio en zonas del área prefrontal medial (cap. 17), han llevado a relacionar estas áreas con los procesos de preparación y realización de acciones voluntarias, que la neurociencia está empezando a estudiar de manera experimental (para una revisión, v. Haggard, 2008).
- ◆ Las investigaciones sobre las funciones relacionadas con lo que se ha denominado la volición humana han mostrado la participación de un circuito neuroanatómico que integra distintas estructuras, entre las que se encuentran los ganglios de la base, la zona presuplementaria motora (una región situada entre el lóbulo prefrontal y el área premotora, en la superficie dorsal), el lóbulo parietal y la corteza prefrontal. El circuito que implica a las cortezas parietal, presuplementaria y motora está especialmente involucrado, aunque no de forma exclusiva, en acciones motoras voluntarias guiadas por objetos (p. ej., agarrarlos), mientras que el circuito prefrontal-presuplementario-motor estaría más relacionado con las acciones voluntarias generadas de manera interna por el propio individuo, la selección de las respuestas motoras para ejecutarlas y la inhibición de acciones alternativas. A través de la memoria prospectiva se podría, incluso, demorar la realización de una acción hasta evaluar si es la mejor opción y el mejor momento para ejecutarla.

## Aprender a planificar mi mañana. Intervención neuropsicológica con Ángel

Cuando Ángel inició su tratamiento habían transcurrido 5 años desde la lesión, ni él ni su familia tenían recursos económicos y sólo contábamos con la colaboración de su madre para la puesta en marcha de estrategias fuera de la consulta y para la generalización de los aprendizajes. Su nivel de estudios era medio y había perdido su trabajo como obrero especializado en un taller mecánico. La rehabilitación neuropsicológica se llevó a cabo de la forma en que se describe a continuación

**Trabajo en equipo.** Se mantuvo contacto con el psiquiatra del equipo de salud mental de distrito, que era el encargado de solicitar la financiación del tratamiento en un centro privado ya que no se disponía de profesionales de neuropsicología en dicho equipo; también se informó a la neuróloga de la unidad de epilepsia de su hospital de referencia, así como al centro base de minusvalía cuando lo requirieron. Pero en ningún momento se pudo disponer de más recursos públicos, y los privados eran inaccesibles con los ingresos de su pensión por incapacidad laboral permanente que se tramitó durante su tratamiento.

**Implicación del paciente y la familia.** Si bien Ángel pudo ir ajustándose al encuadre de las sesiones (inicialmente se le olvidaban una o dos al mes o llegaba media hora tarde ya que desde el accidente no había tenido una rutina semanal), sólo se podía contar con la ayuda de su madre. A pesar de las dificultades de aquella —sufría un trastorno depresivo sobre el que no se atrevía a consultar y tratar por miedo a su marido, a lo que se sumaba el cuidado de otro de sus hijos con retraso mental—, se consiguió que supervisara las actividades de la vida diaria que se planificaron para que Ángel aprendiera a realizarlas de manera autónoma una vez que se separó de su esposa, con excepción del tiempo que éste tenía que dedicar al cuidado de su propio hijo, tiempo que pasaban ambos en casa de los abuelos.

**Focalización del tratamiento en objetivos funcionales.** La principal demanda de Ángel fue la búsqueda de soluciones para los graves conflictos conyugales. El entrenamiento en habilidades de comunicación, que le sirvió para retomar el contacto con sus amigos y el manejo más adecuado de su hijo, no lograron sin embargo evitar la se-

paración. De hecho, el proceso de separación fue puesto en marcha por el propio Ángel a partir del trabajo del entrenamiento en toma de decisiones.

Posteriormente insistió en vivir solo, lo que supuso, como se ha relatado, la puesta en marcha de un programa de trabajo en habilidades de la vida diaria que incluía la colaboración de su madre. Consiguió, además, incorporar hábitos saludables, como la actividad física también en compañía de su hijo, o la gestión de sus escasos ingresos para progresivamente ir acondicionando la casa en la que vivía.

**Facilitación de la adaptación y el ajuste emocional del paciente y la familia.** Ángel ha conseguido disminuir su suspicacia ante las personas de su pueblo (desde el «piensan que me he quedado tonto» a pedir tutorías con la maestra de su hijo o ir a cenar con una pareja de amigos), y los pequeños logros en su autonomía lo mantienen, si bien pesimista («yo no voy a tener tanta suerte»), estable emocionalmente; su madre ha aprendido a permitir que se muestre reservado y a no controlarlo sino a supervisarlo.

**Utilización de métodos para mejorar la atención y facilitar el aprendizaje.** En este caso, las estrategias fueron las tradicionales, a las que Ángel ha conseguido adaptarse: el uso de notas, que clasifica adecuadamente, de calendarios, la lectura del periódico en la biblioteca del pueblo y, sobre todo, la petición de ayuda a los otros de que le apunten la información de aquello que se le solicita.

**Evaluación de la eficacia de las intervenciones.** Dada la estabilización de las secuelas neuropsicológicas ante los 5 años transcurridos desde la lesión, se ha recurrido a revisiones funcionales a través de autoinformes.

### Seguimiento y actualidad

Ante las dificultades para que Ángel pudiera desempeñar de nuevo un trabajo, los profesionales que llevábamos su caso informamos al centro base de minusvalía para que se le valorara (cap. 27). Así, obtuvo una minusvalía superior al 33 % que le permitía acceder a determinadas prestaciones sociales. También se colaboró en el procedimiento judicial por el que el Instituto Nacional de la Seguridad Social le concedió una incapacidad laboral permanente total. De esta manera ha podido percibir una pensión que le permite sufragar pequeños gastos, sin depender por completo de

sus padres. Sigue una rutina diaria que incluye su aseo, la limpieza de una zona de su vivienda, alguna compra para el desayuno y la cena, la visita a sus padres y el almuerzo con ellos; tras la siesta camina, lee el periódico o visita a un amigo.

Dos veces por semana recoge a su hijo del colegio, habla con la tutora para saber cómo sigue las clases y pasa la tarde jugando a ratos con él acompañado por la familia. Y ya sabe qué va a hacer mañana.

### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: TCE; epilepsia postraumática.
  - Hallazgo en neuroimagen (TC): áreas hipodensas bifrontales, junto con discreta dilatación de astas frontales y ventrículos laterales.
- Perfil neuropsicológico de daño prefrontal dorsolateral: déficits cognitivos generalizados, síndrome disejecutivo, grave enlentecimiento en el procesamiento de la información; cuadro seudodepresivo.
- Rehabilitación de los procesos disejecutivos basada en la implementación de rutinas, uso de estrategias compensatorias, habilidades conversacionales.
- Evolución:
  - Logros: autonomía supervisada para actividades de autocuidado y sociales.
  - Déficits persistentes: enlentecimiento, dificultades para el manejo de situaciones novedosas.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 15-1. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 1. Señale en la figura 15-1 las estructuras que la TC de Ángel identifica como alteradas.

#### ACTIVIDAD 15-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCST) (Heaton et al., 2001)

Ha sido considerada la prueba más utilizada de funcionamiento prefrontal en su componente de

planificación, conceptualización, organización de estrategias y uso de la información ambiental para cambiar de esquemas.

Está compuesto por 4 tarjetas-estímulo y 128 tarjetas-respuesta con dibujos de cuatro formas, colores y número de figuras. Las 4 tarjetas-estímulo se colocan en fila frente al sujeto ordenadas en el siguiente orden: 1 triángulo rojo, 2 estrellas verdes, 3 cruces amarillas y 4 círculos azules. Se le entrega un bloque con 64 tarjetas-respuesta con la indicación de emparejar cada una de ellas con una de las estimulares del modo que le parezca adecuado.



Figura 15-1.

Una vez emparejada se le informa acerca de si lo ha hecho correcta o incorrectamente, sin especificar qué categoría es la que ha de utilizar. Cuando logra un número determinado de emparejamientos consecutivos correctos, se cambia de categoría sin avisarle. Así ha de utilizar la información proporcionada por el evaluador para establecer un nuevo criterio de clasificación. La prueba termina cuando consigue seis categorías completas o cuando agota las 128 tarjetas-respuesta con un menor número de categorías.

Se puntúan, además del número de categorías completas, los intentos hasta completar la primera de ellas, las respuestas y los errores perseverativos, los fallos para mantener la actitud (cuando da cinco o más respuestas correctas consecutivas y comete un error antes de completar la categoría), las respuestas de nivel conceptual (series de tres respuestas o más consecutivas correctas) y apren-

der a aprender (el promedio de cambios de eficacia conceptual).

### ACTIVIDAD 15-3. Neuropsicología en el cine y la literatura

Para revisar la historia y analizar las repercusiones de la lobotomía

- González-Álvarez J. *Breve historia del cerebro*. Barcelona: Crítica, 2010; p. 65-113.

#### Cinefórum

- Clifford G, director. *Frances*. Nueva York: Brookfilms, 1982. [Distribuidor en España: Universal Pictures.]
- Jordà J, Villazán N, directores. *Monos como Becky*. Canal + España, 1999. Documental.

### BIBLIOGRAFÍA

- Benton A. The prefrontal region. Its early history. En: Levin HS, Eisenberg HM, Benton AL, eds. *Frontal lobe functions and disfunctions*. New York: Oxford University Press, 1991; p. 256-72.
- Goldberg E. *El cerebro ejecutivo*. Barcelona: Crítica, 2002.
- González Álvarez J. *Breve historia del cerebro*. Barcelona: Crítica, 2010.
- Haggard P. Human volition: towards a neuroscience of will. *Nature Rev Neurosci* 2008;9:934-46.
- Knight RT, Stuss DT. Prefrontal cortex: the present and the future. En: Knight RT, Stuss DT, eds. *Principles of frontal lobe functions*. New York: Oxford University Press, 2002; p. 573-97.
- Luria AR. *El cerebro en acción*. Barcelona: Martínez Roca, 1974.
- Luria AR. *Las funciones psíquicas superiores y su organización cerebral*. Barcelona: Fontanella, 1983.
- Roig T, Enseñat A, Bernabeu M. Traumatismos craneoencefálicos. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 151-68.

# Neuropsicología de la corteza orbitofrontal

*Vivir contigo, pero sin ti*

M. Triviño Mosquera

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Localizar las principales áreas y conexiones de la corteza orbitofrontal.
- Distinguir las funciones dependientes de los circuitos que implican la corteza orbitofrontal, así como las diversas hipótesis y modelos explicativos.
- Conocer diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación de las funciones asociadas a la corteza orbitofrontal.
- Realizar una valoración del pronóstico a largo plazo de estos pacientes y considerar, por lo tanto, la importancia de la intervención neuropsicológica.

## ■ INTRODUCCIÓN

En 1848, el doctor John Martyn Harlow escribió una carta al editor del *Boston Medical and Surgical Journal* describiéndole un caso de supervivencia y recuperación singular tras un daño muy grave en el cráneo producido por una barra de hierro: era el caso de Phineas Gage. Con su detallado relato de la evolución de este paciente 20 años después ante la *Massachusetts Medical Society*, el doctor Harlow no sabía que acababa de dar a conocer a uno de los pacientes neuropsicológicos más famosos y citados en la literatura científica, a la vez que había establecido el punto de partida para el estudio de las funciones del lóbulo prefrontal orbital.

Phineas Gage es, actualmente, el mejor ejemplo de cómo el daño en las estructuras orbitofrontales puede dejar secuelas cognitivas, emocionales y comportamentales devastadoras para el ser humano. Después de Phineas Gage se han descrito muchos otros casos de lesiones orbitofrontales, como los publicados por Oppenheim en 1884 o Welt en

1888, pasando por los combatientes de las Guerras Mundiales (para una revisión, v. García-Molina, 2008) y los pacientes psiquiátricos sometidos a las novedosas técnicas de neurocirugía del siglo XX (para una revisión, v. Swayze, 1995).

El paciente seleccionado para este capítulo, Ricardo, es un caso de daño orbitofrontal tras un traumatismo craneoencefálico que presenta, ya en el siglo XXI, un síndrome neuropsicológico equivalente al descrito en todos los casos conocidos en la bibliografía y que nos permitirá revisar los aspectos anatómicos, funcionales y terapéuticos relacionados con la corteza orbitofrontal.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. PARECE UN MILAGRO

### El accidente

Me visitó (nueve meses después del accidente) y presentaba una apariencia semejante a la que describo a

continuación: buena apariencia general, se mantenía en pie totalmente erguido con la cabeza levemente inclinada a la derecha, marcha estable y movimientos rápidos y ejecutados con agilidad. [...] Su salud física era buena y me inclino a decir que estaba recuperado.

Harlow, 1868

Al igual que Phineas Gage, el accidente de Ricardo fue algo inesperado. En mayo de 2007, a la edad de 39 años, sufrió una caída de bicicleta durante una competición deportiva. Se fracturó la pelvis y, como consecuencia del golpe en la cabeza, presentó una fisura en la parte frontal del cráneo. Fue llevado a urgencias, donde ingresó en estado de coma por traumatismo craneoencefálico (TCE) con una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow (GSC) de 5/15 (ocular = 1; verbal = 1; motor = 3). Se realizó una tomografía computarizada (TC) inicial (aunque no disponemos de dicha información). Se le trasladó a la unidad de cuidados intensivos, donde permaneció en estado de coma durante 4 días. A lo largo del quinto día comenzó a mostrar una mayor reactividad al medio, con apertura espontánea de los ojos, seguimiento de órdenes y respuesta verbal, alcanzando la puntuación máxima en la GSC (es decir, 15 puntos). La recuperación física y funcional después de tan grave accidente fue, al igual que en el caso de Phineas Gage, espectacular. Fue dado de alta a su domicilio tan sólo una semana después de salir del estado de coma, con mínimas secuelas (hemiparesia derecha leve) y sin complicaciones postraumáticas aparentes. Estuvo confuso durante las primeras semanas, presentando una amnesia postraumática que empezó a resolverse a partir del segundo mes tras el accidente. Tal como decía su esposa, parecía un milagro.

Sin embargo, pasado ese período inicial, comenzó un peregrinaje por las consultas de neurología en una búsqueda por solucionar los problemas deriva-

dos del TCE. Ricardo tenía dolor en el hombro derecho asociado a la leve hemiparesia derecha, pero lo más llamativo para la familia era que, a pesar de su «milagroso» buen estado físico, manifestaba graves alteraciones en su comportamiento. Tras varios meses de consultas a neurólogos, en mayo de 2008, un año después del accidente, finalmente se le realizó otra TC, que mostró un área hipodensa bilateral en el lóbulo prefrontal, más acusada en el hemisferio derecho (Fig. 16-1). Asimismo, fue derivado al Servicio de Rehabilitación del Hospital Universitario San Rafael para el tratamiento de la referida hemiparesia derecha. Fue en ese momento cuando la médica rehabilitadora realizó una interconsulta al servicio de neuropsicología al constatar alteraciones comportamentales evidentes.

### Evaluación neuropsicológica inicial

El equilibrio o balance, por así decirlo, entre sus facultades intelectuales y sus propensiones animales parecía destruido. Era irregular, irreverente, dando rienda suelta a veces a la más grosera blasfemia (lo cual, antes, no era su costumbre). Manifestaba poco respeto hacia los demás. Cuando se entraba en conflicto con sus deseos, se mostraba intolerante ante las limitaciones o normas establecidas. Era a veces obstinado y, sin embargo, caprichoso y vacilante, planificando muchas actividades futuras que, apenas comenzadas, eran abandonadas a su vez por otras que parecían más factibles.

Harlow, 1868

Ricardo acudió a consulta acompañado por su esposa, andando por sí mismo y sin signos visibles de hemiparesia. Saludó de forma correcta al entrar y se mostró muy colaborador. Estaba alerta, orientado en las tres esferas (tiempo, espacio y persona) y no presentaba alteraciones atencionales evidentes. Su lenguaje era aparentemente normal, sin bloqueos ni circunloquios. En los datos de la



Figura 16-1. Imágenes de la tomografía computarizada realizada 1 año después de la lesión. La orientación de la imagen sigue las coordenadas radiológicas, según las cuales la parte de la derecha (R = right) se observa a la izquierda de la imagen, y viceversa (L = left).

anamnesis, encontramos a un hombre casado, con dos hijos adolescentes, electricista de profesión, con una formación académica equivalente a un nivel superior de formación profesional (FP2), aficionado a la lectura, a los deportes y a juegos como el ajedrez. Ricardo tenía buenas amistades dentro del ámbito universitario y se describía a sí mismo como un hombre curioso y ávido por aprender.

Cuando se le preguntó por el motivo de derivación a la consulta de neuropsicología, el paciente describió la existencia de alteraciones en la memoria, así como pérdida de apetencia sexual y del sueño desde hacía 1 año, aproximadamente, después de su accidente. Al indagar si había notado cambios en su personalidad, respondió: «Soy menos flexible... si algo no entra dentro de lo que yo creo que es correcto, no puedo... el que tenga delante la lleva clara, no dejo pasar ni una». A continuación contó que después de su accidente se había incorporado con normalidad a su trabajo, estando en paro en ese momento porque había perdido a todos sus clientes: «Te llaman a cualquier hora para que acudas inmediatamente... pero si no puedo ir, pues no puedo. Así que me he peleado con los clientes porque no estaba dispuesto a aguantar que me exigieran lo que ellos quisieran. Si hace falta, los mando bien lejos». Esta información fue corroborada por su esposa, quien mencionó que estaba más agresivo, impul-

sivo e inflexible que antes de la lesión, así como más suspicaz y apático y que tal cambio se había producido en todos los ámbitos, tanto con clientes o amigos, como con la familia. Efectivamente, él asentía y verbalizaba tener problemas frecuentes con «la gente a la que no aguanto... me dan ganas de pegarles para que se callen». Cuando se investigó si creía que los demás habían notado dichos cambios afirmó: «No me lo dicen porque no se atreven, pero creo que sí lo piensan».

Al igual que Phineas Gage, Ricardo mostraba unas capacidades intelectuales que parecían no corresponder con su falta de control de impulsos. Se realizó una exploración neuropsicológica, que confirmó la preservación de la mayor parte de sus funciones cognitivas (Tabla 16-1). Asimismo, se llevó a cabo una evaluación específica de las funciones relacionadas con la corteza orbitofrontal (Tabla 16-2), a partir de la que se constató una importante alteración, que se describirá más adelante.

## ■ VIVIR CONTIGO PERO SIN TI

### Corteza orbitofrontal y las funciones más propiamente humanas

Dentro de la corteza prefrontal, la zona orbital es la más antigua desde el punto de vista filogenético. Asimismo, en comparación con otras regio-

Tabla 16-1. Evaluación neuropsicológica inicial de Ricardo, en la que se muestran las funciones preservadas

Función preservada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Orientación		Subescala de Orientación (WSM-III)	Normal
Velocidad de procesamiento		CI de velocidad de procesamiento (WAIS-III)	Normal-bajo
Atención	Sostenida	Test de la A	Normal
	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A Subtest de Figuras Incompletas (WAIS-III)	Normal Normal-alto
Memoria	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal-bajo
		Subescala de Localización Espacial (WSM-III)	Normal-bajo
		Subtest de Letras y Números (WAIS-III)	Normal
Praxias	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Normal
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal
Lenguaje	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Normal
	Comprensión	Test de Token	Normal
Funciones ejecutivas	Abstracción	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Normal-bajo
	Razonamiento lógico	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Normal-bajo
	Secuenciación temporal	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Normal
	Planificación	Subprueba Búsqueda de Llaves de BADS	Normal
		Subprueba Mapa del Zoo de BADS	Normal
Evocación categorial	Animales	Normal-bajo	

BADS: *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*; CI: cociente intelectual; WAIS-III: Escala de Intelligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.



**Tabla 16-2. Evaluación neuropsicológica de las funciones orbitofrontales de Ricardo, la mayoría de las cuales se encontraban alteradas**

Función alterada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Olfato, gusto y sabor</b>		Entrevista inicial	Alterado
<b>Atención</b>	Alternante	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Alterado
		Test de los 5 dígitos Alternancia	Alterado
<b>Aprendizaje y adaptación al cambio de contingencias</b>	Flexibilidad, categorización y cambio de criterio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Alterado
		Categorías completadas	Alterado
		Porcentaje de errores	Alterado
		Porcentaje de respuestas perseverativas	Alterado
		Porcentaje de errores perseverativos	Normal
		Porcentaje de errores no perseverativos	Normal
		Respuestas de nivel conceptual	Normal
		Fallos para mantener la actitud	Normal
	Inhibición de respuestas	Tarea <i>go/no go</i>	Alterado
		Test de Stroop de palabras y colores Índice de Interferencia	Alterado
		Test de los 5 dígitos Índice de Inhibición Índice de Flexibilidad	Alterado Alterado
<b>Toma de decisiones</b>	Marcador somático	Tarea de Juego de Azar de Iowa ( <i>Iowa Gambling Task</i> )	Alterado
<b>Cognición social</b>	Reconocimiento de expresiones faciales	Expresiones en rostros emocionales de Ekman	Alterado
	Teoría de la mente	Tarea de falsas creencias	Normal
	Moral	Subtest de Comprensión (WSM-III) Dilema moral de Heinz	Normal-bajo Alterado
<b>Memoria</b>	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense	Alterado
		Curva de aprendizaje	Alterado
Recuerdo libre a corto plazo		Alterado	
Recuerdo con claves a corto plazo		Alterado	
Recuerdo libre a largo plazo		Alterado	
Recuerdo con claves a largo plazo		Alterado	
Intrusiones en recuerdo libre		Normal	
Intrusiones en recuerdo con claves		Alterado	
Perseveraciones		Normal	
Reconocimiento-aciertos		Alterado	
Reconocimiento-falsos positivos		Alterado	
Índice de discriminabilidad	Alterado		
	Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato	Alterado
<b>Personalidad</b>		Inventario Clínico Multiaxial de Millon	Muy alterado
		Inventario Neuropsiquiátrico	Muy alterado

WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

nes prefrontales, es la única área que recibe extensa información de todas las modalidades sensoriales, así como información visceral y somática, además de conectar ampliamente con el sistema límbico (en especial con la amígdala). Estas características neuroanatómicas la convierten en una zona única de integración sensorial, con aspectos funcionales diferenciados respecto a otras partes de la corteza prefrontal (Recuadro 16-1).

En concreto, la lesión en zonas orbitales de la corteza prefrontal puede producir una falta total

de **olfato** (anosmia) o una alteración parcial, consistente en la percepción distorsionada de olores y sabores.

Más aun, la corteza orbitofrontal no sólo recibe y procesa gran cantidad de información sensorial, sino también afectiva y motivacional de los estímulos (Wallis, 2007). De hecho, la literatura científica destaca el papel primordial de esta área en el aprendizaje asociativo estímulo-refuerzo (también denominado aprendizaje de contingencias).

## Recuadro 16-1. Neuroanatomía funcional de la corteza orbitofrontal

- ◆ La evolución filogenética de las especies lleva consigo un aumento del volumen de la corteza prefrontal cerebral relacionado con el progresivo incremento de la sofisticación cognitiva alcanzada por los primates y, en especial, por los seres humanos. Sin embargo, mientras la región prefrontal dorsolateral está formada por una corteza granular de 6 capas, las cortezas de la región orbital son agranular de 5 capas –en las áreas posteriores y mediales– y disgranular –en las partes centrales– de acuerdo a su origen filogenéticamente más antiguo. El mapa citoarquitectónico de la corteza orbitofrontal incluye las áreas de Brodmann 11, 12, 13, 14 y parte de la 10 y de la 47. Hay cuatro surcos principales en su superficie: el surco olfatorio, el medial, el lateral y el transversal. Los surcos medial y lateral son paralelos y se conectan mediante el surco transversal, dando lugar a una forma típica de H, K o X (Fig. 16-2).
- ◆ Lo más característico de la corteza orbitofrontal es que recibe **aferencias** de todas las modalidades sensoriales, es decir, gusto, olfato, información somatosensorial, auditiva y visual, así como información visceral, convirtiéndose en la región más polimodal de toda la corteza. Otra de las aferencias más importantes proviene de la amígdala, la cual proyecta de forma extensa a casi todas las áreas de la corteza orbital. También recibe proyecciones de la ínsula, la corteza cingulada anterior y el hipocampo. La mayoría de sus **eferencias** son recíprocas, aunque destacan sus proyecciones hacia el hipotálamo, la sustancia gris pueriacueductal y el núcleo estriado (Fig. 16-3).
- ◆ Se han realizado diversos intentos por encontrar una organización sistemática dentro de la corteza prefrontal. Así, existen tres propuestas principales que han sido integradas recientemente por O'Reilly (2010) en el modelo WHACH (*what how abstraction cold hot*).
  - ◆ Por un lado, la propuesta del procesamiento de **qué frente a cómo** (*what/how*), la cual se asociaría al eje ventrodorsal y postula que las áreas cerebrales ventrales realizan el procesamiento perceptivo y semántico de los objetos, mientras que las áreas dorsales extraen la información perceptiva relevante para llevar a cabo la acción. En relación a este eje, la corteza orbitofrontal se encontraría al final del circuito ventral del procesamiento de los estímulos (circuito del *qué*), efectuando una integración multisensorial.
  - ◆ Por otro lado, destaca la propuesta del procesamiento **concreto frente a abstracto**, que se encuentra relacionada con el eje rostrocaudal. Según este eje, las áreas más caudales de la corteza orbitofrontal representarían los reforzadores más sencillos (p. ej., los olores o la temperatura), mientras que las áreas más rostrales o anteriores representarían reforzadores más abstractos (como el dinero).
  - ◆ Por último, destaca la propuesta del procesamiento **caliente frente a frío** (*hot/cold*) en el eje medial-lateral. Esta propuesta plantea que las áreas mediales tienden a estar directamente conectadas a los sistemas límbicos afectivomotivacionales (*hot*), mientras que las áreas laterales lo estarían en el procesamiento sensoriomotor (*cold*).
  - ◆ Por lo tanto, la corteza orbital ventromedial se especializaría en las representaciones del valor emocional y motivacional de los estímulos, mientras que la corteza orbital ventrolateral se encontraría implicada en la evaluación de los cambios en dichas representaciones, los cuales a su vez llevarían a un cambio en la conducta.

La corteza orbital, por lo tanto, representaría el valor relativo (positivo o negativo) de dicha asociación estímulo-refuerzo, invirtiendo dicho valor rápidamente si tal asociación se modificara. Rolls et al. (1994) observaron que la ejecución de estos pacientes en tareas de **inversión de contingencias** estímulo-refuerzo era totalmente deficitaria. Para ello administraron una tarea clásica *go/no go*, en la que los pacientes aprendían a obtener puntos respondiendo a un estímulo visual (condición *go*), y a no responder ante otro estímulo diferente ya que perderían sus puntos (condición *no go*). Cuando habían adquirido la contingencia de reforzamiento, ésta cambiaba inesperadamente. Dichos autores comprobaron

que los pacientes con lesiones bilaterales de la corteza orbitofrontal fallaban de forma sistemática en cambiar su conducta, perseverando incluso cuando verbalmente podían informar del cambio producido. Para descartar que tal déficit se debiera a un problema de desinhibición motora, los autores modificaron la tarea de forma que ambos estímulos –el reforzado y el no reforzado– aparecían a la vez en la pantalla, y los pacientes tenían que seleccionar el adecuado. De esta forma, debían contestar en todos los ensayos y se eliminaba el posible problema de la inhibición motora. En esta tarea, también fallaban estrepitosamente, perseverando una y otra vez en la respuesta previa. De alguna forma, esta «insensibilidad» al

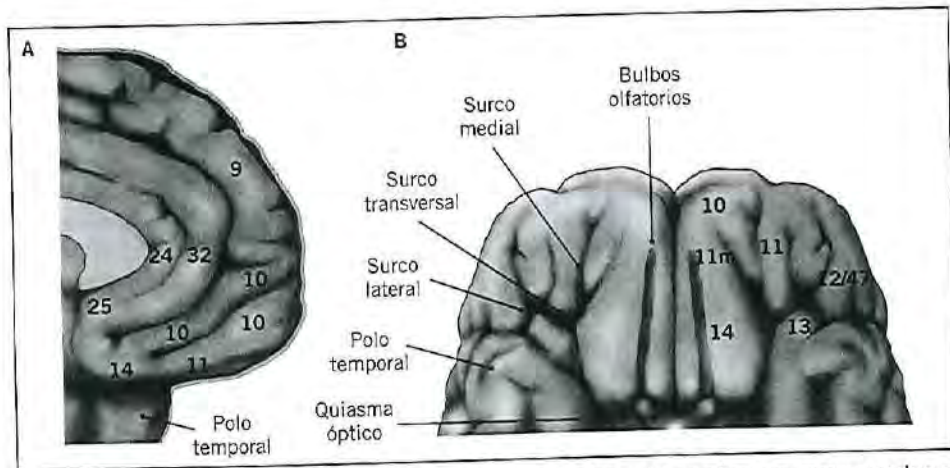


Figura 16-2. Visión sagital medial (A) y basal (B) de la corteza orbitofrontal. Los números corresponden a las áreas de Brodmann. m: medial.

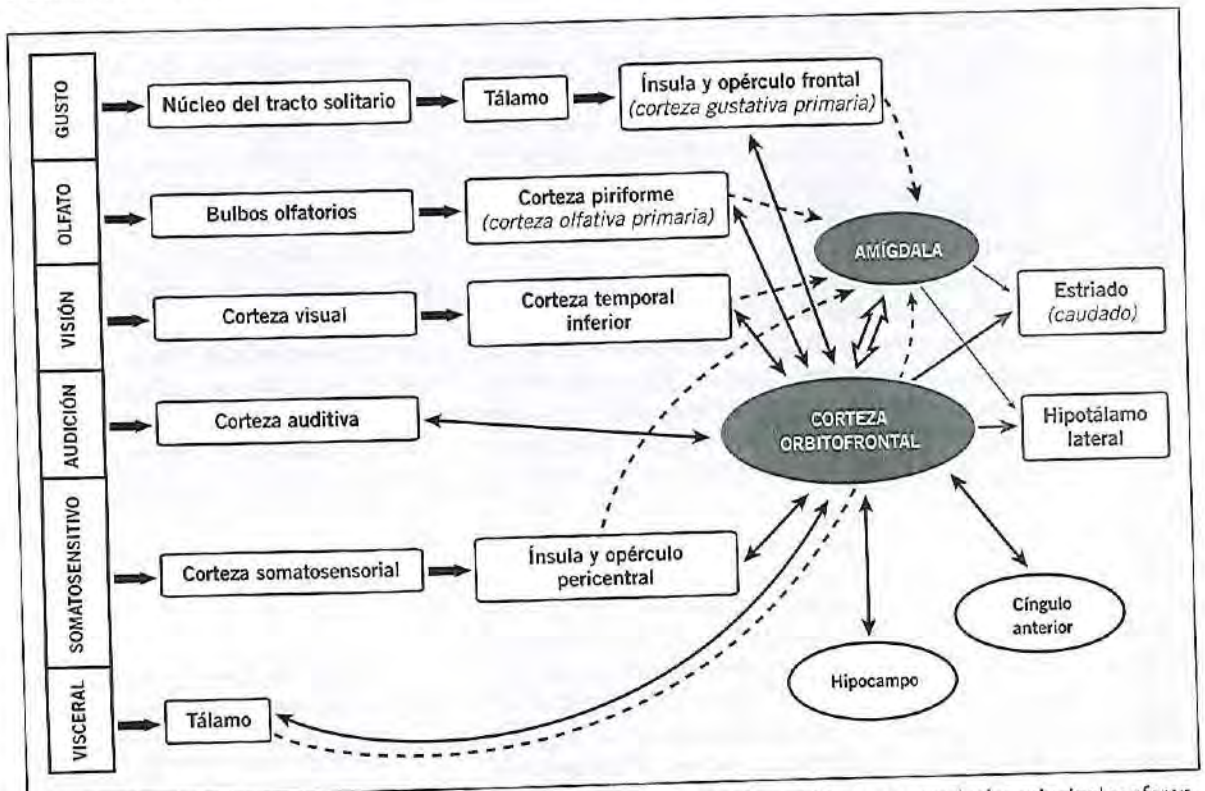


Figura 16-3. Diagrama con las principales aferencias de la corteza orbitofrontal (flechas negras) y las principales eferencias (flechas rojas), las cuales suelen tener conexiones bidireccionales. Las flechas punteadas reflejan cómo las mismas estructuras proyectan también a la amígdala, siendo ésta la que establece las conexiones más numerosas con la corteza orbital, y viceversa (flecha blanca). Adaptado de Rolls y Grabenhorst, 2008.

cambio los convertía en personas inflexibles, rígidas y dependientes del entorno.

Se embarcó en una existencia caótica. En ocasiones vivía en la casa de la mujer. En otras ocasiones se echaba a la carretera, vagando por el país, borracho y drogado gran parte del tiempo, implicándose ocasionalmente en pequeños robos. [...] Encontró ocasionalmente trabajos menores, pero nunca pudo mantener uno durante

largo tiempo y terminaba de nuevo en la carretera. Iba tirando como podía hasta que un día se quedó sin dinero y decidió atracar un supermercado.

Goldberg, *El cerebro ejecutivo*, 2002

Ciertamente, la mayoría de sus capacidades mentales estaban intactas. Pero su capacidad de alcanzar decisiones estaba dañada, como también lo estaba la de trazarse un plan efectivo para las horas siguientes, por

no decir ya los meses y los años de su futuro. [...] La maquinaria de su toma de decisiones estaba tan estropeada que ya no podía ser un ser social eficaz. A pesar de verse enfrentado a los desastrosos resultados de sus decisiones, no aprendía de sus errores.

Damasio, *El error de Descartes*, 1996

Además de las dificultades para adaptarse a los cambios que se producen en el entorno, estos pacientes manifiestan una **planificación** y una **toma de decisiones** totalmente ineficaces. Como se describe en la literatura especializada, proyectan actividades que abandonan a medida que las inician, eligiendo soluciones precipitadas, sin un objetivo específico y, sobre todo, sin tener en cuenta las consecuencias negativas a medio y a largo plazo. Es habitual que comiencen y terminen relaciones de pareja efímeras y superficiales (en múltiples ocasiones con prostitutas), que cambien de trabajo con frecuencia, que pierdan grandes sumas de dinero de forma impulsiva (juegos de azar, compras desmesuradas y fútiles, consumo de alcohol y otras sustancias, etc.) o que abandonen el contacto con familiares y amigos vagando de un lugar a otro.

Antonio Damasio y su grupo han investigado en profundidad el papel de la corteza orbitofrontal en la toma de decisiones, proponiendo la hipótesis del *marcador somático* (Damasio, 1996; Bechara y Damasio, 2005). Cuando un estímulo se asocia a una consecuencia negativa o aversiva, se genera una serie de respuestas somáticas—y obviamente involuntarias— como, por ejemplo, el incremento de la frecuencia cardíaca o la respuesta electrodérmica. Esta información es recibida por la corteza frontal ventromedial, que utiliza dichas respuestas somáticas como una «señal de aviso» para evitar las mismas consecuencias negativas en el futuro. De alguna manera, este sistema reconoce las situaciones que pueden tener un resultado negativo o aversivo—basándose en aprendizajes y experiencias previas—, reproduce de forma anticipada las mismas respuestas somáticas y «sugiere» así que dicha situación debe ser evitada. Por ejemplo, ¿quién no ha sentido un «pellizco» en el estómago o un «vuelco en el corazón» cuando se le ha acercado un perro ladrando, alejándose de forma inmediata para ponerse fuera de su alcance? Como consecuencia, este marcador somático nos conduce a la elección de la estrategia correcta. Esto no debe sorprender si se recuerda, como se ha mencionado previamente, que la corteza orbitofrontal mantiene múltiples conexiones con el sistema autónomo y la amígdala

la y, por consiguiente, recibe amplia información visceral y emocional.

Basándose en esta hipótesis, las investigaciones de este grupo han dado lugar a una de las tareas más sensibles al daño orbitofrontal, la Tarea de Juego de Azar de Iowa, más conocida por su nombre original: *Iowa Gambling Task* (Bechara et al., 1994). Esta tarea detecta con facilidad la ejecución ineficaz de los pacientes con daño en la corteza ventromedial, los cuales eligen continuamente las barajas «desventajosas», que producen grandes pérdidas de dinero y los lleva a la bancarrota (para la descripción de la prueba, v. Actividad 16-3). Durante la ejecución de la tarea, se registró la respuesta de conductancia de la piel de los pacientes y se advirtió que los individuos sanos mostraban esta respuesta cuando perdían grandes cantidades de dinero asociadas a las barajas «desventajosas». Sin embargo, a medida que iba avanzando la tarea, comenzaron a presentar la misma respuesta de conductancia de la piel antes de elegir las barajas. Esta respuesta somática anticipatoria—a la que Damasio denomina marcador somático— se asociaba a un cambio de estrategia comportamental, de forma que los individuos dejaban de elegir esas barajas y empezaban a elegir de forma predominante las barajas «ventajosas». No obstante, lo más llamativo de estos estudios es que los pacientes con lesión frontal ventromedial mostraban la respuesta de conductancia de la piel tras las pérdidas de dinero, es decir, percibían la pérdida como una consecuencia aversiva, pero, sin embargo, no generaban la respuesta de forma anticipatoria, por lo que no evitaban las barajas que los llevaban a perder todo su dinero, fallando en la toma de decisiones.

Su anterior modestia había desaparecido. [...] Ahora podía ser embarazosamente impropio. Sus comentarios sobre otras personas, incluida la esposa, eran descuidados y a veces completamente crueles. Se jactaba de sus proezas profesionales, físicas y sexuales, aunque en realidad no trabajaba, no hacía deporte y había dejado de mantener relaciones sexuales con su esposa o con cualquier otra persona. Gran parte de su conversación giraba alrededor de hazañas míticas y estaba salpicada de comentarios chistosos, generalmente a costa de los demás. A veces, si se sentía frustrado, era verbalmente ofensivo, pero nunca físicamente violento.

Su vida emocional parecía empobrecida. [...] no había indicación alguna de que sufriera por los demás, ni señal de desconcierto, tristeza o angustia... [...]. De una manera general, se había vuelto pasivo y dependiente. Pasó el resto de su vida bajo la supervisión de su familia.

Caso del paciente 'A'. Brickner, 1939

La dificultad que presentan estos pacientes para integrar las contingencias ambientales y la información somática y emocional suele verse reflejada también en un importante déficit para reconocer las expresiones faciales, comprender las emociones de los demás y percibir las situaciones que proporcionan información socialmente relevante.

El daño en la corteza orbitofrontal, además, suele acompañarse con frecuencia de una afectación generalizada de los circuitos mediales frontales implicados en la **cognición social** y, en concreto, en la denominada *teoría de la mente* (Recuadro 16-2). Esta alteración los lleva a sufrir un cambio dramático en su personalidad, tornándose en personas emocionalmente planas, sin vínculos afectivos con quienes los rodean, carentes de empatía y sin intereses compartidos. Tienden a mostrarse apáticos ante las situaciones sociales e indiferentes frente al sufrimiento ajeno. En ocasiones realizan comentarios o acciones que se consideran antisociales, llegando a ser «egoístas, fanfarrones, pueriles, obscenos y sexualmente explícitos» (Goldberg, 2002).

### Perfil neuropsicológico de Ricardo

A pesar de sus capacidades intelectuales preservadas, Ricardo mostraba un claro deterioro en las pruebas neuropsicológicas relacionadas con las funciones de la corteza orbitofrontal y, muy concretamente, de las áreas ventral y medial (Tabla 16-2).

Presentaba **alteraciones olfativas y gustativas** evidentes, relacionadas con una percepción distorsionada de los sabores. De hecho, el propio Ricardo comentaba que era «más exquisito con las comidas» y que ya no le gustaban platos que antes le resultaban deliciosos. Asimismo, mostraba alteraciones de la **atención** ejecutiva relacionadas con dificultades para cambiar de una tarea a otra: su ejecución en la parte B del Test del Trazo (*Trail Making Test B*) y en la subprueba de alternancia del Test de los 5 Dígitos fue deficitaria. Su esposa describía que Ricardo «olvidaba» lo que estaba haciendo cuando se le interrumpía, exhibiendo, además, gran irritabilidad, por lo que procuraban dejarlo tranquilo cuando empezaba una actividad como leer la prensa ya que, si no, era incapaz de realizarla.

#### Recuadro 16-2. Corteza frontal medial, cognición social y teoría de la mente

- ◆ La cognición social hace referencia «a la capacidad para construir representaciones de nuestras relaciones con nosotros mismos y con los demás y al hecho de saber usar estas representaciones de una manera flexible para guiar nuestro comportamiento en una sociedad» (Adolphs, 2001). Este término considera un amplio conjunto de procesos que se han asociado a un circuito que incluye la corteza frontal medial, la unión temporoparietal, el surco temporal superior y los polos temporales. Sin embargo, la investigación neurocientífica con primates y seres humanos sugiere que, dentro de este circuito, la corteza frontal medial desempeña un papel primordial en la cognición social.
  - ◆ En la corteza frontal medial, a su vez, se puede realizar una división funcional (Fig. 16-4). En primer lugar, la **región rostral posterior de la corteza frontal medial**, que incluye la corteza cingulada anterior junto con el área motora suplementaria y que se relaciona con tareas cognitivas de control y monitorización de las acciones, más concretamente con tareas de monitorización de conflicto. En segundo lugar, la **región ventromedial de la corteza orbital**, que se vincula con el procesamiento de la contingencia estímulo-consecuencia, representan
- do el valor afectivo de los refuerzos y castigos. Por último, la **región rostral anterior de la corteza frontal medial**, que incluye la corteza paracingulada y que se encuentra ubicada entre las dos regiones ya mencionadas, la cual está involucrada con el autoconocimiento, el reconocimiento facial de emociones en los otros y las tareas de mentalización características de la teoría de la mente (Amodio y Frith, 2006), como la identificación de las propias intenciones, la comprensión de las falsas creencias, la mentira, la culpa o la ironía, así como la resolución de dilemas morales.
- ◆ En concreto, la teoría de la mente se refiere a la habilidad para comprender y predecir la conducta de otras personas, sus conocimientos, sus intenciones y sus creencias. Sus funciones y las tareas relacionadas con ella se han estudiado tradicionalmente en personas con autismo y otros trastornos del desarrollo; sin embargo, los estudios neuropsicológicos con pacientes tras daño cerebral adquirido muestran cómo una cognición social previamente adquirida puede alterarse de manera tal que comprometa la adaptación –e incluso la supervivencia– de un ser humano adulto que, desde el punto de vista intelectual, es competente.

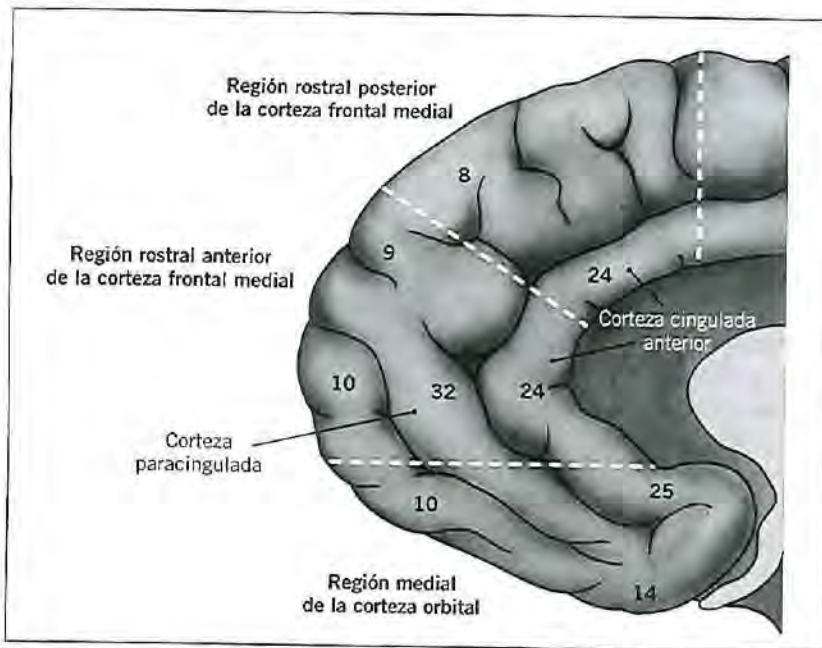


Figura 16-4. División de las estructuras mediales del lóbulo prefrontal. Los números corresponden a áreas de Brodmann.

Ricardo también presentaba un déficit de **memoria**, tanto con material verbal como visual. En el Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC) se observaba una curva de aprendizaje con tendencia plana pero, sobre todo, importantes dificultades en el recuerdo a corto y a largo plazo, así como un reconocimiento pobre, con presencia de intrusiones y falsos positivos. Este patrón de fallo en la recuperación estratégica de información almacenada en la memoria se encuentra asociado a alteraciones en la denominada memoria prospectiva. La memoria prospectiva hace referencia a la ejecución de acciones intencionadas después de una demora (p. ej., recordar que al día siguiente se debe llamar al dentista) y se ha relacionado con lesiones en la corteza orbital anterior, específicamente del área 10 de Brodmann (Volle et al., 2011). Por lo tanto, no es extraño encontrar pacientes con lesiones prefrontales que presentan importantes déficits de memoria prospectiva, que se suelen beneficiar de claves para el recuerdo, aunque con cierta tendencia a las intrusiones y a la confabulación.

Por supuesto y como era de esperar, Ricardo tenía problemas importantes para ser flexible y adaptarse a los cambios. Presentaba dificultades en la realización de tareas *go/no go*, así como unos índices de flexibilidad e inhibición alterados en las de tipo Stroop (es decir, Test de Stroop de Colores y Palabras o Test de los 5 Dígitos). Su perfil de

ejecución en el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin también revelaba gran cantidad de errores, destacando un mayor número de los de tipo perseverativo frente a los de tipo no perseverativo. De hecho, su esposa comentaba que Ricardo era muy rutinario en su día a día, realizando siempre las mismas actividades, a la misma hora y en el mismo orden. Desde hacía 1 año todas las noches, a las 21:00 horas en punto comía un bocadillo de jamón, siendo imposible cambiar el tipo de comida o la hora sin que se produjera una explosión de ira. Se vestía a diario con la ropa que estaba sobre una silla del dormitorio, pudiendo llegar a ponerse la misma varios días seguidos si su familia no se la cambiaba, con una total incapacidad para buscar otra limpia en los cajones. Salía a la calle en mangas de camisa si hacía sol aunque en el exterior estuviera bajo cero, o se colocaba un abrigo si estaba nublado, aunque el calor en la calle fuera sofocante. Añadía que se había vuelto mucho más rígido con sus hijos, discutiendo fuertemente con ellos si no hacían lo que él esperaba que hicieran. Con ella también se mostraba inflexible, no permitiéndole que fumara, que saliera a la calle sola o que se pusiera determinado tipo de ropa: había desarrollado una celotipia que le impedía comprender que su esposa podía tener con otros hombres relaciones sociales que no implicaran aspectos sexuales.

Asimismo, su toma de decisiones se hallaba mermada. Cuando la planificación dirigida a un

fin implicaba un razonamiento principalmente racional, no mostraba tantos problemas (su ejecución en la Tarea de Búsqueda de Llaves o en el Mapa del Zoo se encontraba dentro de la normalidad). Sin embargo, cuando la toma de decisiones implicaba la anticipación de consecuencias negativas (y su posible evitación), el déficit se hacía evidente, como se reflejó en la desastrosa ejecución en la Tarea de Juego de Azar de Iowa. Ricardo elegía una y otra vez las barajas desventajosas, perdiendo ingentes cantidades de dinero, y no era capaz de cambiar de estrategias, a pesar de tener continua información de tales resultados. Esta toma de decisiones alterada se veía reflejada en la vida diaria en su abandono del trabajo, del deporte y de otras actividades que previamente realizaba. Su esposa comentaba que gastaba el dinero de forma indiscriminada invitando a todo el bar o echándolo en la máquina tragaperras, llegando incluso a comprar un mobiliario carísimo que no necesitaban, cuando estaban, además, en una situación económica comprometida tras el referido abandono del trabajo. El derroche se producía en forma de pequeñas o grandes cantidades en función de lo que dispusiera, por lo que entre ella y sus hijos le iban administrando el dinero para sus necesidades diarias, no sin disputas debido a que él no comprendía dicha restricción argumentando que «el dinero es mío, yo mantengo a mi familia... pero ellos se quedan con mi dinero y a mí no me dan ni para un café».

Su cognición social estaba afectada. A pesar de que podía realizar sin problemas las tareas de falsas creencias (v. Actividad 16-3), tenía una gran dificultad para reconocer emociones. En concreto, se le presentaron en dos ocasiones 48 rostros (extraídos del atlas de rostros emocionales de Ekman y Friesen, 1976) que mostraban las seis emociones básicas —alegría, sorpresa, asco, tristeza, ira y miedo— contrabalanceando el orden de presentación. Presentó limitaciones en el reconocimiento general de las emociones negativas, es decir, asco, tristeza e ira, pero fue por completo incapaz de reconocer el miedo en todas las ocasiones. Las extensas conexiones entre la corteza orbital y la amígdala se relacionan con este déficit, ampliamente descrito en la literatura científica en pacientes con lesiones bilaterales de la amígdala.

También su respuesta en la tarea de dilemas morales fue socialmente inadecuada. Se le relató el Dilema de Heinz (Colby y Kohlberg, 1987) en el que se describe cómo un farmacéutico se niega a rebajar el precio de un medicamento experimental que podía salvar a la mujer del Sr. Heinz,

enferma de una extraña forma de cáncer y cuya única oportunidad de sobrevivir era tomar esa nueva medicina. Ante la negativa del farmacéutico que, además, argumentaba que no rebajaba el precio por motivos lucrativos, el Sr. Heinz pensó en asaltar la farmacia y robar el medicamento. Cuando se le preguntó a Ricardo si el Sr. Heinz debía asaltar la farmacia, su respuesta fue un inmediato y rotundo «no». Y al preguntarle por los motivos de su respuesta comentó: «la medicina no es suya y, por lo tanto, no puede cogerla. Si la quiere, que estudie medicina». Al insistirle en la situación extrema de vida o muerte de la mujer, contestó: «pues tendrá que aguantarse y esperar a que se muera».

No cabía la menor duda de que su personalidad había cambiado, ni de que sus reacciones ante su entorno, sus amigos y su familia eran totalmente distintas. Al administrarle el Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II se constató un perfil de personalidad caracterizado por unas elevadas puntuaciones en las escalas básicas Narcisista y Agresivo-Sádica, con una estructura patológica de tipo paranoide, además de presentar en el ámbito clínico un estado centrado en pensamientos y delirios psicóticos. Este tipo de cambio de personalidad se ha denominado tradicionalmente «seudopsicopatía» debido a su semejanza con los pacientes con trastorno de la personalidad antisocial. Sin embargo, es un término en desuso ya que, en el caso del síndrome orbitofrontal, las conductas son el resultado de un daño cerebral y se encuentran fuera del control del paciente, el cual muestra la falta de impulsos ya descrita (Goldberg, 2002). Así, durante la evaluación neuropsicológica, Ricardo fanfarroneaba con respecto a lo inteligente que era, piropeándose continuamente en voz alta, excusando los errores que cometía en causas ajenas a sus capacidades, como el cansancio, la duración de la tarea o, incluso, llegando a considerar que las tareas estaban mal diseñadas. También se mostraba suspicaz, desconfiando de las entrevistas que manteníamos con su esposa. Sin embargo, en la consulta, en general, conservaba un tono respetuoso y educado, llegando a dar la impresión de que su conducta era ejemplar, mientras la esposa nos informaba de cómo, en cuanto salían por la puerta del hospital, perdía toda la compostura, interrogándola acerca de las entrevistas mantenidas, amenazando ante cualquier intento de engañarlo y mostrándose abiertamente celoso e iracundo. Al igual que Phineas Gage, Ricardo ya no era como antes. Como describía su esposa, «vivo con mi marido, pero ya no es él».

## ■ EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DEL SÍNDROME. ADAPTANDO EL AMBIENTE

Tras esta evaluación, la rehabilitación fisioterápica de Ricardo finalizó debido a la levedad de su hemiparesia. Sin embargo, antes de darle el alta no sólo se realizó la devolución de la información a la médica que había realizado la interconsulta sino también a Ricardo y a su esposa. Debido a que el servicio de neuropsicología del hospital sólo realizaba intervenciones con los pacientes hospitalizados, se les insistió en la urgencia de acudir a un centro específico de rehabilitación neuropsicológica. Se le recomendaron distintas opciones que se ajustaran a su situación económica y se acordó realizar contactos telefónicos en caso de necesidad.

Así, pues, transcurrido 1 año desde la primera evaluación, se contactó con ellos para hacer un seguimiento anual. Se los citó para realizar una reevaluación neuropsicológica, que puso de manifiesto una mejora en la memoria, pero un deterioro en el perfil de personalidad y la conducta. Según nos explicó su esposa, Ricardo no sólo se había negado a acudir a un centro de rehabilitación, sino que había empeorado y su vida se había reducido a una serie de rutinas, de forma que tanto ella como sus hijos evitaban cualquier conflicto o enfrentamiento con él. Su celotipia había aumentado y ya no salían del hogar. Su rigidez con los hijos los había llevado a irse a casa de los abuelos o a independizarse. Vivían de la pensión de invalidez que él recibía, sin posibilidad de cambiar sus perspectivas ya que no permitía, como se ha mencionado, que ella saliera a la calle ni siquiera para trabajar. Durante la reevaluación, se volvió a insistir en la urgencia de un cambio —que él reconocía— y que requería intervención especializada para que sus vidas mejoraran. A pesar de que Ricardo era capaz de entender racionalmente esta recomendación, se resistía a admitir la necesidad de tal ayuda. Por consiguiente, regresaron a su vida rutinaria. A los 3 meses volvimos a intentar contactar con ellos, pero grande fue nuestra sorpresa cuando advertimos que se habían mudado de casa y cambiado de teléfono sin dejar rastro alguno.

Otros casos en la bibliografía describen igualmente que estos pacientes empeoran con el paso del tiempo si no reciben una intervención especializada. Existen aún escasos estudios que muestren evidencias acerca de la efectividad de las terapias cognitivo-conductuales en la mejora de algunos aspectos del comportamiento de estos pacientes.

En general, se han mostrado efectivas las técnicas operantes, como la extinción, el reforzamiento diferencial o el coste de respuesta, aunque suelen requerir a su vez un control estimular importante por parte de las personas que los rodean (De Noreña y cols., 2010). Según nuestra experiencia clínica, suelen ser bastante resistentes al cambio debido a la incapacidad, asociada a la lesión, para establecer contingencias y, sobre todo, para adaptarse a los cambios que continuamente se producen en ellas en el entorno natural en el que viven. Además, la generalización de los aprendizajes conseguidos mediante la intervención es escasa cuando se produce una mínima modificación ambiental. Así, consiguen una vida parcialmente funcional siempre que el contexto que los rodee esté por completo estructurado, con actividades concretas y organizadas, que les permitan predecir lo que va a suceder a continuación y sin cambios inesperados. En algunos casos, no es posible alcanzar estos objetivos en el referido ambiente natural del paciente, por lo que necesita ser institucionalizado. En otros casos, la intervención consiste en entrenar a la familia para obtener ese ambiente estructurado y predecible, posibilitando que se incorporen a una vida relativamente autónoma y que les permita normalizar sus relaciones sociofamiliares y, en ocasiones, incluso incorporarse al mundo laboral.

Sin embargo, otro de los factores que más influye en el mal pronóstico de los pacientes con daño orbitofrontal es la escasa conciencia que tienen de sus déficits (anosognosia) (cap. 14). La recuperación cognitiva y funcional tras un daño cerebral requiere, por parte del paciente, la puesta en marcha de estrategias compensatorias, las cuales precisan, a su vez, de la conciencia de necesitar dichas compensaciones o ayudas. Por lo tanto, su escasa evolución se encuentra relacionada no sólo con los déficits cognitivos y emocionales derivados de su lesión, sino también con la incapacidad para detectarlos y, como consecuencia, con la inexistente «necesidad de cambiar», a pesar de que todo el mundo a su alrededor insista en lo contrario.

En la literatura científica se encuentran múltiples intentos para realizar intervenciones eficaces con el objetivo de mejorar la conciencia de los déficits, entre otras, la educación sobre el daño cerebral, la terapia conductual o el entrenamiento en habilidades sociales, aunque las más ampliamente utilizadas son las técnicas de retroalimentación (*feedback*). La retroalimentación puede proporcionarse contrastando al paciente con su



ejecución en tareas cognitivas o en actividades de la vida diaria, o mediante sesiones grupales, *role-plays* o visualizaciones de videos del paciente en su propio entorno (Lucas y Fleming, 2005). Aunque la efectividad de las técnicas de retroali-

mentación varía de unos estudios a otros debido, principalmente, a la diversidad de técnicas utilizadas, destacan programas que combinan varias de estas técnicas (p. ej., la escalada de conciencia en Caballero y cols., 2007).

### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: TCE debido a un accidente deportivo.
  - Hallazgo en neuroimagen (TC): área hipodensa bilateral en el lóbulo prefrontal, más acusada en el hemisferio derecho.
- Perfil neuropsicológico característico del síndrome orbitofrontal: déficits olfativos, en memoria prospectiva, marcador somático, cognición social y personalidad.
- Rehabilitación basada en el control ambiental y la mejora de la conciencia de los déficits.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 16-1. Familiarizándonos con los datos médicos

✓ Ejercicio 1. Tras sufrir un TCE, los pacientes suelen ser valorados con la Escala de Coma de Glasgow (Teasdale y Jennett, 1974) para determinar el nivel de conciencia. Esta escala es muy utilizada por los servicios de urgencias, ya que proporciona información relevante para establecer la gravedad del TCE y tomar decisiones médicas. Está compuesta por tres subescalas: apertura ocular, respuesta verbal y respuesta motora. La puntuación total mínima es 3 y la máxima es 15, considerando que una persona está en coma si la puntuación es  $\leq 8$ . Las subescalas y su puntuación se describen en el capítulo 1.

Puntúe en la Escala de Coma de Glasgow el siguiente caso: paciente que no responde ante órdenes verbales ni emite sonido alguno, con ojos cerrados excepto ante estímulos dolorosos, frente a los cuales presenta respuesta en flexión de los miembros superiores.

- ✓ Ejercicio 2. Busque y defina los siguientes términos:
- Hemiparesia.
  - Anosmia.

#### ACTIVIDAD 16-2. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 3. Señale en la figura 16-5 las áreas de Brodmann y las fisuras más importantes de la corteza orbitofrontal. Identifique también el polo frontal, el quiasma óptico y los bulbos olfativos.

#### ACTIVIDAD 16-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Tarea de Juego de Azar de Iowa (*Iowa Gambling Task*) (Bechara et al., 1994)

Durante esta tarea los pacientes deben elegir entre cuatro barajas de cartas: A, B, C y D. Cada vez que se elige una carta la persona gana dinero y, a veces, al elegir cualquier baraja se pierde también. Las barajas A y B proporcionan grandes sumas de dinero, pero con ellas se pierden también grandes cantidades. Sin embargo, las barajas C y D proporcionan poco dinero, pero se pierde poca cantidad con ellas. Estas contingencias de refuerzo y castigo se establecen de forma que la elección sistemática de las barajas C y D (o barajas ventajosas) produce una ganancia total, mientras que la elección sistemática de las barajas A y B (o barajas desventajosas) conlleva una pérdida total del dinero y la bancarrota. En su estudio de 1994, Bechara y sus colegas registraron la respuesta de conductancia de la piel de pacientes con lesión en la corteza frontal ven-



Figura 16-5. Visión basal de la corteza orbitofrontal.

tromedial, así como de pacientes con lesiones en la corteza dorsolateral y de individuos sanos. A medida que la prueba progresaba, los individuos sanos y los pacientes con lesión frontal dorsolateral iban eludiendo las barajas desventajosas, mientras que los pacientes con lesión frontal ventromedial, no sólo no evitaban esas barajas, sino que las elegían de forma selectiva perdiendo todo el dinero a pesar de poder explicar racionalmente que esas barajas producían pérdidas importantes.

#### Tarea para la evaluación de la teoría de la mente

Una de las tareas utilizadas con mayor frecuencia ha sido la de *reconocimiento de falsas creencias* (Wimmer y Perner, 1983) como la de Ana y Sally, en la que el individuo ve cómo Sally esconde una canica en su cesta y abandona la habitación; posteriormente Ana cambia la canica a su propia cesta. Al sujeto se le pregunta: «¿Dónde buscará Sally la canica cuando regrese?».

Otra tarea típica es la de *faux pas o metedura de pata* (Baron-Cohen et al., 1999), en la que la persona escucha una historia en la que el protagonista dice algo que otro no sabía y no debía saber, por lo que se produce una situación negativa (p. ej., descubrir una fiesta sorpresa ante el homenajeado). En este caso se le pregunta a la persona si se ha dicho algo inadecuado, o no, y el motivo de tal «metedura de pata».

Las *historias extrañas* (Happé, 1994) también son ampliamente utilizadas y consisten en contar un episodio cuyos personajes muestran intenciones no literales, como la mentira, la mentira piadosa, la ironía o la persuasión, tras la cual se le pregunta al individuo: «¿Por qué crees que lo ha dicho/hecho?». Por último, los *dilemas morales* se han administrado para valorar el pensamiento moral de los sujetos, como los dilemas originales de Kohlberg (1969) o el dilema del tren (Greene, Sommerville, Nystrom, Darley y Cohen, 2001).

✓ Ejercicio 4. Indique cuál o cuáles de las siguientes respuestas a una historia *faux pas* indica una alteración de la cognición social. Al paciente se le pregunta: «¿Alguien ha dicho algo inadecuado? ¿Por qué?».

El marido de Elena iba a dar una fiesta de cumpleaños sorpresa a su mujer. Él invitó a Sara, una amiga de Elena, y le dijo «No se lo digas a nadie, y menos a Ele-

na». El día previo a la fiesta, Elena estaba con Sara, y a Sara se le derramó un poco de café sobre el nuevo vestido que tenía colgado en su silla. «¡Oh! -dijo Sara- ¡Me lo iba a poner para tu fiesta!». «¿Qué fiesta?» dijo Elena. «Vamos a ver si podemos quitar la mancha» dijo Sara.

- Respuesta 1. ¿Alguien ha dicho algo inadecuado? *Sara, porque le habían dicho que no dijera nada. ¿Por qué lo hizo? Para fastidiar y ser ella la protagonista.*
- Respuesta 2. ¿Alguien ha dicho algo inadecuado? *Sara, porque se le olvida que está con Elena y se le escapa.*
- Respuesta 3. ¿Alguien ha dicho algo inadecuado? *Sara, porque no le contesta a Elena: no le dice qué fiesta es y se hace la tonta. ¿Por qué lo hizo? Será porque no quiere que vaya...*
- Respuesta 4. ¿Alguien ha dicho algo inadecuado? *Sara, porque no tendría que haber dicho lo de la fiesta. ¿Por qué lo hizo? Se quería vengar de Elena por haberle manchado el vestido, ¿no?*

✓ Ejercicio 6. Imagine la respuesta de un paciente con daño orbitofrontal ante la siguiente *historia extraña*. Escriba lo que podría decir cuando se le preguntara: «¿Por qué el personaje de la historia ha dicho eso?».

Hoy la tía de Pedro ha venido a visitarlo. Pedro quiere mucho a su tía pero hoy lleva un nuevo peinado que Pedro encuentra muy feo. Pedro cree que su tía está horrorosa con ese pelo y que le quedaba mucho mejor el que llevaba antes. Pero cuando su tía le pregunta «¿Qué te parece mi nuevo peinado?», Pedro dice «¡Oh! Estás muy guapa».

#### ACTIVIDAD 16-4. Noticias de actualidad

✓ Ejercicio 7. Busque noticias o artículos acerca del trastorno antisocial de la personalidad o *psicopatía*. Analice las semejanzas y diferencias entre este trastorno y el daño en el lóbulo orbitofrontal.

#### ACTIVIDAD 16-5. Neuropsicología en la literatura

- ✓ Ejercicio 8. Análisis del caso descrito por E. Goldberg.
  - Goldberg E. Madurez social, moralidad, ley y lóbulos frontales. En: *El cerebro ejecutivo: lóbulos frontales y mente civilizada*. Barcelona: Crítica, 2002; p. 153-170.

## BIBLIOGRAFÍA

- Adolphs R. The neurobiology of social cognition. *Curr Opin Neurobiol* 2001;11:231-9.
- Amodio DM, Frith CD. Meeting of minds: the medial frontal cortex and social cognition. *Nat Rev Neurosci* 2006;7:268-77.
- Bechara A, Damasio AR. The somatic marker hypothesis: a neural theory of economic decision. *Game Econ Behav* 2005;52:336-72.
- Bechara A, Damasio AR, Damasio H, Anderson SW. Insensitivity to future consequences following damage to human prefrontal cortex. *Cognition* 1994;50:7-15.
- Brickner RM. Factors in the Neural Bases of Intellect and Emotion. *Yale J Biol Med* 1939;11:547-56.
- Caballero MC, Ferri J, García MC, Chirivella J, Renau O, Ferrí N, Noé E. "Escalada de conciencia": un instrumento para mejorar la conciencia de enfermedad en pacientes con daño cerebral adquirido. *Rev Neurol* 2007;44:334-8.
- Damasio A. *El error de Descartes*. Barcelona: Crítica, 1996.
- De Noreña D, Sánchez-Cubillo I, García-Molina A, Tirapu J, Bombín I, Ríos-Lago M. Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (II): funciones ejecutivas, modificación de conducta y psicoterapia, y uso de nuevas tecnologías. *Rev Neurol* 2010;51:733-44.
- García-Molina A. Aproximación histórica a las alteraciones comportamentales por lesiones del córtex prefrontal: de Phineas Gage a Luría. *Rev Neurol* 2008;46:175-81.
- Goldberg E. *El cerebro ejecutivo: lóbulos frontales y mente civilizada*. Barcelona: Crítica, 2002.
- Harlow JM. Passage of an iron rod through the head. *Boston Med Surg J* 1848. Publicado en *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1999;11:281-83.
- Harlow JM. Recovery from the passage of an iron bar through the head. *Publ Mass Med Soc* (1868). Reeditado en *Hist Psychiatry* 1993;4:274-81.
- Lucas SE, Fleming JM. Interventions for improving self-awareness following acquired brain injury. *Aust Occup Ther J* 2005;52:160-70.
- O'Reilly RC. The what and how of prefrontal cortical organization. *Trends Neurosci* 2010;33:355-61.
- Rolls ET, Grabenhorst F. The orbitofrontal cortex and beyond: from affect to decision-making. *Prog Neurobiol* 2008;86:216-44.
- Rolls ET, Hornak J, Wade D, McGrath J. Emotion-related learning in patients with social and emotional changes associated with frontal lobe damage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1513-24.
- Swayze VW. Frontal leukotomy and related psychosurgical procedures in the era before antipsychotics (1935-1954): a historical overview. *Am J Psychiatry* 1995; 152:505-15.
- Volle E, Gonen-Yaacovi G, de Lacy A, Gilbert SJ, Burgess PW. The role of rostral prefrontal cortex in prospective memory: a voxel-based lesion study. *Neuropsychologia* 2011; 49:2185-98.
- Wallis JD. Orbitofrontal cortex and its contribution to decision-making. *Ann Rev Neurosci* 2007;30:31-56.

# Neuropsicología de la corteza prefrontal medial

*Cuando el cerebro se queda en blanco*

M. Rodríguez Bailón, M. Triviño Mosquera y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer las alteraciones cerebrales y las funciones afectadas tras la lesión de la corteza prefrontal medial.
- Diferenciar entre mutismo acinético, estado vegetativo, estado de mínima conciencia y síndrome de cautiverio.
- Conocer diferentes pruebas neuropsicológicas que permitan realizar un diagnóstico diferencial acertado.
- Plantear una posible intervención en los pacientes que presenten mutismo acinético, abulia o apatía.

## ■ INTRODUCCIÓN

El paciente no produce ningún sonido, permaneciendo inerte, a excepción de su capacidad para fijar la mirada en el examinador y seguir el movimiento de los objetos que suenan. [...] Está en silencio o responde con monosílabos susurrados. En ocasiones, es capaz de llevar a cabo acciones de manera lenta e incompleta, ante órdenes repetidas. Sin embargo, en general sus movimientos no tienen carácter voluntario.

Cairns, et al., 1941

Ésta fue la primera definición de mutismo acinético propuesta. Según sus autores, los criterios que deben estar presentes para el diagnóstico son: *a)* existencia de estados de alerta; *b)* fijación visual en la persona examinadora; *c)* movimientos de los ojos en respuesta a estímulos auditivos; *d)* respuestas motoras ante órdenes repetidas, y *e)* esfuerzo por hablar, al menos de manera espontánea.

Descripciones más recientes, como la de Adams et al. (1997), definen el mutismo acinético como

la incapacidad para iniciar respuestas verbales o motoras de carácter voluntario. Se considera una alteración del estado motivacional de la persona, que produce en los pacientes que lo presentan apatía y acinesia, así como incontinencia de esfínteres.

Tampoco presentan producción verbal, excepto frases o palabras aisladas. Sin embargo, para establecer un diagnóstico diferencial es necesario valorar la preservación de las funciones sensorio-motoras y de la vigilancia atencional, así como de la orientación a estímulos externos (Tibbetts, 2001).

En este capítulo se presenta el caso de Emilio, un paciente que, tras la extirpación de un tumor cerebral, manifestó una ausencia de comportamientos voluntarios. Aunque fue intervenido quirúrgica y radiológicamente en bastantes ocasiones, sólo se observó el estado de mutismo cuando se vio comprometida la corteza cingulada anterior.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. LA MENTE EN BLANCO

### Antecedentes del caso

¿Que por qué no hablaba? Porque no se me venía nada a la mente...

Comentario de un paciente recuperado de mutismo acínético. Damasio, 1996

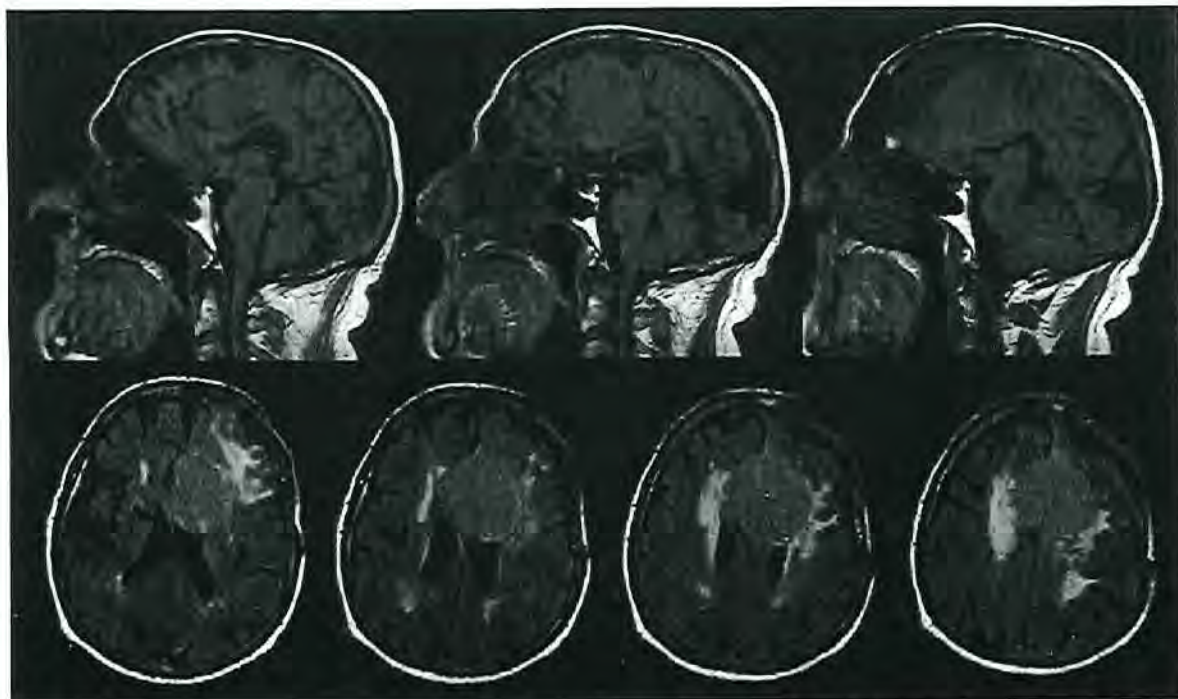
Emilio era una persona de 61 años totalmente independiente que disfrutaba cuidando un terreno donde tenía plantadas hortalizas y algunos árboles frutales. Una de sus grandes pasiones era tocar el saxofón en la banda municipal de su pueblo.

La primera vez que acudió al servicio de urgencias en 1999 refería tener problemas para nombrar los objetos y explicar determinadas situaciones, así como cierta torpeza motora cuando tocaba el saxofón. Se le realizó una tomografía computarizada (TC) craneal, que reveló un proceso expansivo frontoparietal izquierdo compatible con un meningioma. Se le practicó una craneotomía en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Rehabilitación y Traumatología de Granada para eliminar el tumor. La evolución postoperatoria fue muy buena y se le dio el alta a los 10 días.

Al cabo de un año y medio, en una revisión rutinaria, le detectaron la recidiva de varios nódulos tumorales. A partir de entonces Emilio fue tratado quirúrgicamente en tres ocasiones y mediante radiocirugía otras tres veces más a lo largo de 6 años. Su salud fue empeorando poco a poco, hasta aparecer una hemiparesia derecha, controlada eficazmente con corticoides, lo que le permitió caminar y llevar a cabo sus actividades de la vida diaria con normalidad.

Poco tiempo después de una de las sesiones de radiocirugía, Emilio tuvo un infarto en la arteria cerebral posterior izquierda, que le ocasionó pérdida visual del hemicampo derecho y pseudoatetosis del mismo lado. Aún con algunas dificultades motoras, seguía siendo autónomo para sus actividades diarias.

Diez años después del primer diagnóstico, una resonancia magnética (RM) reveló una nueva tumoración en el tercio anterior-medio de la hoz cerebral, acompañada de signos de efecto masa, que desplazaba el cuerpo calloso hacia abajo y comprimía y desplazaba los cuerpos ventriculares (Fig. 17-1). Ante esta nueva recidiva del tumor, Emilio fue intervenido quirúrgicamente (Fig. 17-2), ya por última vez, con el objetivo de liberar la zona cerebral afectada, que correspondía en concreto con la corteza cingulada anterior (Recuadro 17-1). Tras la cirugía, Emilio fue deri-



**Figura 17-1.** Resonancia magnética en la que se observa la recidiva del meningioma de Emilio antes de la última intervención quirúrgica.

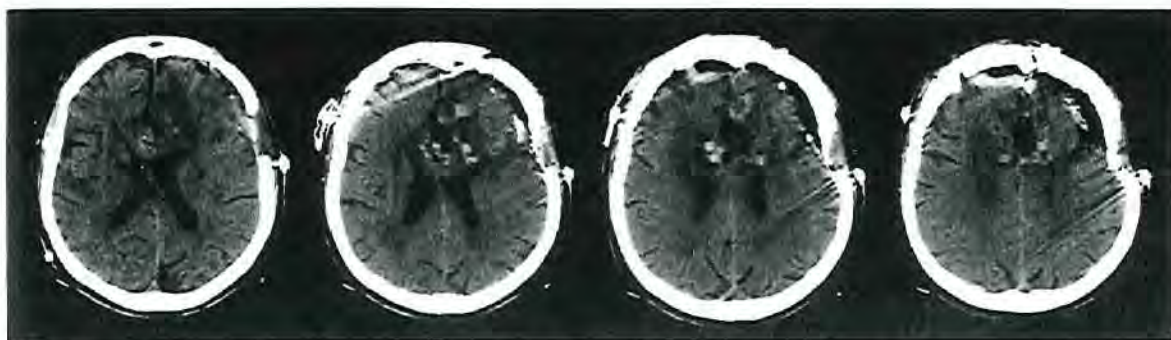


Figura 17-2. Resonancia magnética tras la extirpación del meningioma que se hallaba localizado en la corteza cingulada anterior.

#### Recuadro 17-1. Corteza cingulada anterior

- ◆ La circunvolución cingulada se localiza horizontalmente a lo largo de la superficie medial de los lóbulos frontal y parietal, por encima del cuerpo caloso. La corteza cingulada anterior (CCA) forma parte del área medial de la corteza frontal. Las áreas de Brodmann que la constituyen son: 24, 25, 32 y 33 (Fig. 17-3). Por su localización anatómica y las conexiones que mantiene, es una estructura clave de confluencia del procesamiento cortical y subcortical, tanto de naturaleza cognitiva como emocional. La CCA está unida a zonas filogenéticamente más arcaicas, como el sistema límbico, por lo que se cree que permite la asociación entre el comportamiento cerebral consciente y las funciones comportamentales subconscientes del sistema límbico más profundo, como el dolor o los aspectos motivacionales.
- ◆ La CCA se divide principalmente en dos áreas con funciones diferenciadas. El área **emocional**, localizada en la zona más rostral del cíngulo anterior, está formada por las áreas de Brodmann 24a-c, 25, 32 y 33. Esta división se activa cuando se llevan a cabo tareas de procesamiento emocional –como las de conflicto emocional– y al inducirse estados de tristeza.
- ◆ Por su parte, la zona dorsal, formada por las áreas de Brodmann 32 y 24a-b, se activa cuando se ponen en juego tareas de tipo **cognitivo**. Esta función está determinada por su unión con zonas prefrontales laterales, que permiten el control cognitivo, y con áreas frontales motoras, encargadas del control motor. Por ello, a la parte dorsal de la CCA se le asigna un papel importante en la resolución de conflictos atencionales, mediante la puesta en marcha de respuestas controladas y voluntarias que permiten superar las respuestas automáticas generadas por los esquemas motores conocidos. A través de sus conexiones con estructuras motoras (área motora suplementaria, campo ocular frontal y ganglios de la base) accede a los esquemas musculoesqueléticos, sistemas de salida oculomotores y de vocalización. Añadida a todas estas tareas, también resulta fundamental su función en la corrección y la monitorización de errores (Bush et al., 2000).

vado al Hospital Universitario San Rafael para la rehabilitación de las secuelas. Allí, su médico de planta realizó una interconsulta al servicio de neuropsicología para valoración de su estado cognitivo. El médico describía en su exploración a Emilio como un «paciente que no sigue órdenes ni habla, aunque la familia dice que lo hace cuando quiere».

#### Evaluación inicial

En nuestra primera entrevista con Emilio observamos que presentaba graves fallos en el inicio del movimiento para cualquier acción voluntaria espontánea. Entró en la consulta sentado en una

silla de ruedas, erguido y con los ojos abiertos, mirándonos. No dijo absolutamente nada cuando le saludamos. No hacía un solo gesto de asentimiento o de disgusto. Ni un atisbo de expresión facial. Aparentaba estar alerta, pero su silencio y su falta de gesticulación o de cualquier señal que indicara que estaba comprendiendo lo que le decíamos nos hacía sospechar que su capacidad de vigilancia se hallaba afectada. Parecía estar desconectado del medio o ensimismado sin prestarnos atención. Sin embargo, mientras le estábamos hablando de sus múltiples ingresos y tratamientos sin obtener respuesta ni gesto alguno por su parte, ante el comentario «¡Vaya Emilio!, parece que llevas

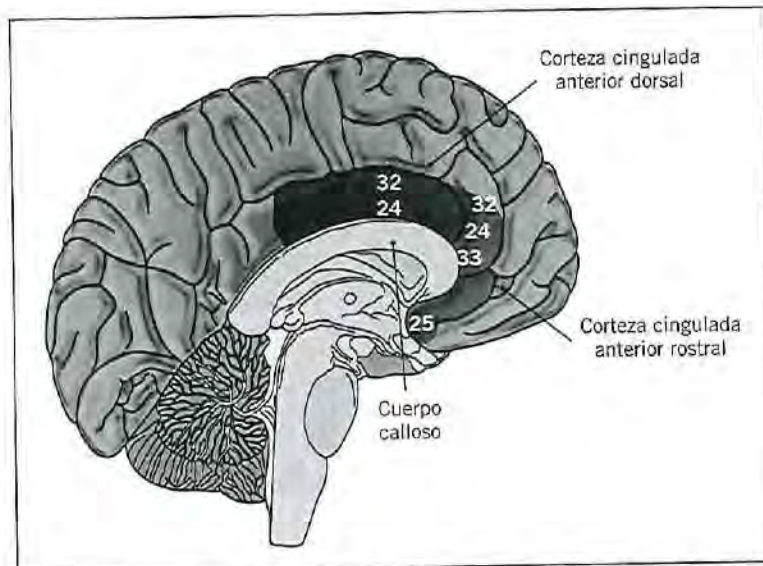


Figura 17-3. Visión medial del cerebro donde se observa la corteza cingulada anterior dorsal (áreas de Brodmann 24 y 32) y la corteza cingulada anterior rostral (áreas de Brodmann 24, 25, 32 y 33).

unas cuantas operaciones», él sencillamente dijo: «Ocho y todas en la cabeza» (Recuadro 17-2).

Había preguntas que casi siempre contestaba, quizá por tener automatizada la respuesta, pues solían estar relacionadas con sus datos biográficos (nombre, lugar de nacimiento, etc.). Asimismo, se mostraba relativamente reactivo cuando se le demandaban respuestas cerradas o automáticas, como «¿estás bien?» o «¿cómo has dormido?», ante las que contestaba ocasionalmente con monosílabos («sí», «no» o «bien»). Sin embargo, cuando se le realizaban preguntas abiertas que precisaban una contestación más elaborada o que incluyeran algún tipo de clave afectiva o motivacional, no se obtenía nada. Por supuesto, él jamás iniciaba ningún tipo de conversación, nunca preguntaba nada y ni siquiera realizaba peticiones relacionadas con sus necesidades más básicas como comer, beber o ir al baño.

Su tendencia, sin embargo, no era sólo a no hablar (mutismo), sino también a estar inactivo, quieto, sin hacer nada durante todo el día (acinesia). Es decir, no sólo no pedía agua si tenía sed, sino que tampoco cogía un vaso para beber aunque lo tuviese delante. Únicamente realizaba conductas automáticas como rascarse o frotarse los ojos. Las demás conductas debían ser iniciadas con la ayuda de otra persona y, una vez iniciadas, las realizaba sin dificultad y, en ocasiones, sin capacidad para finalizarlas. Así, bebía sin problema cuando se le colocaba el vaso en la mano. Igualmente, podía estar sentado todo el día a no ser que se le pusiera en pie y se le ayudara a dar un primer paso: en ese caso comenzaba a andar—con un andador—y había

que estar pendiente para hacerlo girar o chocaba con la pared y, a pesar de ello, seguía dando pasos como si quisiera atravesarla.

## ■ MUTISMO ACINÉTICO

### Diagnóstico diferencial

El mutismo acinético es un síndrome difícil de diagnosticar. Por una parte, suele confundirse con otros cuadros que se acompañan de pérdida de conciencia, como el estado vegetativo y los estados de mínima conciencia o con cuadros clínicos con restricción motora total, como el síndrome de cautiverio.

Con respecto al **estado vegetativo**, los pacientes que lo presentan no pueden seguir estímulos externos visuales, aunque sus ojos permanezcan abiertos, ni pueden expresarse o seguir órdenes simples (Grípโป et al., 2001). No tienen respuestas voluntarias ante la presencia de estímulos, por lo que todo lo que producen es más bien de tipo automático. Los **estados de mínima conciencia** se diferencian del mutismo acinético en que existe una oscilación de conciencia, más que un fallo motivacional, lo que lleva al paciente a no poder expresar ningún deseo. Como vemos en nuestro caso, Emilio, sí emite frases espontáneas en ocasiones y puede continuar una acción si se le inicia el movimiento. Cuando no hay problema de conciencia, pero sí de parálisis motora total, debido a lesiones, generalmente en la protuberancia, que

## Recuadro 17-2. Etiología y tipos del mutismo acinético

- ◆ La etiología más frecuente del mutismo acinético es de origen vascular, aunque también se han descrito en la bibliografía casos por exposición y consumo de tóxicos, infecciones o procesos degenerativos. Entre las lesiones vasculares más características se encuentran los infartos en: *a)* la arteria cerebral anterior, que afectan a la corteza cingulada anterior (CCA) y a otras áreas del lóbulo frontal; *b)* arterias talámicas paramedianas, que provocan lesiones isquémicas en núcleos intralaminares y paramedianos; *c)* arterias que afectan a los ganglios de la base, y *d)* más recientemente se han descrito casos tras infartos en arterias cerebelosas que irrigan el lóbulo posterior del cerebelo y parte de la región de la vermis. El mutismo acinético ha sido dividido tradicionalmente en dos tipos, basándose en la localización anatómica de las lesiones que lo originan y en la sintomatología clínica asociada: el mutismo de tipo frontal y el diencefalo-mesencefálico.
- ◆ El **mutismo de tipo frontal** es la forma más frecuente, especialmente aquella que cursa con lesiones focales unilaterales o bilaterales de la CCA, que en ocasiones se extienden también al área motora suplementaria (Cairns et al., 1941). El mutismo acinético originado por lesiones en la CCA puede ser tanto irreversible como reversible. Así, mientras que las lesiones bilaterales de la CCA se manifiestan con pérdida completa para el inicio del comportamiento espontáneo, los pacientes con lesiones unilaterales de la CCA suelen recuperar el inicio del comportamiento unas semanas después (Damasio y Anderson, 1993).
- ◆ El mutismo acinético también puede aparecer por afectación de las conexiones frontales con zonas subcorticales. En este sentido, la CAA es una de las principales zonas diana del sistema dopaminérgico mesocortical, puesto que recibe proyecciones monoaminérgicas procedentes de los núcleos del tronco cerebral, especialmente del área tegmental ventral. Esta área, junto con el núcleo *accumbens*, configura el denominado sistema de recompensa cerebral que media en conductas incentivadoras y esenciales para la supervivencia, la búsqueda de la comida o la perpetuación de la especie. Se han observado casos de mutismo por alteraciones neuroquímicas en las fibras ascendentes dopaminérgicas o por la administración de fármacos que reducen la actividad dopaminérgica (Devinsky et al., 1995).
- ◆ Asimismo, se han descrito casos de mutismo acinético tras lesiones en conexiones frontobasales, que desconectan el lóbulo frontal de estructuras como el núcleo caudado, el globo pálido, el putamen y la cápsula interna, que podrían formar parte de estos circuitos que parecen mediar la motivación. Más recientemente, se ha comunicado un caso de mutismo acinético tras un infarto en la arteria cerebelosa posterior inferior (Yang et al., 2007). Son muchos los estudios que relacionan el cerebelo con funciones típicamente frontales. Se sabe que lesiones en el cerebelo, tanto en niños como en adultos, originan déficits en funciones ejecutivas (fluidez verbal, planificación o memoria de trabajo) y cambios emocionales, aunque aún no se ha podido determinar cuál es su papel en la sintomatología del mutismo acinético.
- ◆ Por otro lado, se ha descrito el **mutismo acinético de tipo diencefálico-mesencefálico**, tras la lesión de algunos núcleos talámicos o del mesencefalo, probablemente por afectación del sistema reticular activador ascendente. Éste se caracteriza por un menor grado de vigilancia que en el mutismo frontal, así como por la presencia de parálisis de la mirada vertical.

afectan a los tractos espinales y corticobulbares (Smith y Delargy, 2005), entonces se trata de un **síndrome de cautiverio** (*locked-in syndrome*).

A su vez, como comprobamos en el caso de Emilio, el mutismo acinético frecuentemente se diagnostica como **afasia**. Para evitar confusiones de este tipo es crucial una evaluación neuropsicológica del lenguaje. Un indicador diferencial es la iniciativa y la necesidad de comunicarse de los pacientes afásicos en contraposición con los pacientes que presentan mutismo (Tabla 17-1) (Rodríguez Bailón et al., 2012).

Por otro lado, hay que destacar que, en la literatura especializada, el mutismo acinético se con-

sidera el estado extremo en la pérdida de motivación, existiendo otros estados en los que ésta se ve comprometida en menor intensidad. La **abulia** sería el nivel inmediatamente inferior al mutismo acinético. Se caracteriza por una disminución del comportamiento y del discurso, pérdida de iniciativa y de respuestas emocionales así como una ejecución lenta a la hora de efectuar respuestas verbales o motoras (Marit y Wilkosz, 2005). El siguiente nivel sería la **apatía**. La persona apática puede iniciar acciones, formular metas, describir sus intereses, pero con menor intensidad y frecuencia que las personas que no presentan este estado. Estos síntomas suelen ser característicos



Tabla 17-1. Diagnóstico diferencial del mutismo acinético y otros procesos patológicos relacionados

Trastorno	Conciencia	Actividad intencionada	Lenguaje
Estado vegetativo	No	No	No
Estado de mínima conciencia	Oscilación	No	No
Síndrome de cautiverio	Sí	Habitualmente sólo con los ojos	No
Afasia global	Sí	Sí	No
Mutismo acinético	Sí	Con ayuda al inicio	En ocasiones

de pacientes con alteraciones neurológicas, como la enfermedad de Alzheimer, la de Parkinson o la demencia frontotemporal (Marin, 1990).

### Protocolo de evaluación y perfil neuropsicológico de Emilio

Emilio era tratado por el personal del hospital como un paciente afásico; sin embargo, sus comentarios espontáneos no corroboraban este diagnóstico, así como tampoco la ausencia de conductas intencionadas que sí se hallan presentes en pacientes con alteraciones graves del lenguaje. En vista de la dificultad para evaluar desde el punto de vista neuropsicológico a este paciente, ya que la mayoría de las pruebas requieren una respuesta verbal o manual espontánea, decidimos elaborar un protocolo específico que permitiera conocer los procesos cognitivos preservados y alterados (Rodríguez Bailón et al., 2012). En la tabla 17-2 se indican las pruebas específicas que se le administraron, así como los resultados.

De manera general, Emilio atendía a los estímulos presentados en una tarea de vigilancia; sin embargo, tendía a distraerse con facilidad. Fijaba su mirada en el terapeuta y localizaba sonidos producidos en distintos lugares de la habitación, mostrando una respuesta normal de sobresalto y orientación. Asimismo, seguía objetos con la mirada sin ninguna dificultad. Todas estas conductas descartaban alteraciones de conciencia (es decir, estado vegetativo y estado de mínima conciencia). El lenguaje no pudo valorarse con una batería estandarizada, pero la emisión de comentarios, respuestas y frases aisladas hizo que descartáramos un problema afásico; su pronunciación y sintaxis eran correctas, y las verbalizaciones que emitía eran acordes a las preguntas, simples y complejas, que se le formulaban (siempre y cuando la pregunta fuera cerrada). Además, pudo denominar sin dificultad los 8 objetos presentados, aunque en ocasiones requirió varios intentos hasta emitir el nombre. Estas conductas descartaban también la presencia de afasia o de alteraciones sensoriales.

En relación con las habilidades prácticas, Emilio usó correctamente la mayor parte de los objetos colocados ante él. Sin embargo, nunca inició una conducta motora propositiva, requiriendo en todo momento ayuda para alcanzar el objeto, que solía usar correctamente cuando lo tenía a mano. Presentaba además múltiples perseveraciones motoras, llevando a cabo acciones repetitivas sin objetivo alguno, como rascarse o doblar parte de su pijama con la mano. Estas conductas descartaban la presencia de un trastorno motor grave como el síndrome de cautiverio.

En ambiente controlado le solicitamos que llevara a cabo dos acciones concretas con el objetivo de valorar el nivel funcional en las actividades básicas de la vida diaria, puesto que la familia se quejaba principalmente de que, tras la última intervención quirúrgica, Emilio había dejado de realizarlas. La primera acción solicitada fue la de lavarse las manos. Nos situamos para ello en el cuarto de baño, enfrente del lavabo, y le pedimos que efectuara la acción, pero Emilio no realizó movimiento alguno. Sin embargo, cuando abrimos el grifo, puso las manos debajo de éste. La toalla se situaba a su izquierda y, cuando le solicitamos que se secara las manos, tampoco llevó a cabo la acción requerida; bastó acercar las manos a la toalla para que comenzara a secarlas. La segunda tarea fue la de comer. En la propia habitación, se colocó al paciente enfrente de la mesa con un plato de sopa y una cuchara. Ante la orden de comer, no ejecutó movimiento alguno. Bastó con ponerle la cuchara en la mano e iniciarle el movimiento para que se pudiera tomar la sopa.

### ■ APROXIMACIÓN A LA REHABILITACIÓN

Ante pacientes que no pueden realizar ninguna acción de manera espontánea en estado de mutismo, lo primero que hay que asegurar es que reciben una medicación adecuada para su grave problema motivacional. En el mutismo acinético, el sistema dopaminérgico está fallando: la vía dopaminérgica

Tabla 17-2. Descripción del protocolo de evaluación usado y resultados de Emilio

Función evaluada	Proceso	Descripción de la tarea	Resultado
Atención	Vigilancia	Test de Ejecución Continua ( <i>Continuous Performance Test</i> ). Consiste en la presentación de estímulos de forma continuada durante un intervalo temporal, ante los que la persona debe responder, o no, en función de las instrucciones dadas. Al comienzo de la tarea se le mostraba a Emilio un objeto real que se colocaba encima de la mesa. A continuación se le pedía que permaneciera atento a los diferentes objetos que iban apareciendo en una presentación de ordenador y que mirara al objeto real sólo en el momento en que un objeto similar apareciera en la pantalla	4/4
	Fijación visual	Fijación visual en el examinador. Se valoró si el paciente era capaz de fijar su mirada en los ojos del evaluador	Sí
	Seguimiento visual	Seguimiento de objetos. En esta prueba, el paciente debía seguir la trayectoria de objetos que se presentaban en todo el campo visual	Sí
	Localización	Movimientos visuales en respuesta a estímulos auditivos. La tarea del paciente consistió en localizar espacialmente un objeto que producía sonido	Sí
Lenguaje	Comprensión	En lo referente a la comprensión, Emilio debía escuchar diferentes órdenes y ejecutarlas. Como por ejemplo: «Mira al techo»	5/6
	Denominación	Para las pruebas de denominación se le presentaron objetos reales familiares y conocidos para el paciente, que éste tenía que nombrar	8/8
Praxias	Uso de objetos	Se presentaron a Emilio diferentes objetos reales y se le pidió que los usara, colocándolos junto a su mano. En todas las ocasiones fue necesario iniciar la acción, levantando su mano de la mesa	6/11

mesolímbica puede verse interrumpida, conllevando así una ausencia de conducta espontánea, por lo que la administración de agonistas dopaminérgicos, como la levodopa o la bromocriptina, parecen mejorar el estado del paciente.

Con frecuencia, el mutismo acinético puede aparecer asociado a otros déficits cognitivos, como alteraciones atencionales, de memoria o de funciones ejecutivas como la planificación, dependiendo de la localización de la lesión. Antes de iniciar cualquier intervención es importante evaluar de manera exhaustiva qué alteraciones en este ámbito presenta la persona. La rehabilitación de estos dominios cognitivos estará mediada e influida por los problemas de iniciación voluntaria, por lo que es fundamental conseguir un nivel mínimo de colaboración por parte del paciente.

El primer paso en la rehabilitación de este tipo de problemas es el de proveer situaciones en las que se puedan llevar a cabo actividades familiares y con significado para la persona, las cuales permitan evocar conductas aprendidas. Para ello es necesario hacer un trabajo conjunto con su entorno más cercano: preguntarle a su familia y amigos e ir ofreciendo actividades que el paciente haya realizado en el pasado. Con esta información, se deben seleccionar tareas que se encuentren dentro de un nivel de dificultad óptimo según las habili-

dades que estén preservadas, de manera que haya un equilibrio entre lo que demanda la propia tarea y las capacidades del paciente. Las actividades automáticas que responden a necesidades básicas, como comer, beber o ir al servicio, también pueden utilizarse como acciones para la rehabilitación. Es necesario, posteriormente, desglosar cada una en pequeños pasos acompañados de instrucciones claras sobre su ejecución. Después de la realización de cada paso es importante ofrecer retroalimentación (*feedback*) inmediata con el objetivo de proporcionar información sobre la ejecución y permitir una futura mejora (Guallart et al., 2003).

Una de las técnicas que ha demostrado ser eficaz en la rehabilitación y en lograr la autonomía de personas con diferentes grados de discapacidad, específicamente en personas con autismo, ha sido el encadenamiento hacia atrás. Requiere descomponer la tarea en los pasos que la constituyen y solicitar la ejecución de la última acción al paciente, de manera que la respuesta que completa un paso sea la clave para llevar a cabo la acción siguiente. Por ejemplo, ante la tarea de cepillarse los dientes, podemos ayudarlo, acompañando con nuestra mano en todos los pasos, hasta el último, que en este caso sería secarse la boca con una toalla, paso que el paciente tendrá que realizar por sí mismo

tras haberle ayudado con los pasos anteriores. Al comienzo de la intervención, el paciente lleva a cabo con la ayuda del profesional una tarea hasta el último paso. Cuando el paciente ha aprendido a ejecutarlo sin ayuda, entonces se repite el mismo procedimiento pero, esta vez, pidiéndole que lleve a cabo el penúltimo paso de manera autónoma y reforzando de nuevo dicha consecución autónoma. Y así sucesivamente hasta conseguir que complete la tarea sin asistencia alguna. Esta técnica suele ser efectiva en pacientes con graves problemas de motivación. Uno de los puntos fundamentales de la intervención en personas con bajos niveles motivacionales es el trabajo que se

lleva a cabo con los cuidadores. La educación e intervención con los cuidadores parece dar buenos resultados cuando se centra en estos tres puntos básicos (Boyle y Malloy, 2004):

- Aplicar un manejo ambiental adecuado, con alto grado de estructuración en las actividades de la vida diaria, para que las tareas puedan desarrollarse de la manera más fácil.
- Proporcionar ayuda para el inicio de las acciones que persigan unos objetivos claros.
- Incrementar la implicación de los pacientes en tareas que le resulten motivadoras y que sean apropiadas a su nivel cognitivo.

### RESUMEN

- **Lesión inicial:**
  - Juicio clínico: recidiva de meningioma frontal.
  - Hallazgo en neuroimagen (RM): tumoración en el tercio anterior-medio de la hoz cerebral, acompañado de signos de efecto masa, que desplaza el cuerpo calloso hacia abajo y comprime y desplaza los cuerpos ventriculares.
- **Perfil neuropsicológico característico del mutismo acinético:** el paciente se muestra alerta, con fijación visual en la persona examinadora y movimientos de los ojos en respuesta a estímulos auditivos y visuales. Sin embargo, presenta tendencia a la acinesia (con respuestas motoras sólo ante órdenes repetidas) y al mutismo

(con gran esfuerzo para hablar, al menos de manera espontánea).

- Diagnóstico diferencial: se debe descartar la presencia de estados de mínima conciencia, síndrome de cautiverio o afasia.
- Rehabilitación mediante el manejo ambiental –estructurando las actividades de la vida diaria–, proporcionando ayuda para el inicio de las acciones e implicando al paciente en tareas que le resulten motivadoras.
- **Evolución:** el pronóstico del mutismo acinético depende de la extensión de la lesión, siendo peor la recuperación cuando la afectación de la corteza cingulada es bilateral.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 17-1. Familiarizándonos con los datos médicos

✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:

- Leucoencefalopatía.
- Seudoatetosis.
- Radiocirugía.

#### ACTIVIDAD 17-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Apatía en Demencia-Nursing Home (APADEM-NH) (Agüera-Ortiz et al., 2011)

La apatía, como primer estadio en la pérdida de motivación, suele presentarse en diferentes enfermedades y síndromes, como la enfermedad de

Alzheimer, la de Parkinson o la esquizofrenia. Existen varias escalas que evalúan la apatía. La escala APADEM-NH está diseñada de manera específica para pacientes con demencia que se encuentran institucionalizados.

La escala (en su versión reducida) consta de 26 ítems y valora de forma independiente tres dimensiones:

- **Déficit de pensamiento:** el concepto de apatía conductual abordado en este capítulo se valora en esta escala bajo la categoría de déficit de pensamiento, caracterizado principalmente por una disminución de acciones voluntarias.
- **Aplanamiento emocional:** categoría que estudia el nivel de disfunción para asociar una emoción a una conducta o interpretar el contexto afectivo.

- Inercia cognitiva: dentro de esta categoría se analizan los problemas de tipo cognitivo ejecutivo asociados a bajos niveles de motivación, como la capacidad de elegir, planificar y organizar tareas, mantener e iniciar en memoria un plan de acción, así como la resolución de problemas.

Es una escala de tipo Likert en la que cada ítem se puntúa de acuerdo con el grado de apatía. La puntuación de menor apatía es 0 (ausencia), y la de máxima apatía, 3 (apatía grave).

#### Test de atención sostenida. Test de la A

Aunque las personas con mutismo acinético no podrán llevar a cabo esta prueba debido a su alteración en el inicio del movimiento, resulta interesante describirla para disociar el mutismo de diferentes cuadros afásicos, en los que la atención sostenida debe estar preservada. Esta tarea –como otras de ejecución continua– evalúa la atención sostenida o vigilancia y consiste en que el paciente tiene que escuchar una serie de letras que son leídas por el examinador entre las cuales se encuentra una letra objetivo que es la letra «A». El paciente debe dar un golpe en la mesa –o realizar algún gesto o vocalización– cada vez que oiga dicha letra. Los errores que pueden observarse en esta tarea son, por un lado, omisiones (es decir, no dar un golpe cuando se presenta la «A») y, por otro lado, comisiones o falsos positivos (es decir, dar golpes en la mesa ante la presentación de otras letras diferentes de la «A»). Cometer 2 o más errores en esta tarea debe considerarse un indicio de alteración.

- ✓ Ejercicio 2. Clasifique, de acuerdo con la escala APADEM-NH, las siguientes conductas según pertenezcan a la dimensión de déficit de pensamiento, aplanamiento emocional o inercia cognitiva:
  - Preparación para nuevas actividades.
  - Interés por la realización de actividades.
  - Manifestación de expresiones de afecto.
  - Inicio de conversaciones con gente.
  - Reacción ante situaciones no agradables.

#### ACTIVIDAD 17-3. Neuropsicología en el cine y la literatura

##### Análisis de un caso

- Carballo JC. *El síndrome de cautiverio en zapatillas*. Burgos: Rico Adrados, 2005.

José Carlos Carballo tiene síndrome de cautiverio como consecuencia de un infarto cerebral que sufrió a los 30 años. Sólo mueve los párpados, algunos músculos de la cara y una falange de un dedo que le permitió escribir este libro en el que narra sus experiencias.

##### Cinefórum

- González-Molina MA, director. *Verbos*, 2007. Documental realizado tras la publicación del libro de José Carlos Carballo.
- Schnabel J, director. *La escafandra y la mariposa*. París: Pathé Renn Production, 2007. Basada también en el relato del mismo título de una persona aquejada del síndrome de cautiverio: Jean-Dominique Bauby.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Adams RD, Victor M, Ropper A. Principles of neurology, 6<sup>a</sup> ed. New York: McGraw Hill, 1997.
- Boyle PA, Malloy PF. Treating apathy in Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004;17:91-9.
- Bush G, Luu P, Posner MI. Cognitive and emotional influences in anterior cingulate cortex. *Trends Cogn Sci* 2000;4:215-22.
- Cairns H, Oldfield RC, Pennybacker JB, Whitteridge D. Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the 3rd ventricle (with a report on the associated disturbance of brain potentials). *Brain* 1941;64:273-90.
- Damasio A. El error de Descartes. Barcelona: Crítica, 1996.
- Damasio AR, Anderson SW. The frontal lobes. En: Heilman KM, Valenstein E, eds. *Clinical neuropsychology*. New York: Oxford University Press, 1993; p. 409-60.
- Devinsky O, Morrell MJ, Vogt BA. Contributions of anterior cingulate cortex to behaviour. *Brain* 1995;118:279-306.
- Grippio J, Vergel MF, Comar H, Grippio T. Mutism in children. *Rev Neurol* 2001;32:244-6.
- Guallart M, Paúl-Lapedriza N, Muñoz-Céspedes J. Rehabilitación neuropsicológica de la apatía. Comunicación presentada al II Congreso Internacional de Neuropsicología en internet, 2003. Disponible en: <http://www.serviciode.com/congreso/congress/pass/conferences/Guallart.html>
- Marin RS. Differential-diagnosis and classification of apathy. *Am J Psychiatry* 1990;147:22-30.
- Marit RS, Wilkosz PA. Disorders of diminished motivation. *J Head Trauma Rehabil* 2005;20:377-88.
- Rodríguez Bailón M, Triviño M, Ruiz R, Arnedo M. Mutismo acinético: revisión, propuesta de protocolo neuropsicológico y aplicación a un caso. *An Psicol* 2012;28:834-41.
- Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. *Br Med J* 2005; 330:406-9.
- Tibbetts PE. The anterior cingulate cortex, akinetic mutism and human volition. *Brain Mind* 2001;2:323-41.
- Yang YS, Kim JE, Lee JS, Gm SY. Akinetic mutism and cognitive-affective syndrome caused by unilateral PICA infarction. *J Clin Neurol* 2007;3:192-96.

# Sección IX

## Valoración y atención al daño cerebral adquirido

- Capítulo 27 **Síndrome de desorganización de la acción**  
*Café servido en plato llano*
- Capítulo 28 **Neuropsicología forense**  
*La evaluación neuropsicológica va a juicio*
- Capítulo 29 **El trabajo en un centro de día de atención al paciente  
con daño cerebral adquirido**

- chobiological aspects, comorbidity patterns and dimensional models in borderline personality disorder. *Neuropsychobiology* 2010;61:169-79.
- Driessen M, Herrmann J, Stahl K, Zwaan M, Meier S, Hill A, Osterheider M, Petersen D. Magnetic resonance imaging volumes of the hippocampus and the amygdala in women with borderline personality disorder and early traumatization. *Arch Gen Psychiatry* 2000;57:1115-22.
- Kohlenberg RJ, Tsai M. FAP Psicoterapia analítica funcional. Creación de relaciones terapéuticas intensas y curativas. Málaga: Servicio de publicaciones de la Universidad de Málaga, 2007.
- Linham M. Manual de tratamiento de los trastornos de personalidad límite. Barcelona: Paidós, 2003.
- Millon Th, Davis RD. Trastornos de la personalidad. Más allá del DSM-IV. Barcelona: Masson, 1998.
- Moritz A, Schilling L, Wingenfeld K, Köther U, Wittkeind Ch, Terfehr K, Spitzer C. Psychotic-like cognitive biases in borderline personality disorder. *J Behav Ther Exp Psychiatry* 2011;42:349-54.
- Ruocco AC, Medaglia JD, Tinker JR et al. Medial prefrontal cortex hyperactivation during social exclusion in borderline personality disorder. *Psychiatry Res* 2010;181:233-6.
- Schmahl CG, Vermetten E, Elzinga BM, Bremner JD. A positron emission tomography study of memories of childhood abuse in borderline personality disorder. *Biol Psychiatry* 2004;55:759-65.
- Tirapu-Ustárrroz J, García-Molina A, Ríos M, Pelegrín C. Funciones ejecutivas. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson, 2011.

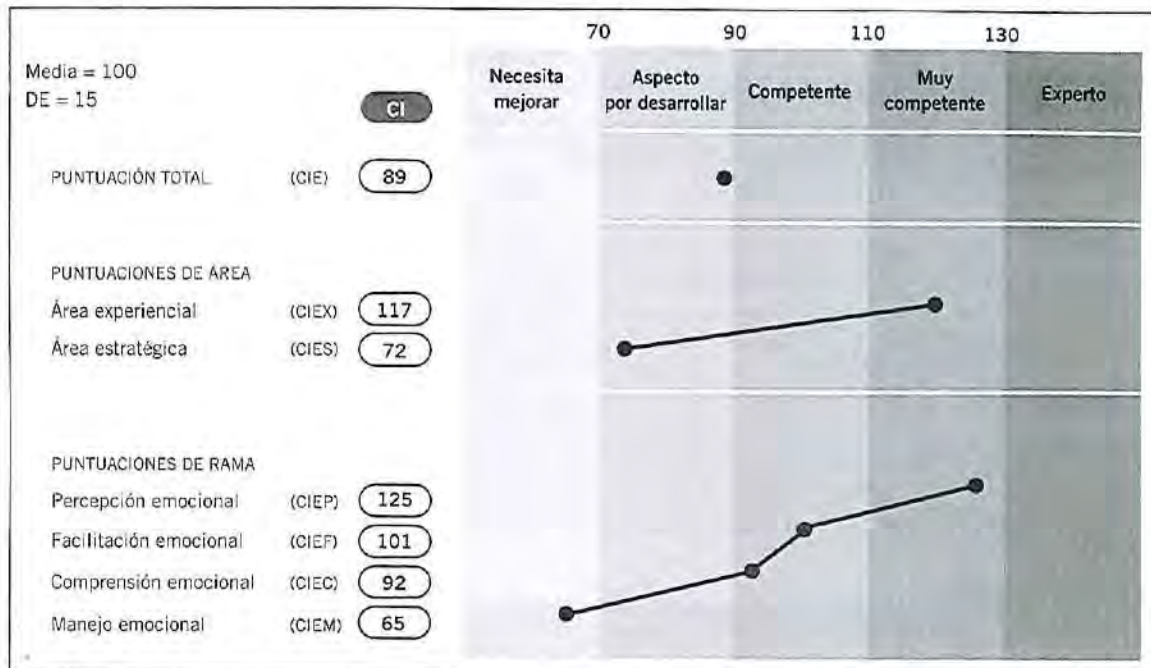


Figura 26-1. Perfil obtenido por María en el Test de Inteligencia Emocional de Mayer-Salovey-Caruso (Mayer et al., 2009). CI: cociente de inteligencia; CIE: cociente de inteligencia emocional; CIEF: cociente de inteligencia de comprensión emocional; CIEM: cociente de inteligencia de manejo emocional; CIEP: cociente de inteligencia de percepción emocional; CIES: cociente de inteligencia estratégica; CIEEX: cociente de inteligencia experiencial; DE: desviación estándar.

Los resultados se pueden agrupar en dos puntuaciones de área y cuatro de rama. Las dos grandes áreas son la **experiencial** (cómo se vivencian las emociones) y la **estratégica** (cómo se gestionan). A su vez, estas dos grandes áreas se dividen en las cuatro **ramas** siguientes:

- Percepción emocional: capacidad de percibir las emociones en uno mismo y en los demás, así como en los objetos, el arte, etcétera.
- Comprensión emocional: capacidad de entender la información emocional, cómo se combina y cómo evoluciona a lo largo de las interacciones personales y apreciar sus significados.
- Facilitación emocional: capacidad de generar, utilizar y sentir las emociones para comunicar los sentimientos o de utilizarlas en otros procesos cognitivos, por ejemplo, para priorizar objetivos.
- Manejo emocional: capacidad de abrirse a los sentimientos y de modularlos en uno mismo y en los demás, así como de promover la comprensión personal y el crecimiento.

✓ Ejercicio 2. Realice un breve informe sobre las competencias de María en el ámbito emocional a través de los resultados obtenidos en el MSCEIT (Fig. 26-1) y su relación con los problemas clínicos que presenta la paciente.

### ACTIVIDAD 26-3. El trastorno límite de la personalidad en el cine

#### Cineforum

- Beineix J-J, director. *Betty Blue*. Francia: Gaumont; 1986.

### BIBLIOGRAFÍA

- American Psychiatric Association. DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado. Barcelona: Masson, 2002.
- Berlin HA, Rolls ET, Iversen SD. Borderline personality disorder, impulsivity and the orbitofrontal cortex. *Am J Psychiatry* 2005;162:2360-73.
- Brambilla P, Soloff PH, Sala M, Nicoletti MA, Keshavan MS, Soares JC. Anatomical MRI study of borderline personality disorder patients. *Psychiatry Res* 2004;131:125-33.
- De Noreña D, Sánchez-Cubillo I, García-Molina A, Tirapu-Ustároz J, Bombín-González I, Ríos-Lago M. Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (II): funciones ejecutivas, modificación de conducta y psicoterapia, y uso de nuevas tecnologías. *Rev Neurol* 2010;51:733-44.
- Dell'Osso B, Berlin HA, Serati M, Altamura AC. Neuropsy-

## RESUMEN

- **Diagnóstico:**
  - Trastorno límite de la personalidad (patrón de inestabilidad e impulsividad).
  - Demandas clínicas habituales: conductas autoagresivas y heteroagresivas, estados disociativos, sintomatología ansioso-depresiva o de la conducta alimentaria asociada.
- **Hallazgos en neuroimagen en pacientes con trastorno límite de la personalidad:** volumen del hipocampo disminuido; decremento en el flujo sanguíneo en zonas prefrontales mediales, incluida la corteza cíngulada anterior; volumen reducido e hiperactivación de la amígdala.
- **Ausencia de perfil neuropsicológico característico del trastorno límite de la personalidad;** déficit de las funciones ejecutivas (planificación, toma de decisiones, flexibilidad mental, etc.) y del procesamiento emocional; CI conservado.
- **Intervención:**
  - Abordaje clínico: validación y fortalecimiento del yo, autorregulación en las relaciones interpersonales, entrenamiento en habilidades y exposición a situaciones temidas y prevención de conductas de riesgo.
  - Abordaje neuropsicológico: entrenamiento en funciones ejecutivas y autorregulación emocional.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 26-1. Familiarizándonos con la sintomatología del trastorno límite de la personalidad

✓ **Ejercicio 1.** Identifique en el siguiente caso los comportamientos que se corresponderían con los criterios diagnósticos del trastorno límite de la personalidad, según el DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2002):

La paciente llegó a urgencias, tras haberse realizado diversos cortes en ambos brazos, la mayoría de ellos superficiales, pero alguno de mayor entidad que requirió sutura, con el siguiente discurso:

Me encuentro triste y sola. Mi familia no me soporta, porque dicen que convivir conmigo es imposible. Continuamente pienso en el suicidio, es la única manera que tengo de escapar de esta situación. No sé lo que me pasa. Anoche salí de copas con unos amigos y terminé en la cama con un desconocido. Cuando me he despertado esta mañana, me he sentido una mierda, vacía... Mi vida no tiene ningún sentido. Mi madre y mi hermano dicen que no están dispuestos a sacarme de todos los líos en los que me meto. En muchos momentos, sólo pienso que la gente está en contra de mí. Desde que rompí con Juan, nada tiene sentido. Pensaba que era el hombre de mi vida pero resultó ser una mierda, como todos. Desde entonces, he tenido relaciones tanto con hombres como con mujeres pero nada me llena.

Al revisar la historia clínica de la paciente, comprobamos que se trataba de una chica de 28 años, que llevaba unos 10 años consultando en distintos dispositivos de salud mental. La primera vez fue a los 15 años, por sintomatología ansiosa. En los úl-

timos años había acudido en repetidas ocasiones a los servicios de urgencias por consumo perjudicial de tóxicos, intentos y gestos autolíticos y comportamientos heteroagresivos en el contexto familiar, habiendo prendido fuego en alguna ocasión a sus enseres personales.

Aunque terminó sus estudios superiores, empleó muchos más años de lo habitual, cambiando de carrera en varias ocasiones. No había conseguido mantener un empleo durante más de 15 días. En aquel momento, la familia le gestionaba el dinero, porque en otras ocasiones lo había derrochado en salidas y objetos innecesarios. En algunas épocas, permanecía en la cama durante varios días, sin ducharse ni vestirse y sin apenas comer.

### ACTIVIDAD 26-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

#### Test de Inteligencia Emocional Mayer-Salovey-Caruso (MSCEIT) (Mayer et al., 2009)

El MSCEIT ha sido muy utilizado en la investigación neuropsicológica de los trastornos mentales porque, a diferencia de las demás pruebas para la valoración de áreas emocionales, no es una medida de autoinforme, sino una prueba de habilidad cuyas respuestas representan aptitudes reales para resolver problemas en este ámbito, incluidos aspectos de autorregulación y de cognición social. En este caso, se le pide al individuo examinado que juzgue la eficacia de diferentes acciones para conseguir un objetivo que implica a otras personas.



Tabla 26-1. Principales hallazgos neuropsicológicos en el trastorno límite de la personalidad

Áreas afectadas	Dominios	Procesos afectados
Corteza prefrontal	Funciones ejecutivas	Atención ejecutiva Fluidez verbal Inhibición de respuestas automáticas Control de impulsos Planificación, flexibilidad cognitiva Toma de decisiones Cognición social Abstracción; razonamiento verbal
	Preparación temporal	Impulsividad (errores de anticipación) Intolerancia a la demora
Áreas temporolímbicas	Memoria	Auditiva, verbal, visual, episódica
	Procesamiento emocional	Reconocimiento facial de emociones Autoconciencia emocional Regulación emocional
Lóbulo parietal	Visuopercepción Percepción multimodal	Organización y copia de estímulos visuales Alucinaciones multimodales
Zonas subcorticales	Velocidad de procesamiento Programación y regulación del movimiento	Enlentecimiento Reproducción de ritmos

Adaptado de Dell'Ossó et al., 2010.

res neuroquímicos, relacionados con lo anterior, que ligarían la impulsividad, síntoma central en el trastorno, a una baja actividad serotoninérgica central, mientras que la disfunción dopaminérgica, más asociada a la falta de regulación emocional, la impulsividad o los déficits cognitivos, explicaría la eficacia de los antipsicóticos atípicos, y c) factores neuroanatómicos y neurofuncionales, en concreto una disfunción de predominio prefrontal y temporolímbico, que daría cuenta fundamentalmente de la falta de control conductual, de regulación emocional y de los déficits en cognición social.

Se han observado también alteraciones parietales vinculadas a los déficits visuoperceptivos o a la presencia de alucinaciones multimodales. En la tabla 26-1 se recogen los principales hallazgos expuestos en esta revisión.

Al igual que ocurre en el abordaje de la esquizofrenia, los protocolos de los equipos de salud mental no suelen considerar la evaluación neuropsicológica en los pacientes con trastorno límite de la personalidad, pero el trabajo terapéutico, como el que se ha llevado a cabo con María, incluye técnicas que abarcan desde la modificación de conducta (sobre todo para las alteraciones del comportamiento: irritabilidad, desinhibición, etc.), las terapias cognitivo-conductuales (p. ej., para la mejora de actitudes hacia la rehabilitación o en el

manejo de comportamientos agresivos; el entrenamiento en autoinstrucciones como parte del trabajo en autorregulación o en mejora de procesos cognitivos) hasta la psicoterapia (en especial el fomento de una alianza terapéutica adecuada con el paciente y la familia en el contexto general del programa) (De Noreña et al., 2010). Todas ellas se dirigen a la mejora de las alteraciones en funciones ejecutivas en general y en autorregulación emocional en particular, problema central en los pacientes diagnosticados de trastorno límite de la personalidad a partir de las referidas alteraciones prefrontales. La mayoría de estos programas consisten en reelaboraciones de los de resolución de problemas propuestos desde el modelo cognitivo-conductual por D'Zurilla y Goldfried en los años setenta (Tirapu et al., 2011).

Sin embargo, como se ha mencionado al principio del capítulo, es urgente desarrollar la investigación en trastorno límite de la personalidad para encontrar tratamientos efectivos que reduzcan el impacto que sobre la vida de los pacientes, sus familias y la comunidad supone este trastorno y eviten su cronificación. La inclusión en el trabajo terapéutico de los aspectos neuropsicológicos permitirá incrementar, como se ha mostrado en el abordaje de los pacientes psicóticos, dicha eficacia en los programas de rehabilitación psicosocial.

### Recuadro 26-1. Experiencias traumáticas infantiles en el trastorno límite de la personalidad y alteraciones anatomofuncionales

- ◆ En el caso de los acontecimientos vitales estresantes como factor etiopatogénico en el trastorno límite de la personalidad, se ha observado una elevada frecuencia de relatos, sobre todo en mujeres, de falta de cuidados parentales en la infancia y malos tratos físicos (25-73 %), así como de abusos sexuales (40-70 %) (Brambilla et al., 2004). De esta manera se ha tratado de establecer, especialmente a través de estudios de neuroimagen, los posibles vínculos de tales experiencias, la sintomatología y las alteraciones anatómicas y funcionales cerebrales descritas.
- ◆ Uno de los datos más repetidos en los estudios actuales con neuroimagen sobre el trastorno límite de la personalidad es el menor volumen del hipocampo, en ocasiones junto a una reducción en el volumen de la amígdala, sobre todo en mujeres con experiencias tempranas de maltrato o negligencia (Brambilla et al., 2004; Driessen et al., 2000; Schmahl et al., 2004). Dado que estos resultados también se han observado en modelos animales de estrés mantenido y en pacientes crónicos con trastorno por estrés postraumático o depresión, en especial tras sufrir éstos abusos infantiles, se ha postulado que tal disminución del hipocampo estaría asociada a alteraciones en el eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal por su vulnerabilidad a los niveles elevados de glucocorticoides (Dell'Osso et al., 2010; Driessen et al., 2000). Si se tiene en cuenta la relación entre la amígdala y el hipocampo (v. Recuadro 3-1 en el cap. 3), es posible que, además de las alteraciones observadas en procesos de aprendizaje en tareas estandarizadas, tales hallazgos puedan explicar los episodios disociativos sufridos por los pacientes con trastorno límite de la personalidad, sus dificultades para mantener una imagen coherente de su identidad, de su yo, o para recuperar el recuerdo de vivencias pasadas, especialmente las de tipo emocional.
- ◆ En la misma línea, y aunque el papel causal de las experiencias traumáticas en el trastorno límite de la personalidad no ha sido claramente establecido, estudios con neuroimagen funcional (tomografía por emisión de positrones y resonancia magnética funcional) en mujeres con este diagnóstico y antecedentes de malos tratos infantiles han mostrado una disminución del flujo sanguíneo en zonas prefrontales mediales, incluida la corteza cíngulada anterior, ante recuerdos asociados al trauma y ante relatos o imágenes que evocan emociones negativas como la tristeza, el miedo o el rechazo social, lo que ya había sido observado en mujeres sanas en situaciones de estrés. Puesto que tales áreas se encuentran vinculadas al procesamiento de los estímulos emocionales, almacenando huellas a largo plazo de los procesos de extinción de las conductas de miedo, dicha hipoactivación podrían indicar, de nuevo, un correlato de la sensibilidad y la incapacidad para manejar las emociones negativas en estos pacientes (Brambilla et al. 2004; Ruocco et al., 2010; Schmahl et al., 2004).

Con respecto a las demás variables neuropsicológicas (aprendizaje verbal y visual, inmediato y demorado, atención o velocidad de procesamiento), los datos disponibles son más inconsistentes. Es posible que tales resultados estén mediados por factores como el tiempo de evolución del trastorno y su cronificación, la existencia de antecedentes de consumo perjudicial de tóxicos, así como los efectos que la medicación antipsicótica, los estabilizadores del humor o los ansiolíticos puedan ejercer sobre el rendimiento de la persona en tareas neuropsicológicas. Además, la mayoría de los estudios presentan muestras demasiado pequeñas como para poder generalizar los hallazgos, y no incluyen otros grupos con trastornos de la personalidad con los que compararlos. Más aun, los problemas que presentan los pacientes con trastorno límite de la personalidad, al igual que ocurre en algunos con cuadros fron-

tales, no aparecen tanto en los tests cognitivos clásicos como en tareas de inteligencia emocional que exploran su estilo atribucional en situaciones que se asemejan a las de la vida real (Moritz et al., 2011).

Los mecanismos etiopatogénicos postulados para el trastorno límite de la personalidad abarcarían desde alteraciones neurobiológicas hasta experiencias tempranas de maltrato en cualquiera de sus manifestaciones, lo que a su vez podría dar cuenta de la diversidad de los síntomas en cada paciente diagnosticado, así como de la elevada comorbilidad de éste con otros trastornos mentales, especialmente con las psicosis.

Dell'Osso et al. (2010) destacan, entre los referidos mecanismos neurobiológicos propuestos, los siguientes: *a)* factores genéticos, aunque todavía poco estudiados, como los implicados en el sistema de receptores serotoninérgicos; *b)* facto-

vención eficaz debe incluir estos contenidos en las sesiones. Es decir, se trataría de hacer ver al paciente la reacción que provoca su comportamiento en el otro (es decir, en el terapeuta), que sea capaz de empatizar con lo que éste llega a sentir y de regular su papel en la relación teniendo en cuenta también tales reacciones. Además, el comportamiento interpersonal general del paciente se va moldeando a través de las contingencias proporcionadas en la propia interacción con el terapeuta, incrementándose su competencia a la hora de discriminar cuándo, dónde y con quién es apropiado comunicar determinados aspectos de su vida.

### Entrenamiento en habilidades

El caso concreto de María requirió un entrenamiento en relajación, en el manejo de la ira, en cómo pedir un cambio de comportamiento o recibir una crítica de manera constructiva y en la resolución de problemas, partiendo de ejemplos concretos que llevaba a la consulta como situaciones-problema.

### Exposición al malestar y prevención de conductas de riesgo

Otro de los componentes básicos de cualquier tratamiento cognitivo-conductual es la exposición a la situación temida, que en el caso de los pacientes con trastorno límite de la personalidad es la de quedarse solos o ser abandonados, pensando que no podrán tolerar el malestar que esto les provocaría. La dificultad reside en que tienden a interpretar el mínimo desacuerdo, la crítica o la iniciativa personal del otro como tal abandono. Así, comprobar, en primera persona, que uno puede sobrevivir a esta experiencia de conflicto interpersonal a pesar del malestar generado, superando la evitación o el escape y que, por norma general, el abandono no se produce, es una experiencia muy fortalecedora para los pacientes.

De ahí que tales exposiciones fueran muy reforzadas en María, por lo que aprendió a lo largo de esos años a hablar del significado que un abandono tendría para ella, a expresar su miedo y su enfado sin recurrir a gestos autolíticos, primero con sus terapeutas y luego con las personas significativas en su vida. Más aun, a pesar de la gravedad del caso y de que en la actualidad sólo tiene una cita de seguimiento cada varios meses, hace más de 3 años que no ha realizado ningún gesto o intento autolítico y que no ha requerido ingresos hospitalarios.

## ■ NEUROPSICOLOGÍA Y TRASTORNO LÍMITE DE LA PERSONALIDAD

A diferencia de la esquizofrenia, que cuenta con una larga tradición neuropsicológica, los estudios sobre el trastorno límite de la personalidad datan de fechas más recientes, y los resultados son más descriptivos que explicativos. No obstante, sus características, centradas en un patrón de inestabilidad que se manifiesta como un bajo control de impulsos, falta de regulación emocional, elevada frecuencia de conductas autoagresivas y heteroagresivas o alteraciones en el procesamiento de la información, han suscitado un gran interés en la investigación clínica neuropsicológica por sus semejanzas con el comportamiento que presentan algunos pacientes con daño cerebral adquirido, especialmente los que exhiben sintomatología prefrontal.

Los intentos de establecer un perfil específico de alteraciones cognitivas en el trastorno límite de la personalidad, como ocurre en la mayoría de los trastornos mentales, han chocado con la variabilidad de las presentaciones clínicas (el momento de inicio y de intervención terapéutica, los tipos de tratamiento, farmacológicos o no, y su eficacia para evitar la reaparición de nuevos episodios o la cronificación, etc.).

Las primeras investigaciones en esta área han podido establecer que el cociente intelectual (CI) de estos pacientes no suele verse muy afectado por el trastorno, conservándose dentro de la normalidad. Sin embargo, sí es habitual apreciar cierto deterioro de las funciones ejecutivas, que se pone de manifiesto, por ejemplo, al someterse a tareas de planificación o de toma de decisiones mediante el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin, la Tarea de Juego de Azar de Iowa (*Iowa Gambling Task*) u otras pruebas sensibles a la disfunción frontal, en este caso de predominio dorsolateral (Dell'Osso et al., 2010).

Asimismo, como se ha mencionado, algunos autores han destacado importantes semejanzas entre el comportamiento de pacientes con trastorno límite de la personalidad y pacientes con lesiones orbitofrontales, por ejemplo, en impulsividad, conductas inapropiadas e irritabilidad, que se vincularían a una hipoactivación de tales regiones cerebrales implicadas en la regulación conductual, especialmente la corteza prefrontal medial y la corteza cíngulada anterior, y una hiperactivación de la amígdala, encargada de las respuestas de miedo y alarma (Berlin et al., 2005) (Recuadro 26-1).

Además, como la mayoría de los pacientes diagnosticados de trastorno límite de la personalidad, María visitaba los servicios de urgencias con mucha frecuencia, incluso varias veces durante una misma semana. Los motivos de consulta solían ser alteraciones conductuales, autoagresivas o heteroagresivas, siempre después de situaciones en las que se había sentido frustrada o herida. Había protagonizado numerosos gestos parasuicidas junto a intentos autolíticos de cierta entidad en una docena de ocasiones (criterio diagnóstico 5). Cuando presentaba tales alteraciones conductuales, había llegado a requerir la colaboración de cuatro policías para poder reducirla. Sin embargo, aun estando en este estado de intensa ira, fuera de sí, y teniendo la oportunidad, nunca había agredido físicamente a ninguno de sus terapeutas.

### Intervención clínica

Como exponente de las dificultades que presenta el tratamiento clínico de pacientes con trastorno límite de la personalidad puede entenderse la abundante proliferación actual de enfoques que tratan de dar estructura a la manera de enfrentarnos con el caos que vivencia e introduce el paciente en la relación terapéutica. Así, numerosos autores han propuesto modelos de intervención desde cada una de las orientaciones teóricas. Por ejemplo, desde la perspectiva psicodinámica destacan autores como Kernberg, o desde la corriente cognitivo-conductual, la terapia dialéctico-comportamental de Lineham (2003). Nos centraremos en algunos aspectos comunes de estas intervenciones que, desde la experiencia clínica, se consideran lo más relevante para conseguir mejoría en estos pacientes.

### Validación y fortalecimiento del yo

«No es para tanto, estás exagerando», «no puedes sentirte mal por algo así, es una tontería», «no sabes ni por qué lo haces», «eres demasiado infantil», «no digas que no estás enfadado», «eres una manipuladora»... Muchos pacientes diagnosticados de trastorno límite de la personalidad se quejan con frecuencia de este tipo de comentarios que invalidan sus sentimientos, pensamientos y comportamientos. Estos comentarios desestiman las explicaciones que la persona da de su propia conducta y, en muchos casos, incluso las castiga. Si estas experiencias se viven repetidamente durante la infancia, el niño no se ejercita en reconocer, comprender y manejar de manera apropiada

sus sentimientos. En tales circunstancias, aprenderá que no cuenta con la ayuda que necesita en los momentos difíciles, pues sus cuidadores ni siquiera perciben el problema que los origina. Por eso, con posterioridad, su comportamiento oscilará entre la búsqueda de aprobación (idealización, seducción) y las explosiones emocionales extremas (devaluación, ira inapropiada).

Por este motivo, uno de los pilares de la psicoterapia del trastorno límite de la personalidad es la validación de los estados internos del paciente. Validar es dar valor de realidad, con las palabras y los actos del terapeuta, en este caso, a lo que expresa que está sintiendo o pensando. Se trata de reforzar todas las expresiones del tipo «yo siento», «yo pienso», «yo creo», «yo quiero»... que sean posibles durante las consultas, en especial cuando está mostrando desacuerdo con respecto al punto de vista del terapeuta (Kohlenberg y Tsai, 2007). No quiere decir necesariamente que se esté de acuerdo con el contenido de lo que el paciente está expresando, pero sí de reconocer como reales y con sentido los estados internos ocurridos en el contexto de la interacción terapéutica. Aunque para el terapeuta sea necesario rastrear el origen de los problemas del paciente en su historia relacional previa, debe ser muy cuidadoso para no interpretar que tales reacciones en la consulta no están basadas en lo que allí ocurre, sino en su historia previa, pues esto supondría castigar su verbalización, repitiendo así los patrones de relación invalidantes que han generado el problema (Lineham, 2003; Kohlenberg y Tsai, 2007). Sin embargo, si damos por válidos dichos estados internos, aprenderá a su vez a validarlos y a tolerarlos en sí mismo. De hecho, uno de los problemas que con frecuencia afrontan estos pacientes es que se enfadan por sentirse tristes, se enfadan por sentirse ridículos, se enfadan incluso por sentirse enfadados, por lo que su respuesta emocional a cualquier situación puede verse incrementada en extremo.

### Autorregulación en las relaciones interpersonales

Muchos pacientes con trastorno límite de la personalidad utilizan la consulta para realizar una catarsis emocional, quejándose en tono dramático de cuantos problemas les ocurren, pero negándose a llevar a cabo cualquier acción comprometida con el cambio, lo que suele generar en el terapeuta sentimientos de inutilidad y de estar siendo utilizado. Puesto que el terapeuta no puede, en estas circunstancias, ceder a la reacción de enfadarse, una inter-

al que los pacientes sólo acuden a consultas programadas) por presentar los mencionados síntomas disociativos relacionados con su bebé y su abuelo muerto (criterio diagnóstico 9 para el trastorno límite de la personalidad del *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado* [DSM-IV-TR] [American Psychiatric Association, 2002] que será la referencia en las siguientes descripciones de síntomas). Es muy frecuente en las mujeres con trastorno límite de la personalidad el deseo de estar embarazadas y de tener un bebé, afirmando que así acallarán el sentimiento de profundo vacío e insatisfacción vital que tanto les hace sufrir (criterio diagnóstico 7). Sin embargo, tener un bebé, lejos de ser una solución, se ha observado que añade más estrés a la vida de la paciente y, por lo tanto, agrava su sintomatología. De hecho, María en aquel momento tenía tres hijos, un varón de 5 y dos niñas gemelas de 7 años, cuyo cuidado había abandonado en los últimos días.

Durante su primer ingreso en la unidad de salud mental de hospital general (dispositivo de hospitalización total, en el cual los pacientes permanecen 24 horas al día, con puerta cerrada), María también refería que su abuelo la llamaba para que se fuera con él:

«Tanto mi abuelo como mi tío me hablan y me dicen qué es lo que tengo que hacer, unas veces los siento más fuerte, pero desde que murieron no he dejado de sentirlos, todo este tiempo lo que he querido es morirme, por eso me corté las venas, me tiré por las escaleras, para dejar de escuchar las voces... cuando falleció mi abuelo me cortaron las alas».

Además, decía sentir miedo de la gente y de que le hicieran daño (criterio diagnóstico 9), sobre todo cuando se encontraba deprimida.

Así, a lo largo de los dos ingresos hospitalarios que requirió la estabilización de este episodio (los síntomas suelen remitir a los pocos días cuando se le ofrece al paciente un entorno que posibilita la recuperación de cierto equilibrio emocional) y en las consultas posteriores con su terapeuta habitual, se puso de manifiesto un claro trastorno de la personalidad, en el que la inestabilidad en todos los ámbitos de la vida era el rasgo más característico, en especial la referida al área emocional. María cambiaba con rapidez de una emoción intensa a otra (criterio diagnóstico 6), en especial de la tristeza a la ira (criterio diagnóstico 8). En muchas sesiones de terapia parecía estar enfadada con todo lo que le ocurría, con la vida: cualquier detalle que pudiera ser indicativo de ausencia de amor

(criterio diagnóstico 1), en especial en el ámbito conyugal, contribuía a provocarle de nuevo una reacción de ira intensa, hasta tal punto que en muchas ocasiones se necesitó la colaboración de las fuerzas del orden público para poder llevarla al hospital. Parecía como si ella tuviera un fuerte deseo, casi una necesidad, de estar implicada en una relación romántica apasionada y no toleraba que, tras años de convivencia, la pareja hubiese evolucionado hasta convertirse en algo diferente, menos vehemente. En sus propias palabras, confesaba con tono dramático: «El fuego de mi matrimonio se apaga».

Sin embargo, esta inestabilidad se extendía a otros muchos ámbitos de su vida, por ejemplo, a sus relaciones interpersonales, igualmente vividas de manera muy intensa pero caótica. Sus drásticos cambios de opinión con respecto a las personas revelaban que María entendía la realidad en términos dicotómicos, de blanco o negro, bueno o malo, de la idealización a la devaluación (criterio diagnóstico 2). Estos cambios eran más frecuentes con las personas significativas para María (entre las cuales en ocasiones incluía a sus terapeutas). En sus propias palabras de nuevo: «Mi problema es que soy muy desconfiada con la gente. Cuando me la juegan una vez, ya estoy siempre a la defensiva» (criterio diagnóstico 9).

Asimismo, si bien María estudió Formación Profesional, nunca había sido capaz de mantener un trabajo durante un largo período: conflictos, despidos, bajas «por depresión», etc., eran parte de su historial laboral, asociados a un déficit en el control de impulsos (criterio diagnóstico 4) y a su tendencia opositora en las relaciones con los otros.

El cuidado de sus hijos seguía el mismo patrón de inestabilidad. Cuando ella se encontraba mejor, atendía a los niños adecuadamente, pero cuando estaba «mal», abandonaba dichos cuidados, por lo que las hijas cambiaban de manera drástica su rol y se encargaban de su hermano y de las tareas del hogar durante tales episodios. Este tema había llegado a preocupar tanto a María que llevó a las gemelas a consulta psicológica en varias ocasiones, y en aquel momento los tres niños estaban en seguimiento en el Programa de hijos de pacientes con trastorno mental grave. De hecho, la preocupación de María se centraba en la repercusión que su comportamiento pudiera llegar a tener en el futuro emocional de sus hijos: «Mis hijas son niñas y, cuando yo me pongo mal, se convierten en mujeres, atienden a su hermano, hacen la colada... cuando me pongo bien, otra vez son niñas... ¿cómo van a acabar?...».

la naturaleza de la integración de elementos intrapsíquicos que son estables a lo largo de la vida y ubica al sujeto límite de nuevo en un *continuum* entre la neurosis y la psicosis, ahora en relación con la integración del yo (normal en el caso de los neuróticos, fragmentado en el de los psicóticos, y ligado a la aparición de episodios psicóticos breves o episodios disociativos ante factores estresantes ambientales importantes en el de los individuos límite). Con posterioridad, Millon incluyó, en un intento de establecer una teoría comprensiva de los mecanismos etiopatogénicos de estos trastornos, los aspectos neuropsicológicos que podrían dar cuenta de tal patrón de inestabilidad a partir de su idea de que «es impensable que las características de la morfología anatómica, la fisiología endocrina y la química cerebral no desempeñen un papel en la definición del desarrollo de la personalidad» (1998, p. 91), e incidió en la posible relevancia de un patrón de abuso o negligencia en la infancia junto a las oscilaciones en objetivos vitales y en valores sólidos desde un punto de vista social.

Son varias las razones que han motivado la elección de este caso y, sobre todo, de este trastorno. En primer lugar, el creciente interés que en los últimos años se ha producido en la comunidad científica por conocer los sistemas neurobiológicos involucrados en los trastornos de la personalidad, y especialmente en el trastorno límite de la personalidad, y no sólo por ser el más frecuente en poblaciones clínicas dentro de su categoría, sino por la imperiosa necesidad de un diagnóstico temprano y de nuevos tratamientos que puedan disminuir las frecuentes conductas problemáticas —intentos autolíticos, conductas heteroagresivas, consumo de tóxicos, trastornos de la conducta alimentaria, gastos descontrolados, etc.— y las consecuencias que acarrear: riesgo para la vida del paciente, sobreutilización de los servicios sanitarios y un gran sufrimiento personal y familiar. En segundo lugar, la aproximación neuropsicológica que se lleva haciendo en los últimos años al trastorno límite de la personalidad al constatar la similitud entre los comportamientos mostrados por estos pacientes y los exhibidos por aquellos con daño cerebral adquirido, en particular con lesiones orbitofrontales y ventromediales, que han suscitado un importante cuerpo de investigación dentro de la disciplina, en busca de un posible perfil común de alteraciones cognitivas y emocionales que pueda dilucidar los mecanismos cerebrales subyacentes.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. ¿Y QUIÉN SOY YO SIN TÍ?

### Historia clínica de María

La primera vez que la vi estaba sola, sentada en un banco del pasillo. Tenía 27 años, su aspecto era bastante desaliñado, la mirada perdida. Me acerqué a ella, me senté a su lado y me presenté. Me miró, se presentó también y empezó a hablarme de su abuelo, de que en ese momento le estaba hablando, y de su bebé. Decía que se le había perdido. Luego supe que ese bebé no existía, que se trataba de un muñeco al que llevaba días tratando como si tuviera vida.

Primera impresión clínica acerca de María

En sucesivas entrevistas, María nos fue relatando que se crió con sus abuelos maternos, porque su madre no se hizo cargo de ella, y aunque no solía hablar acerca de los motivos, parecían relacionados con la vida caótica que aquélla llevaba. Tampoco conoció a su padre, que era un hombre casado con otra mujer. Tenía una hermana, hija de su madre y de un segundo hombre, al cual tampoco habían conocido. Cuando María tenía 10 años, murió su abuelo y acudió a terapia durante 2 años por lo que narraba como un duelo patológico. A los 14 años le diagnosticaron un trastorno de la conducta alimentaria y estuvo ingresada en un hospital de día de salud mental infantojuvenil (se trata de una unidad de hospitalización parcial, a la que los pacientes acuden sólo durante la mañana, para volver por la tarde a su domicilio) en torno a unos 5 o 6 años, no se acordaba con exactitud. Durante esa época refirió haber sufrido abuso sexual por parte del cuñado cuando iba a cuidar de su sobrino. Con anterioridad, a la edad de 7 años, también decía recordar abusos sexuales por parte de un tío materno. Contaba haber revelado estos hechos durante la adolescencia pero que en la familia nadie la creyó excepto su padre adoptivo, del que además hasta esa fecha pensaba que era su padre biológico, no permitiéndosele así en su entorno una posible reparación del daño sufrido (ni emocional, ni judicial).

Relataba diversos antecedentes psiquiátricos familiares: además del comportamiento errático y de abandono de su madre, comentaba que una de sus abuelas sufría muchas «depresiones» y que su hermana, víctima de malos tratos, estaba asimismo en tratamiento psiquiátrico. Sin embargo, no presentaba otros antecedentes médicos de interés.

María fue derivada para un ingreso hospitalario por su terapeuta del equipo de salud mental de distrito (unidad de tratamiento ambulatorio,

# Trastorno límite de la personalidad

*La necesidad constante de pruebas de amor*

M. M. Hurtado Lara, M. Prieto Cuéllar y J. Bembibre Serrano

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conceptualizar los aspectos clínicos más relevantes presentados por los pacientes con trastorno límite de la personalidad desde una perspectiva clínica y neuropsicológica.
- Identificar los principales déficits neuropsicológicos asociados a este trastorno.
- Establecer las principales semejanzas y diferencias entre el funcionamiento neuropsicológico de las personas diagnosticadas con este trastorno de la personalidad y algunos cuadros de daño cerebral adquirido que afectan a circuitos neuroanatómicos que se postulan implicados en el trastorno.

## ■ INTRODUCCIÓN

El trastorno límite de la personalidad se ha definido como un patrón general de inestabilidad en las relaciones interpersonales, la imagen de sí mismo y la afectividad, junto a una notable impulsividad, que tiende a presentarse en el inicio de la edad adulta y se manifiesta en varios de los contextos en los que se desenvuelve el individuo (laboral, académico, interpersonal, etc.) (American Psychiatric Association, 2002).

Se ha calculado una prevalencia media de este trastorno del 2 % en la población general, si bien en la población clínica puede ascender hasta el 20 o el 30 %, tendiendo a diagnosticarse con mayor frecuencia en mujeres que en varones (3:1). Como se ha indicado, la eclosión sintomatológica del trastorno se produciría al inicio de la edad adulta, si bien ya existen manifestaciones tempranas en la adolescencia y la preadolescencia. Los síntomas suelen atenuarse con la edad, descendiendo la impulsividad alrededor de los 40 o 45 años, momento en que la mitad de los pacientes lograrán cierta estabilidad, mientras que la otra

mitad se habrá aislado y empezará a presentar progresivamente síntomas de cronificación (deterioro personal y relacional). Asimismo, se estima que alrededor del 70 % de los pacientes diagnosticados de trastorno límite de la personalidad llevarán a cabo al menos un intento de suicidio, y que el 10 % lo consumará.

Si se sigue brevísimamente a Millon (1998), en cuyos criterios se apoyan de manera fundamental las clasificaciones actuales de los trastornos de la personalidad que manejan los principales manuales diagnósticos, los precursores más modernos de este subtipo serían Kretschmer y Schneider (si bien desde una aproximación descriptiva). El término *límite*, por su parte, fue introducido por Stern en 1938 en una publicación psicoanalítica para referirse a un grupo de pacientes que presentaban un funcionamiento básicamente neurótico, pero que no respondían a la terapia de este enfoque. Sin embargo, fue la teoría de los niveles de organización de la personalidad de Kernberg, ya en 1967, la que hizo este término muy popular entre los terapeutas de la época. Con esta teoría, Kernberg se centra en





- Meyer-Lindenberg A. From maps to mechanisms through neuroimaging of schizophrenia. *Nature* 2010;468:194-202.
- Morrison AP. Cognitive behaviour therapy for psychotic symptoms. En: Tarrrier N, Wells A, Haddock G, eds. *Treating complex cases: a cognitive behaviour therapy approach*. Chichester: Wiley, 1998.
- Niendam TA, Jalbrzikowski M, Bearden CE. Exploring predictors of outcome in the psychosis prodrome: implications for early identification and intervention. *Neuropsychol Rev* 2009;19:280-93.
- Palmer BW, Dawes SE, Heaton RK. What do we know about neuropsychological aspects of schizophrenia? *Neuropsychol Rev* 2009;19:365-84.
- Penadés R, Catalán R, Puig O et al. Executive function needs to be targeted to improve social functioning with cognitive remediation therapy (CRT) in schizophrenia. *Psychiatr Res* 2010;177:41-5.
- Roder V, Brenner HD, Hodel B, Kienzle N. *Terapia integrada de la esquizofrenia*. Barcelona: Ariel, 1996.
- Zandío M, Hidalgo R, Zarzuela A, Peralta V, Cuesta M. Neurocognición y esquizofrenia. En: Tirapu Ustároz J, Ríos Lago M, Maestú Unturbe F, eds. *Manual de neuropsicología*. Barcelona: Viguera, 2008; p. 389-407.
- Zubing J, Spring BJ. Vulnerability: a new view of schizophrenia. *J Abnorm Psychol* 1977;86:103-26.

demencia con cuerpos de Lewy y un paciente con esquizofrenia paranoide.

#### ACTIVIDAD 25-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

**Escala de Síndromes Positivo y Negativo (PANSS)** (Kay et al., 1987; versión española de Peralta y Cuesta, 1994)

Es una de las pruebas más utilizadas para explorar la sintomatología en pacientes psicóticos. Consiste en una escala en la que se recoge la información relativa a la última semana, ofrecida por el paciente, la familia o el propio personal sanitario, así como de la observación directa del comportamiento del afectado durante una entrevista semiestructurada. El profesional valora un total de 30 ítems, puntuando cada uno de ellos en una escala Likert de 7 grados de intensidad, en la que 1 equivale a ausencia del síntoma, y 7, a gravedad extrema. Consta de cuatro subescalas.

**Escala positiva (PANSS-P):** 7 ítems dedicados a la sintomatología positiva, es decir, delirios, desorganización conceptual, conducta alucinatoria, excitación, grandiosidad, suspicacia y hostilidad. Por ejemplo, el ítem dedicado al *comportamiento alucinatorio* valora la presencia de comunicaciones verbales o manifestaciones conductuales durante la entrevista que sugieran la existencia de percepciones que no son generadas por estímulos externos, así como la información aportada al respecto por la familia o el personal sanitario. De esta manera, se evalúan tanto la presencia del síntoma como su gravedad a partir de su repercusión en las interacciones del paciente.

**Escala negativa (PANSS-N):** 7 ítems dedicados a la sintomatología negativa, en este caso: embotamiento afectivo, retracción emocional, pobre relación, retracción social, pensamiento abstracto, fluidez de la conversación y pensamiento estereotipado. Por ejemplo, para puntuar el ítem dedicado a la *pobre relación* se valora la ausencia de empa-

tía interpersonal, de franqueza en la conversación, sentido de cercanía, interés o implicación con el interlocutor. Por lo tanto, si durante el curso de la entrevista el paciente se muestra distante y poco comunicativo tanto en los aspectos verbales como no verbales, obtendrá una alta puntuación.

**Escala de psicopatología general (PANSS-PG):** 16 ítems dedicados a otro tipo de sintomatología que con frecuencia presentan las personas con esquizofrenia, como, por ejemplo, ansiedad, depresión, problemas atencionales, enlentecimiento motor o déficit en el control de impulsos.

**Escala combinada (PANSS-C):** valora el predominio de sintomatología positiva o negativa en el paciente, considerándose un indicio de buen pronóstico la preeminencia de la positiva.

✓ Ejercicio 4. Clasifique como síntomas positivos o negativos las verbalizaciones de Carmen recogidas a lo largo del capítulo y, en especial, las expuestas en los ejercicios 1 y 2.

#### ACTIVIDAD 26-4. La esquizofrenia paranoide en el cine y la literatura

##### Literatura

- Sábato E. *El túnel*. Barcelona: Seix-Barral; 2010.
- Ruiz Garzón R. *Las voces del laberinto: historias reales sobre esquizofrenia*. Barcelona: DeBolsillo, 2007.

##### Cinefórum

- Howard R, director. *Una mente maravillosa*. EE.UU.: Universal Pictures, 2001. [Distribuidor en España: Dreamworks.]
- Kubrick S, director. *El resplandor*. EE.UU.: Warner Bros Pictures, 1980. [Distribuidor en España: Warner Home Video.]
- Subiela E, director. *Hombre mirando al sudeste*. Argentina: Cinequanon, 1986.

#### BIBLIOGRAFÍA

- American Psychiatric Association. DSM-IV-TR: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto Revisado. Barcelona: Masson, 2002.
- Casadio P, Fernandes C, Murray RM, Di Forti M. Cannabis use in young people: the risk for schizophrenia. *Neurosci Biobehav Rev* 2011;35:1779-87.
- Dierks T, Linden DE, Jandl M et al. Activation of Heschl's gyrus during auditory hallucinations. *Neuron* 1999;22:615-21.
- Flashman LA, Green MF. Review of cognition and brain structure

in schizophrenia: profiles, longitudinal course and effects of treatment. *Psychiatr Clin North Am* 2004;27:1-18.

Green MF, Kern RS, Braff DL, Mintz J. Neurocognitive deficits and functional outcome in schizophrenia: are we measuring the «right stuff»? *Schizophr Bull* 2000;26:119-36.

Hayes SC, Strosahl KD, Wilson KG. *Acceptance and commitment therapy*. New York: Guilford Press, 1999.

Holmèn A, Juuhl-Langseth M, Thormodsen R, Melle I, Rund BR. Neuropsychological profile in early-onset schizophrenia-spectrum disorders: measured with the MATRICS battery. *Schizophr Bull* 2010;36:852-9.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 25-1. Familiarizándonos con los síntomas de la esquizofrenia paranoide

✓ Ejercicio 1. Revise en el DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2002) los criterios diagnósticos para la esquizofrenia y, en concreto, para el tipo paranoide e identifique los que estén sugeridos en el siguiente texto, que relata la evolución del delirio de Carmen.

El entramado delirante principal de Carmen comienza cuando se observa atraída por un hombre 20 años mayor que ella y casado. Se siente culpable por tener tales deseos y al principio trata de negarlos: «Está casado, y sencillamente es un deseo descabellado y propio de mi confusión y mi desesperación». Sin embargo, esta atracción se convierte en algo que cada vez la ocupa más; de hecho empieza a consultar las cartas del tarot con más asiduidad, hasta que se le quedan cortas y también consulta la güija. Es en este punto cuando Carmen inicia sus diálogos con los espíritus a través de lo que llama «comunicación trascendental», una especie de escritura automática, realizada con un lápiz, con los dedos o con otros objetos. También por la misma época Carmen sufre bloqueos mentales: «Al volver en mí, las cosas estaban cambiadas de sitio, pensaba que era magia». Además, oía voces: «Chateábamos vía pensamiento... yo no escuchaba literalmente nada, son como soplos en el alma, como silbidos en las entrañas, como mensajes grabados a fuego en el pensamiento».

A través de estos métodos, empiezan a llegarle mensajes referentes a que Dios está enfadado con ella y quiere aniquilarla, asociándolo ella con un castigo divino ante el disfrute de su autoerotismo. Se siente perseguida, en peligro. Sin embargo, poco a poco comienza a comprender que estos mensajes insistentes de Dios y de otras entidades espirituales no persiguen un propósito hostil, sino que ella ha sido elegida para una misión redentora. Su designio sagrado, su misión es ser la nueva Virgen María, y engendrar con este hombre, que entiende no le conviene, al nuevo Mesías: «Mi supuesto Dios me había dicho que sería la madre del último Mesías... la nueva Virgen María». Para ello, tendrá que pasar varias pruebas que demuestren su valentía y su dignidad, convertirse en una mártir. Entre estas pruebas, en varias ocasiones camina perdida por los alrededores de su ciudad, siguiendo lo que le dictan las voces, esperando el encuentro con su amado para que pueda producirse el milagro, estando desaparecida durante horas e incluso noches completas. Y aunque el milagro del encuentro no llega, incluso hay momentos que se piensa embarazada. Tras sufrir estas alteraciones conductuales, siempre coherentes con sus delirios, es llevada a urgencias y diagnosticada de brote psicótico, si bien ella sigue con la certeza de que tiene que cumplir «su misión». De vuelta en su casa, la familia de Carmen hace guardia para vigilarla, pues intenta escapar en varias ocasiones, hasta que, en un descuido, se lanza por el balcón de su casa, puesto

que las voces le sugieren que así podrá demostrar la referida idea de que es la nueva Virgen María (ya que al defenestrarse ocurrirá un milagro, dos ángeles la cojerán y volarán con ella en brazos) y podrá cumplir su misión sin el obstáculo de su familia.

✓ Ejercicio 2. Una con flechas los siguientes síntomas de la esquizofrenia con las expresiones de Carmen acerca de sus pensamientos, emociones y comportamientos.

Alucinaciones olfativas	Merecía el infierno porque había deseado el mal a otras personas
Aplanamiento afectivo	Notaba que me estaban criticando y se reían de mí
Ideas de grandeza	Pasaba el día tirada en el sofá, ni siquiera me arreglaba
Abulia/apatía	Chateábamos vía pensamiento
Ideas de culpa	Comencé a oler algo muy agradable... era mi olor porque empezaba a ser parte de la gloria, se parecía a un ambientador del paraíso
Trastornos formales del pensamiento	Soy incapaz de amar, estoy vacía
Ideas autorreferenciales	Mis poderes son cada vez mayores
Alucinaciones auditivas	Estoy bloqueada
Ideas megalomaniacas	Mis manos dibujaban mensajes de carácter oráculo
Depresión pospsicótica	Sabes perfectamente que nacerían montañas, valles enteros en honor a nuestro profético beso
Desrealización	Creí estar muerta en vida
Conductas extrañas	El mundo estaba encantado, nada parecía real

### ACTIVIDAD 25-2. Trastornos mentales y daño cerebral adquirido

✓ Ejercicio 3. Describa las principales semejanzas y diferencias entre las alteraciones del pensamiento (delirios) y perceptivas (alucinaciones) de un paciente con una lesión frontal, un paciente con

funcionamiento ejecutivo y el social de la persona en la comunidad. Aquellos con menor deterioro cognitivo o con mejor respuesta a la estimulación cognitiva son también los que van a tener un pronóstico más favorable en su desempeño funcional, como se ha observado tras la puesta en marcha de programas de intervención como la terapia psicológica integrada (Roder et al., 1996) o la terapia de mediación cognitiva (Penadés et al., 2010), ambos disponibles en castellano.

Si bien es cierto que la evaluación neuropsicológica exhaustiva no se incluye en el protocolo que se realiza en la mayoría de los equipos de salud mental, también lo es que el trabajo de rehabilitación multidisciplinar que se lleva a cabo, como el que se ha descrito en el caso de Carmen, se orienta, directa o indirectamente, a la mejora de muchos de los procesos cognitivos y emocionales que la neuropsicología ha identificado alterados en la esquizofrenia. No obstante, una exploración previa permitiría, además de identificar el perfil individual de funciones afectadas y preservadas, establecer grupos de trabajo con deterioro similar, intervenir específicamente sobre los procesos afectados y valorar después la efectividad de los programas repitiendo la evaluación en cada paciente para registrar la mejoría. Con esta orientación, por ejemplo, se ha puesto en marcha desde el *National Institute of Mental Health* de Estados Unidos el proyecto MATRICS (*Measurement and Treatment Research to Improve Cognition in Schizophrenia*), con el que se pretende establecer una batería consensuada que evalúe la eficacia de los tratamientos sobre tales déficits (Holmén et al., 2010).

Más aun, desde el modelo de esquizofrenia como trastorno del desarrollo se aboga por una detección y una intervención precoces de los individuos de alto riesgo, con el objetivo de prevenir los primeros episodios de la enfermedad. Un

abordaje de estas características requeriría las técnicas de neuroimagen para objetivar los cambios cerebrales y la evaluación neuropsicológica para detectar los primeros déficits cognitivos y emocionales e intervenir de manera precoz sobre ellos mediante el aprendizaje de estrategias que ayuden al individuo a afrontar y reconocer sus limitaciones. Estos programas de entrenamiento consiguen que muchos pacientes, como Carmen, recuperen su autonomía.

## ■ ESTADO ACTUAL DE CARMEN

Habiendo pasado 8 años desde aquel primer brote psicótico, Carmen relata, emocionada, de manera muy coherente y crítica, lo sucedido, sus síntomas pasados y presentes. No lucha contra esa experiencia, sino que la acepta: «Es algo con lo que convivo. Sé que voy a pensar en esto todos los días de mi vida, pero tengo que seguir adelante». Aunque aún presenta alucinaciones auditivas, las identifica como tales y deja de prestarles atención, redirigiendo ésta a lo que le interesa en cada momento, a lo que dice el profesor durante las clases, a las conversaciones cuando está con sus amigos, en definitiva, a la experiencia que está viviendo.

Carmen se encuentra actualmente realizando su proyecto final de carrera, ha vuelto a vivir con otras compañeras de piso, con las que mantiene una relación aceptable, tiene varios grupos de amigos con los que sale y va de viaje con cierta frecuencia. Ha hecho frente a dos descompensaciones psicóticas poniendo en marcha lo aprendido y sigue sin medicación neuroléptica. Al final, los trastornos del pensamiento y de la percepción han dejado de ser un obstáculo infranqueable para convertirse en compañeros de viaje: «Ésta es mi partida y así debo jugarla».

## RESUMEN

- Diagnóstico clínico: esquizofrenia de tipo paranoide.
- Intervención clínica: programa de tratamiento total en hospital de día (abordaje integral multidisciplinar de las psicosis).
- Hipótesis etiopatogénica: la esquizofrenia como trastorno del neurodesarrollo. Hallazgos neuroanatómicos, neuroquímicos y funcionales en personas consideradas de alto riesgo de padecer psicosis y en pacientes ya diagnosticados. Relevancia del diagnóstico e intervención neuropsicológica.
- Evolución:
  - Logros: autonomía para actividades de autocuidado, sociales y académicas.
  - Déficits persistentes: alteraciones del pensamiento y de la percepción.

personas consideradas de alto riesgo de padecer psicosis. Suelen detectarse anomalías parecidas en el hipocampo de familiares cercanos, aunque no hayan desarrollado el trastorno, lo que sugiere cierta heredabilidad de algunos de los patrones observados.

Los análisis microscópicos del cerebro se relacionan en gran medida con los datos aportados por la neuroimagen. Así, se ha encontrado, por ejemplo, una importante reducción en las neuronas de la corteza prefrontal, el hipocampo y el tálamo, anomalías en las capas corticales y en la formación de las circunvoluciones, junto con la presencia de neuronas y conexiones aberrantes. Todas estas observaciones parecen estar relacionadas, y podrían sugerir anomalías en los procesos de poda sináptica que se producen a lo largo de diferentes etapas del desarrollo, entre ellas la adolescencia, una de las edades críticas para la maduración de algunas regiones corticales, en especial la prefrontal. Estas anomalías repercuten en el patrón de conectividad intrahemisférica e interhemisférica (Niendam et al., 2009).

Las alteraciones anatómicas se acompañan de anomalías en la neuroquímica cerebral. Tradicionalmente, la esquizofrenia se ha relacionado con hipersecreción de dopamina en los cuerpos estriados, y ésta fue la base para desarrollar la primera generación de neurolepticos que antagonizaban los receptores  $D_2/D_3$ . Con posterioridad, la hipótesis debió ser ampliada, porque junto con el incremento de los niveles de dopamina en dichas estructuras se registran descensos de este neurotransmisor en la región prefrontal, lo que se interpreta como un déficit en la regulación que esta región cortical ejerce sobre el estriado, que se encontraría hiperactivado.

Los déficits cognitivos que se han identificado en las fases prodrómicas de la esquizofrenia podrían estar relacionados con estas alteraciones estructurales y bioquímicas del cerebro. Algunos de ellos también están presentes en familiares próximos, lo que vuelve a incidir en la relevancia de la genética en este trastorno. Además, durante el primer brote, antes de que se prescriba tratamiento farmacológico o de otro tipo, el deterioro detectado en las tareas neuropsicológicas es significativamente mayor que el manifestado 1 año después, cuando el paciente está medicado y estable desde el punto de vista psicopatológico (Palmer et al., 2009).

Ante un incremento de las exigencias por parte del ambiente (es decir, factores estresantes), las estructuras cerebrales afectadas no tendrían

la capacidad de adaptar su actividad y, como consecuencia, podría desencadenarse un primer episodio psicótico. Es interesante mencionar que incluso se han observado signos de compensación por parte de otras áreas próximas cuando las demandas exceden la capacidad de respuesta de la región afectada (activación de la corteza prefrontal ventrolateral ante déficits de respuestas propias de la corteza prefrontal dorsolateral). A partir de la prescripción de la farmacología y de la aparición de nuevas recidivas de la enfermedad, se añadirían más alteraciones en el cerebro, y los déficits cognitivos y emocionales podrían incrementarse hasta llegar a la cronificación. Un resultado muy llamativo en relación con estos cambios cerebrales es la demostración de activación de áreas del lóbulo temporal relacionadas con la audición y el lenguaje durante las alucinaciones auditivas, como las que presentaba Carmen, en condiciones de silencio ambiental (Dierks et al., 1999).

En este patrón de desarrollo anormal no cabe duda de que, aunque aún se desconozcan, los factores genéticos tienen que desempeñar un importante papel. Las investigaciones en este ámbito muestran la implicación de múltiples genes en la configuración de fenotipos de alto riesgo para desarrollar psicosis. En la actualidad ya se han identificado tres genes claramente relacionados con la esquizofrenia: uno da lugar a la catecol-O-metiltransferasa, enzima que degrada la dopamina y, los otros dos, *NRG1* y *DISC1*, son responsables de la síntesis de proteínas que tienen gran actividad durante el desarrollo de los axones, la migración y proliferación de las neuronas corticales. El *DISC1*, además, participa en la neurogénesis del hipocampo en cerebros adultos.

### Rehabilitación neuropsicológica en la esquizofrenia

Un hecho constatado por los investigadores es la influencia que el deterioro cognitivo tiene sobre la capacidad funcional de los pacientes esquizofrénicos (p. ej., conseguir y mantener un empleo, calidad de sus relaciones, puesta en marcha de actividades recreativas, funcionamiento social general), más importante incluso que la presencia de síntomas clínicos positivos y negativos (Green et al., 2000). En concreto, se ha sugerido que el rendimiento de estos pacientes en pruebas de atención y de memoria de trabajo se relaciona estrechamente con la adquisición de habilidades psicosociales y que existe una asociación entre el

nitiva (distanciarse de sus alucinaciones auditivas), clarificar sus valores, vivir el momento presente, aceptar el malestar y comprometerse a mantener acciones en dirección a tales valores.

A modo de ejemplo de este tipo de metodología terapéutica centrada en la superación de la fusión cognitiva, que propicia que la persona pueda tomar cierta distancia de sus síntomas y, en concreto, de las alucinaciones auditivas resistentes al tratamiento farmacológico aunque éstas sigan presentes, exponemos un ejercicio vivencial en el que se entrena al paciente en la capacidad de redirigir la atención voluntariamente. Así, la adaptación del ejercicio de Morrison (1998) supone que, en un contexto grupal, el terapeuta (quien conoce el contenido de estas alucinaciones auditivas) cumple el papel de mente del paciente, susurrándole al oído lo que suelen decirle las voces, mientras el paciente ha de mantener una conversación con otro compañero y enviarle señales de escucha y empatía. Posteriormente, el paciente tiene que dar cuenta del contenido de la conversación con el compañero, y en ningún caso de lo que le ha dicho su «mente». Durante los primeros ensayos, los pacientes suelen prestar mucha más atención a lo que le susurra su «mente», de manera que apenas pueden dar cuenta de lo que se les ha contado. Con la práctica y la exposición repetida a estos contenidos, van siendo capaces de dejar de prestar atención a una y redirigirla a la otra. Este ejercicio también puede resultar útil para el entrenamiento actitudinal de terapeutas en formación, ya que permite tener una experiencia muy similar a la psicótica y experimentar de primera mano la angustia que genera.

## LA VOZ DE LA NEUROPSICOLOGÍA SOBRE LA ESQUIZOFRENIA

### Mecanismos etiopatogénicos

De todos los trastornos psicopatológicos, la esquizofrenia es el que más atención ha recibido por parte de la neuropsicología. A pesar de que se han constatado múltiples alteraciones anatomopatológicas, neuroquímicas y funcionales en pacientes psicóticos, los datos disponibles sugieren que no es posible establecer un perfil neuropsicológico que sea patognomónico de la esquizofrenia (Flashman y Green, 2004). Esta variabilidad en los resultados se ha atribuido a la heterogeneidad propia del trastorno. En cualquier caso, las investigaciones neuropsicológicas han contribuido a destacar el impacto de los déficits cognitivos en el desempeño funcional del paciente esquizofrénico y a demostrar que tales déficits no son consecuencia de la sintomatología clínica ni de los neurolépticos, sino que están presentes, muy probablemente, desde antes de que se detecte la enfermedad (Zandio et al., 2008). En la tabla 25-2 se resumen las principales alteraciones cognitivas y emocionales identificadas en la esquizofrenia.

Una perspectiva reciente y que está cobrando auge es la que relaciona estos déficits con alteraciones en el desarrollo ontogenético, considerando así la esquizofrenia como un trastorno del neurodesarrollo (Meyer-Lindenberg, 2010). Los estudios con neuroimagen han mostrado, por ejemplo, reducciones significativas en el volumen del hipocampo y estructuras del sistema límbico (amígdala, cíngulo, ínsula, entre otras) en

**Tabla 25-2. Déficit neuropsicológicos y circuitos cerebrales relacionados con la esquizofrenia**

Procesos neuropsicológicos deficitarios	Áreas cerebrales afectadas
<b>Funciones ejecutivas<sup>a</sup></b> (incluidas memoria de trabajo y atención selectiva)	Corteza prefrontal dorsolateral Cingulado anterior rostral Corteza parietal inferior
<b>Memoria episódica</b>	Corteza dorsolateral Formación hipocámpica
<b>Sistema de recompensa</b>	Cuerpo estriado ventral
<b>Tareas de saliencia perceptiva<sup>a</sup></b>	Cuerpo estriado ventral y mesencéfalo
<b>Regulación emocional</b>	Amígdala (ante imágenes afectivas) Sistema límbico (ante expresiones faciales neutras)
<b>Cognición social</b>	Corteza prefrontal medial Corteza temporoparietal Amígdala
<b>Alucinaciones auditivas</b>	Cortezas relacionadas con procesos auditivos y del habla

<sup>a</sup> También afectadas en individuos de alto riesgo clínico de padecer psicosis. Adaptado de Meyer-Lindenberg, 2010.

**Tabla 25-1. Resumen de la psicopatología, las estrategias terapéuticas y los resultados obtenidos con Carmen en el hospital de día de salud mental**

Síntomas	Estrategias terapéuticas	Resultados
Humor delirante y perplejidad; ideas de autorreferencia, de persecución, de grandeza, somáticas, de culpa, nihilistas, religiosas, erotománicas; trastornos perceptivos y delirios	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Psicoterapia individual y grupo de terapia cognitivo-conductual (p. ej., ejercicios de distanciamiento, focalización de atención, etc.)</li> <li>- Abordaje psicofarmacológico (olanzapina hasta abril del 2006)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Se reducen las alucinaciones y los síntomas positivos en general</li> <li>- Identifica las alucinaciones pero ya no actúa de acuerdo con ellas</li> <li>- Se centra en el presente, acepta los eventos privados y se compromete con sus objetivos en dirección a sus valores</li> </ul>
Problemas de atención y concentración, problemas formales del pensamiento y alogia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Terapia ocupacional (p. ej., ejercicios de estimulación cognitiva, manualidades y psicopintura)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejora la atención dirigida y la concentración, lo que le permite ir retomando progresivamente la lectura para poder continuar posteriormente con sus estudios</li> </ul>
Dificultades para comprender e interpretar el mensaje de los otros en los aspectos verbal y no verbal, aplanamiento afectivo, afecto inapropiado y labilidad	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Taller de habilidades para la vida cotidiana</li> <li>- Psicoterapia individual y grupo de terapia cognitivo-conductual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejora el afrontamiento de situaciones difíciles</li> <li>- Mejoran las relaciones con los grupos de iguales</li> <li>- Se expone a situaciones sociales nuevas</li> </ul>
Abulia, apatía, aislamiento social extremo, deterioro del funcionamiento en el rol social y fases depresivas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Psicoterapia individual y grupo de terapia cognitivo-conductual</li> <li>- Terapia ocupacional (actividades lúdicas)</li> <li>- Tratamiento antidepressivo (venlafaxina hasta enero del 2006)</li> <li>- Psicoterapia grupal dinámica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Retoma las relaciones con sus amigos habituales</li> <li>- Inicia gradualmente sus actividades académicas</li> <li>- Mejoran y se amplían sus relaciones interpersonales</li> <li>- En la actualidad está finalizando su carrera, participa en actividades de ocio y tiempo libre importantes para ella, etc.</li> </ul>
Conducta agresiva, ansiedad y disminución de la tolerancia al estrés habitual	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Taller de habilidades para la vida cotidiana</li> <li>- Psicoterapia individual</li> <li>- Abordaje psicofarmacológico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disminuyen significativamente las explosiones de ira</li> <li>- Aumenta la comunicación asertiva</li> <li>- Mejora el abordaje de las situaciones estresantes</li> </ul>
Aumento de peso (de 63 a 86 kg), problemas de sueño y desconocimiento de la enfermedad	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Plan de cuidado de enfermería y grupo de educación para la salud</li> <li>- Psicoterapia individual (p. ej., técnicas de relajación)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aprende hábitos de vida saludables, cómo regular el sueño, la alimentación, realizar ejercicio físico con regularidad, etc.</li> <li>- Recupera su peso habitual</li> <li>- Aprende a identificar sus síntomas y a manejarlos</li> </ul>
Desconocimiento del trastorno, alto nivel de emoción expresada y escasas habilidades de afrontamiento en el ámbito familiar	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Psicoeducación y apoyo a familiares</li> <li>- Psicoterapia familiar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Se incrementan el conocimiento del trastorno psicótico y sus habilidades de afrontamiento</li> <li>- Se reducen el nivel de emoción expresada y el estrés en la familia</li> </ul>

- Entrenamiento en **solución de problemas** (identificar y analizar el problema, identificar y describir pensamientos y sentimientos asociados, evaluación de alternativas y toma de decisiones, planificación, realización y evaluación de resultados).

Cabe mencionar su participación, durante 2 años, en el **grupo de terapia cognitivo-conductual** de sesiones semanales de 2 horas y en la **psicoterapia individual** de 1 hora de duración, una

vez a la semana. Estos espacios mantenían la metodología psicoterapéutica basada en la ACT y el entrenamiento en competencias ya referidos, así como en la importancia de la relación terapéutica. Mediante la incorporación de la ACT se pretendía conseguir la recuperación o adquisición de repertorios cognitivos y conductuales que le permitieran actuar en la dirección de sus valores personales, siguiendo sus objetivos existenciales, y romper con la parálisis conductual (evitación experiencial). Los objetivos últimos eran interrumpir la fusión cog-

del cielo...») y posteriormente fueron de condena, de tortura, de descalificación paranoide («eres despreciable, todo el mundo te critica y se ríe de ti... te mereces lo peor»).

Durante esa época, Carmen tuvo que dejar temporalmente los estudios y continuó con los problemas de relación, tanto con la familia como con sus amistades (criterio B para la esquizofrenia). No se recogieron antecedentes médicos de interés, no había sufrido ningún tipo de enfermedad orgánica y nunca había consumido sustancias adictivas que pudieran explicar mejor la aparición de los síntomas (criterio E para la esquizofrenia). Además, durante la fase activa de la enfermedad, Carmen no presentó síntomas afectivos (depresión, manía, hipomanía), quedando así excluidos los diagnósticos de trastorno esquizoafectivo o trastorno del estado de ánimo (criterio D para la esquizofrenia).

Tras recuperarse de la lesión vertebral producida por la defenestración, Carmen fue derivada a su equipo de salud mental de distrito, donde se le diagnosticó trastorno esquizofrénico y recibió tratamiento antipsicótico (olanzapina, clorazepato). En poco tiempo hacía una crítica adecuada de sus delirios. Se mantenía compensada en cuanto al cuadro descrito hasta que, a los 5 meses de aquel primer brote, empezaron a aparecer síntomas depresivos coherentes con el apragmatismo, la apatía, el aislamiento, el enlentecimiento y las dificultades de atención y concentración, junto a un gran sentimiento de impotencia y desilusión al considerar que había perdido sus capacidades cognitivas y sus habilidades. Se fueron instaurando y retirando tres antidepresivos diferentes (citalopram, paroxetina, venlafaxina), que no produjeron los resultados terapéuticos deseados. Así, la presencia de síntomas negativos y el agudo sufrimiento que le generaba creer perdidos sus grandes dones, la creatividad y la inteligencia hicieron que se angustiara hasta tal punto que, en un estado de indefensión y desesperanza, se vio abocada a realizar un intento autolítico con ingesta medicamentosa.

Carmen ingresó entonces voluntariamente en la unidad de salud mental del hospital general de su ciudad, con el diagnóstico de trastorno depresivo pospsicótico y fue dada de alta a los 12 días (con un tratamiento psicofarmacológico de olanzapina, venlafaxina y clorazepato) para que continuara su tratamiento en el equipo de salud mental de distrito.

Habiendo transcurrido 1 año desde su primer episodio psicótico, fue derivada al hospital de día

de salud mental para la prevención del deterioro de su funcionamiento personal, laboral y ocupacional. Es éste un dispositivo de tercer nivel, de hospitalización parcial, que atiende a pacientes de 18 a 45 años con trastornos mentales graves, cuya psicopatología interfiere en el desarrollo de su rol social y desborda las posibilidades de abordaje de los equipos de salud mental de distrito al requerir un tratamiento individualizado intensivo y estructurado.

### Intervención clínica

Una vez en el hospital de día, tras la evaluación pertinente, se incluyó a Carmen en el programa de tratamiento total, lo que implicaba su participación en la mayoría de los espacios terapéuticos, ocupacionales o sociales, en las diferentes áreas de intervención (individual, familiar y grupal), a tiempo completo (de 9:30 a 14:00 horas) y durante un período máximo de 2 años. Aunque el abordaje integral de los pacientes psicóticos en dicho dispositivo incluye múltiples objetivos y es realizado por un equipo multidisciplinar (Tabla 25-1), aquí nos centraremos en el abordaje psicoterapéutico basado en las terapias conductuales de tercera generación.

Carmen asistió durante 1 año al **taller de habilidades para la vida cotidiana**, en el que se sigue una metodología que integra los modelos de entrenamiento en competencias con la terapia de aceptación y compromiso (ACT) (Hayes et al., 1999) y el modelo de vulnerabilidad-estrés (Zubing y Spring, 1977). El taller, de una hora de duración, dos veces por semana, incluye un amplio abanico de estrategias conductuales (instrucciones, ensayos conductuales, modelado, moldeamiento, retroalimentación, refuerzo social, tareas para la casa, etc.) y se puede desglosar en las siguientes actividades:

- Entrenamiento en **habilidades sociales** (comportamiento verbal y no verbal, reconocimiento de indicadores sociales, escucha, empatía, señales de aproximación y no-aproximación, habilidades conversacionales, hacer y responder a las críticas).
- Entrenamiento en **identificación, reconocimiento y expresión de emociones** (discriminar entre diferentes tipos de emociones, diferenciar entre sentir/pensar y hacer en cada una de ellas, descubrir y experimentar su funcionamiento, aceptar y expresar las emociones sin abandonar la dirección de los objetivos en función de los valores).



pró una piedra para la creatividad y la utilizaba en la escritura automática para que los espíritus y las fuerzas sobrenaturales la orientaran y guiaran, así como para comunicarse con Dios y con la persona con la que mantuvo una relación amorosa también delirante («los espíritus me dijeron que eras el hombre de mi vida...»).

A los 21 años, pues, se le diagnosticó su primer episodio psicótico. En aquella época se produjo una acumulación de factores estresantes, los cuales suelen desencadenar la aparición de brotes en pacientes considerados de «alto riesgo» clínico de padecer psicosis (Recuadro 25-1). Era tiempo de exámenes y tenía dificultades con algunas asignaturas, así como frecuentes discusiones con su familia y con sus compañeros de piso, junto a una pequeña decepción sentimental. Aquel episodio se caracterizó por un conjunto de delirios, coherentes entre sí y muy bien estructurados, de tipo mesiánico y erotomaniaco principalmente —criterio A para la esquizofrenia del *Manual diagnóstico*

y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado [DSM-IV-TR] (American Psychiatric Association, 2002), que seguirá siendo la referencia en las siguientes descripciones de síntomas— que abarcaron toda su conducta y mundo emocional («pensaba que un hombre casado estaba enamorado de mí... mi supuesto Dios me había dicho que sería la madre del último mesías... la nueva Virgen María»). En relación con tales interpretaciones delirantes se precipitó desde el balcón de su casa (una primera planta), pensando que dos ángeles la cogerían y volarían con ella en brazos, sufriendo una lesión vertebral que la mantuvo hospitalizada durante 10 meses. Desde aquel primer brote, Carmen presentó alucinaciones auditivas (criterio A para la esquizofrenia tipo paranoide), que aún hoy siguen acompañándola. En un primer momento, durante la fase aguda, estas alucinaciones eran de contenido positivo, coherentes con su delirio de grandeza y mesiánico («las voces me convencían: no estás loca, eres la reina

#### Recuadro 25-1. El modelo de vulnerabilidad-estrés como hipótesis etiopatogénica de la esquizofrenia

- ◆ El modelo de vulnerabilidad-estrés propone que, en determinados individuos que están predispuestos a sufrir esquizofrenia, los factores estresantes pueden influir finalmente en la activación de esta predisposición, favoreciendo así la aparición del trastorno (Zubing y Spring, 1977).
- ◆ Dicha vulnerabilidad, que aparecería en los individuos denominados de «alto riesgo clínico» para la psicosis, se refleja ya en las fases prodrómicas, en sus problemas para las relaciones sociales, en su rendimiento escolar/laboral y en unas habilidades de la vida diaria deficitarias, todo ello ligado a déficits cognitivos, considerados una característica central del trastorno psicótico y un factor predictivo fiable del ajuste a largo plazo del paciente. Estos déficits parecen incrementarse en los momentos prodrómicos (Niendam et al., 2009).
- ◆ En cuanto a los factores de estrés medioambiental, se trata de acontecimientos vitales negativos, como la muerte de una persona cercana, el mudarse de ciudad o la pérdida de un trabajo, pero también puede ser un suceso que, aunque se categorizaría como feliz, suponga un cambio existencial, como el nacimiento de un hijo o una boda. Uno de esos factores estresantes ambientales más estudiados en los últimos años es el nivel de emoción expresada en el ámbito familiar, que puede manifestarse, por ejemplo, mediante una actitud excesivamente preocupada de padres, hermanos o pareja o, aun peor, una actitud de rechazo, no permitiéndose en el entorno hablar del problema del paciente mientras se realiza una crítica y desvalorización reiterada del afectado mediante las expresiones y los comportamientos de los otros.
- ◆ Entre estos desencadenantes también merece la pena mencionar que el consumo de cannabis, sobre todo en adolescentes, se considera un importante factor de riesgo en el desarrollo y la cronificación de trastornos psicóticos como la esquizofrenia, dado que esta sustancia, como otras drogas de abuso, actúa incrementando de manera desproporcionada la liberación de dopamina en la vía mesolímbica, un transmisor estrechamente relacionado con la sintomatología de la esquizofrenia (Casadio et al., 2011).
- ◆ A partir de este modelo, puede entenderse por qué la adquisición de habilidades de afrontamiento que permitan al individuo reducir al mínimo el impacto de los factores estresantes ambientales se considera un importante elemento protector para los pacientes psicóticos. Así, los programas de tratamiento en la esquizofrenia suelen incluir el entrenamiento en habilidades sociales y percepción social, educación para la salud, resolución de problemas, manejo emocional, etc., con el objetivo de que aprendan un conjunto de estrategias que posibiliten el desarrollo de roles sociales eficaces.

(las denominadas «cuatro A» de Bleuler) y, por otro lado, los accesorios (comunes a otros trastornos y que aparecen en momentos agudos), como los delirios, las alucinaciones, las perturbaciones de la memoria o del lenguaje.

Posteriormente, en 1942, De Clérambault introduciría en el ámbito psiquiátrico de la clasificación de los cuadros psicóticos los síntomas positivos y negativos. Actualmente se considera que los síntomas psicóticos positivos son alteraciones de la actividad mental por exceso e incluirían, por ejemplo, las alucinaciones, los delirios o la desorganización del pensamiento, del lenguaje y del propio comportamiento. En cambio, los síntomas negativos suponen alteraciones de la actividad mental por defecto, como sería el caso de la pobreza afectiva, la alogia, la abulia, la anhedonia y la tendencia al aislamiento social.

La esquizofrenia se considera un trastorno mental grave. Su prevalencia se estima en torno al 1 % de la población. El inicio suele producirse durante la adolescencia o al principio de la edad adulta, si bien en el caso de los varones tiende a ser más temprano que en las mujeres. En la mayoría de los pacientes se alternan episodios psicóticos agudos con fases estables de remisión total o parcial (en muchas ocasiones se observan síntomas residuales en los períodos entre crisis psicóticas). El comienzo del primer episodio puede ser brusco o insidioso, pero en la mayoría de los casos suele haber una fase prodrómica que se manifiesta con síntomas disfóricos, como el retraimiento social, la pérdida de interés en actividades de la vida cotidiana, el deterioro en el cuidado personal o la irritabilidad. Una vez estabilizado el paciente tras el primer brote, la evolución sigue un curso variable: en algunos pacientes no se presentan más episodios, en la mayoría se producen nuevos brotes y remisiones, y en una pequeña parte persiste el estado sintomático de forma crónica. En aquellos que sufren más de un brote, es frecuente que exista un período prodrómico antes de cada crisis psicótica.

La elección de este caso obedece, principalmente, a dos razones. La primera es que Carmen puede ser una paciente representativa del subtipo más frecuente dentro la esquizofrenia: el paranoide y, además, en sus manifestaciones más graves. La segunda razón es que, a pesar de la gravedad del cuadro, un tratamiento integral e interdisciplinar intensivo en un hospital de día de salud mental consiguió que Carmen pudiera estar en la actualidad —y desde hace 5 años— desarrollando su proyecto existencial con normalidad y sin medicación neuroléptica, lo que aboga por la efecti-

vidad de este tipo de terapias. Con las estrategias cognitivo-conductuales aprendidas convive con las alucinaciones auditivas sin que éstas interfieran en sus objetivos sociales, interpersonales y académicos. Más aún, es un caso que ilustra cómo, a partir de la intervención en la conciencia de déficit, la persona puede participar con regularidad e implicarse en el tratamiento sistemático para la consecución de logros terapéuticos relevantes.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. LAS VOCES ME CONVENCÍAN

### Historia clínica de Carmen

A partir de las entrevistas clínicas realizadas con Carmen y su familia, descubrimos que durante su infancia había sido brillante en el rendimiento académico y se la consideraba una persona muy inteligente. Sin embargo, tenía grandes sentimientos de inferioridad y dificultades en las relaciones con los iguales que la llevaban a evitar algunos contactos y recluírse en un mundo de fantasía para sufrir menos («siempre estuve en una burbuja, siempre idealizando amores...»). Hasta los 18 años vivió con sus padres y su hermano, un par de años mayor que ella. A esa edad, y habiendo terminado el bachillerato sin dificultad, se trasladó de ciudad para realizar estudios superiores. En su nuevo lugar de residencia, convivió con otras chicas durante varios cursos en pisos compartidos, presentando de nuevo dificultades de relación con sus compañeras («me aislaba para no molestar»).

Aunque Carmen no consultó a los servicios de salud mental hasta los 21 años, desde mucho antes empezó a tener comportamientos extraños y pensamientos mágicos (compartidos y reforzados por algunos miembros de la familia), sintiéndose en muchos momentos una persona especial, muy sensible, con poderes, y tendente a hacer interpretaciones paranoides (autorreferencias, ideas de perjuicio, etc.). Así, es difícil establecer cuándo Carmen pasó de la fantasía voluntaria del pensamiento mágico al francamente delirante, de modo que parecía que había transcurrido esa parte de su vida construyendo una realidad paralela donde ella era superior, encarnando su «yo ideal», mientras se alejaba de las relaciones con los demás, que le generaban un gran sufrimiento al sentirse diferente. Por ejemplo, 2 años antes del primer brote psicótico, el entramado delirante se iba incubando: consultas al tarot, a los astros, güija, creencias esotéricas, comunicación con el Más Allá; se com-

# Esquizofrenia paranoide

*Volar para escapar de la realidad*

G. Roldán Maldonado, M. M. Hurtado Lara, L. Garrido Mateo y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar los comportamientos prodrómicos y críticos clínicamente relevantes en los pacientes psicóticos en general y en la esquizofrenia paranoide en particular.
- Relacionar las principales alteraciones neuropsicológicas asociadas a los trastornos psicóticos con sus correlatos neuroanatómicos.
- Conocer algunas de las técnicas de intervención utilizadas en el abordaje multidisciplinar de la esquizofrenia.
- Conocer el abordaje clínico que se realiza en un hospital de día de salud mental con este tipo de pacientes.

## ■ INTRODUCCIÓN

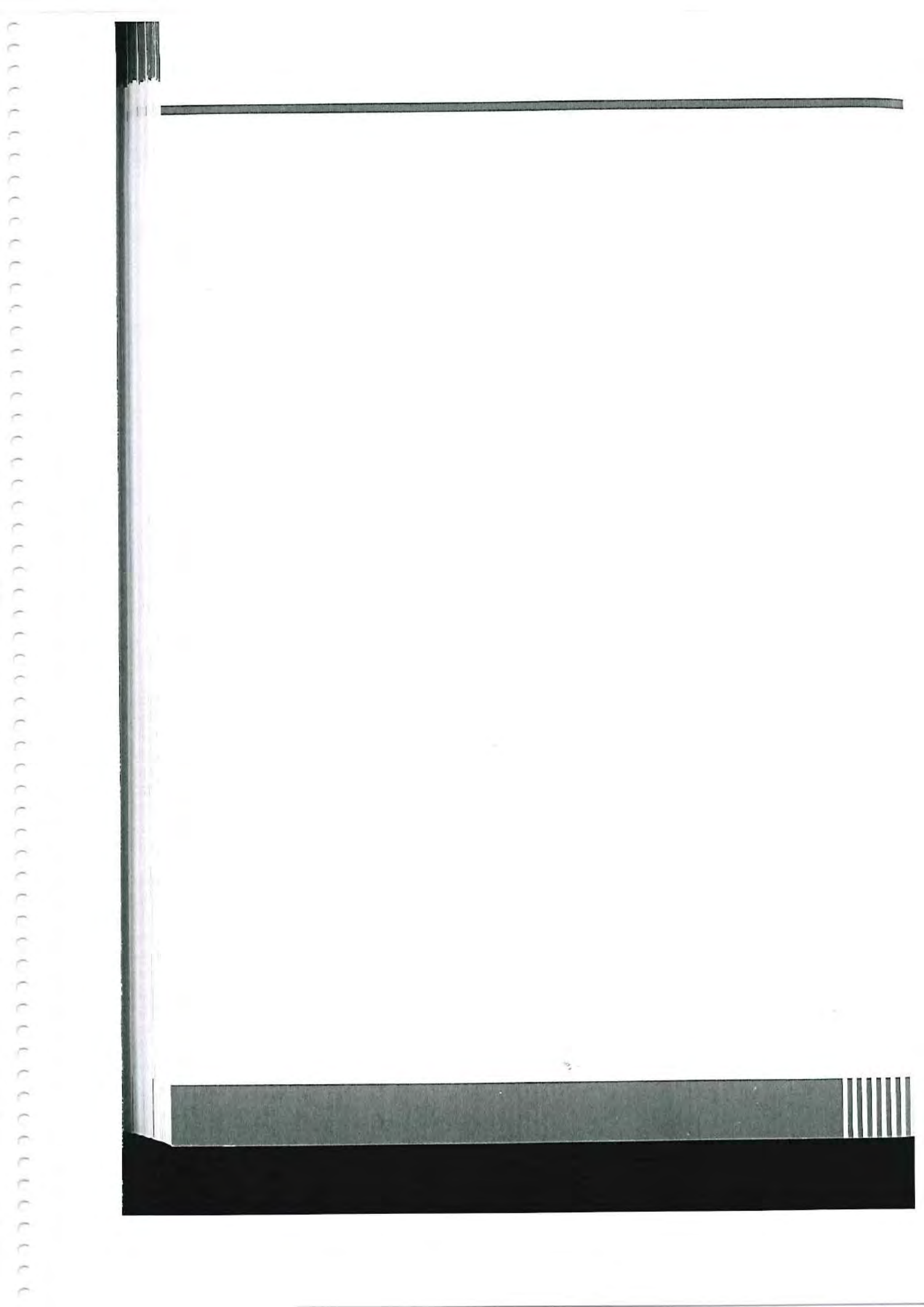
Hay muchas teorías acerca del origen de la esquizofrenia, pero yo tengo una muy poética: el cerebro se vuelve miope y, por lo tanto, miedoso y al acecho. No sabe ver la realidad y se desvanece en una nube de datos que pueden llegar a abarcar toda la biblioteca de la vida de una persona. Para escapar del dolor que le produce esta realidad confusa, llega a los más crueles destinos. De esta manera, casi quedo parálitica tras caer por el balcón de mi casa creyendo que dos ángeles me cogían en brazos. Y el milagro no se consumó.

Carmen, una paciente con esquizofrenia paranoide

La palabra esquizofrenia tiene su origen etimológico en dos términos griegos: *schizo*, «división, escisión», y *phren*, «mente». Por lo tanto, su significado sería algo así como *división de la mente* o *mente escindida*. Emil Kraepelin fue el primer autor en establecer una definición y categorización de este trastorno dentro de las psicosis funcionales, diferenciándolas de las orgánicas (p. ej., las derivadas de intoxicaciones). En 1896 propuso

el término de *dementia praecox* (demencia precoz) para hacer referencia a un trastorno de inicio temprano, curso deteriorante y crónico, cuyas manifestaciones centrales eran alucinaciones, delirios y vacío afectivo. Bajo este concepto aunó tres síndromes ya conocidos en la época: la hebefrenia, la catatonía y la demencia paranoide. Algunas de las críticas a su teoría nosológica fueron que no siempre se daba un deterioro progresivo ni el inicio era precoz.

En 1911, Eugen Bleuler acuñó el término esquizofrenia, frente al previo de demencia precoz, para referirse a un *tipo específico de alteración del pensamiento, de los sentimientos y de la relación con el mundo exterior*. A diferencia de Kraepelin, su definición no se basaba principalmente en el curso y desenlace del trastorno, sino en la determinación de sus síntomas, diferenciando entre fundamentales (constantes en el cuadro), que incluían las asociaciones inconexas del pensamiento, la afectividad aplanada, la ambivalencia y el autismo



# Sección VIII

## Neuropsicología en salud mental

- Capítulo 25**    **Esquizofrenia paranoide**  
*Volar para escapar de la realidad*
- Capítulo 26**    **Trastorno límite de la personalidad**  
*La necesidad constante de pruebas de amor*



- ✓ Ejercicio 4. Según el Test «Repite y Señala», ¿cómo sería el perfil de ejecución de un paciente con APP-NF y con APP-DS? ¿Cómo lo haría un paciente con APP-L?

**BIBLIOGRAFÍA**

- Alberca-Serrano R. Manifestaciones cognitivas y funcionales de la enfermedad de Alzheimer. En: Alberca-Serrano R, López-Pousa S, eds. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2011; p. 195-206.
- Amici S, Gorno-Tempini ML, Ogar JM, Dronkers N, Miller BL. An overview on primary progressive aphasia and its variants. *Behav Neurol* 2006;17:77-87.
- Berthier-Torres M, Dávila-Arias G. Manifestaciones clínicas y diagnóstico de las afasias primarias. En: Alberca-Serrano R, López-Pousa S, eds. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2011; p. 331-8.
- Bonner MF, Ash S, Grossman M. The new classification of primary progressive aphasia into semantic, logopenic, or nonfluent/agrammatic variants. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010;10:484-90.
- Deus J. Perfil del deterioro lingüístico en la enfermedad de Alzheimer. *Alzheimer* 2001;21:2-3.
- Deus J, Pujol J, Amores F et al. Neuropsicología de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias primarias. En: Devi J, Deus J, eds. *Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: una aproximación práctica e interdisciplinar*. Barcelona: ISEP Universidad, 2004; p. 385-418.
- Espert R, Navarro F, Deus J, Gadea M, Chirivella J. Afasia progresiva primaria (síndrome de Mesulam). *Psicol Conduct* 1996;4:437-52.
- Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology* 2008;71:1227-34.
- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 2011;76:1006-14.
- Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. *Nat Rev Neurol* 2010;6:88-97.
- Hodges JR, Mitchell J, Dawson K et al. Semantic dementia: demography, familial factors and survival in a consecutive series of 100 cases. *Brain* 2010;133:300-6.
- López-Pousa S, Garre-Olmo J. La demencia: concepto y epidemiología. En: Alberca-Serrano R, López-Pousa S, eds. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2011; p. 29-40.
- Mesulam MM. Primary progressive aphasia: a language-based dementia. *N Engl J Med* 2003;349:1535-42.
- Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982;11:592-8.

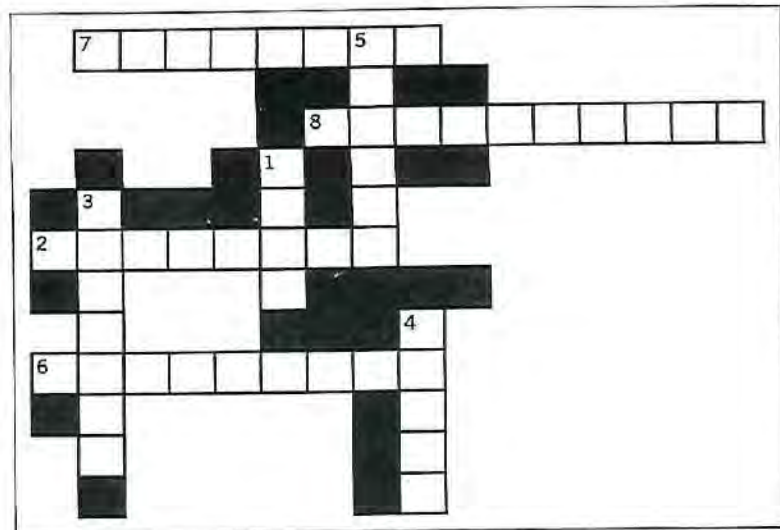


Figura 24-3.

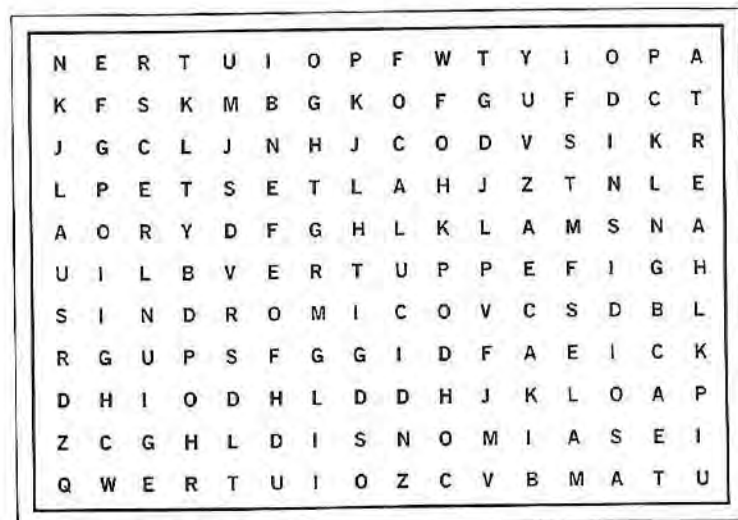


Figura 24-4.

**ACTIVIDAD 24-2. Repasando neuroanatomía**

✓ Ejercicio 3. De acuerdo con los resultados de la PET, indique y defina las estructuras neuroanatómicas que se encuentran alteradas en el presente caso y que justifican la clínica neuropsicológica observada.

**ACTIVIDAD 24-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología****Test «Repite y Señala» (*Repeat and Point Test*) (Hodges et al., 2008)**

Es un instrumento de cribado (*screening*) diseñado recientemente para diferenciar entre pacien-

tes con probable diagnóstico de APP-DS (capaces de repetir) y APP-NF (capaces de señalar). Se utiliza un total de 10 palabras, de baja y alta probabilidad en el uso de la lengua. En el *subtest de repetición*, el evaluador lee en voz alta la palabra (p. ej., «repita pepino») mientras señala la imagen correspondiente a la palabra. El paciente debe únicamente repetir la palabra solicitada. En el *subtest de señalado*, el evaluador lee en voz alta la palabra clave a la vez que se muestra un total de 7 dibujos, entre los cuales está presente el correspondiente a dicha palabra clave verbalmente expresada (p. ej., la palabra «pepino»). Los seis dibujos distractores son de la misma categoría semántica y similar forma a la palabra clave (p. ej., berenjena, zanahoria, pimiento, puerro, remolacha y calabacín). El paciente debe señalar el dibujo que representa la palabra dicha por el evaluador.



## RESUMEN

- Diagnóstico establecido: afasia progresiva primaria no fluente.
- Hallazgos en neuroimagen:
  - Estructural (RM craneal): pequeñas lesiones en la sustancia blanca subcortical, frontal y parietal, probablemente relacionadas con focos isquémicos por enfermedad de pequeño vaso de acuerdo con la edad del paciente. No se observó atrofia cortical difusa, si bien se informa de una posible atrofia focal perisilviana.
  - Funcional (PET): hipometabolismo e hipoperfusión focal temporal izquierda con extensión parietal homolateral, compatible con proceso neurodegenerativo incipiente de posible demencia frontotemporal de la variante temporal.
- Habitualmente aparece antes de los 65 años. El perfil de deterioro cognitivo se focaliza, en las fases iniciales e intermedias de la enfermedad, en el ámbito del lenguaje. Ello permite establecer un diagnóstico diferencial con otros tipos de demencia que en sus estadios iniciales cursan con déficit lingüístico y con otras alteraciones cognitivas y neuroconductuales, como la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal en su variante conductual.
- La actual literatura neurocientífica permite establecer tres posibles variantes clínicas o subtipos de APP. Una evaluación neuropsicológica exhaustiva y específica del lenguaje posibilitará delimitar qué tipo de APP presenta el paciente y presuponer la evolución de su trastorno del lenguaje.
- No hay que olvidar que toda APP evoluciona, inexorablemente, hacia una demencia generalizada y la muerte. En consecuencia, no ha de resultar extraño que el tratamiento de la APP se centre en el uso de fármacos «anti-demencia» y de estimulación cognitiva, que pretenden ralentizar el curso evolutivo de la enfermedad.
- Es frecuente plantearse el uso de fármacos antidepresivos, para tratar el posible trastorno afectivo que presente el paciente con una APP, y de técnicas psicológicas que permitan dar soporte al paciente y paliar la posible claudicación del cuidador.



## ACTIVIDADES

## ACTIVIDAD 24-1. Repasando conceptos

✓ Ejercicio 1. Identifique los términos adecuados para las definiciones que se proponen en el crucigrama de la figura 24-3.

1. ¿Cómo se llama el autor a quién se le atribuye la primera descripción de una afasia progresiva primaria?

2. ¿Qué término deriva del latín *de y mens*?

3. ¿Qué autor describió la clínica de los dos subtipos más frecuentes de afasia progresiva primaria y dio nombre a este cuadro clínico?

4. ¿Qué tipo de afasia se puede constatar en la fase intermedia de la afasia progresiva primaria no fluente?

5. ¿Qué déficit implica una dificultad en encontrar el nombre y es característico de la afasia progresiva primaria?

6. ¿Qué enfermedad neurodegenerativa de tipo demencia se caracteriza, fundamentalmente, por un déficit afaso-apraxo-agnóstico?

7. ¿A qué tipo de variante neuroanatómica de la demencia frontotemporal corresponde la afasia progresiva primaria?

8. ¿Qué tipo o variante clínica de afasia progresiva primaria cursa con una afasia anómica, una de conducción y finaliza con una afasia global?

✓ Ejercicio 2. Encuentre los términos adecuados para las definiciones que se proponen en la sopa de letras de la figura 24-4.

1. Cuando un déficit cognitivo afecta a una única capacidad o habilidad cognitiva.

2. Enfermedad que comienza lentamente, sin síntomas obvios al principio, de manera que la persona no es consciente de su presentación.

3. Adjetivo, usado primariamente en salud, que significa la presencia de una clínica de causa desconocida. La combinación de raíces del griego significa «una enfermedad de etiología desconocida».

4. Adjetivo usado primariamente en salud que describe el conjunto de síntomas que definen un trastorno.

5. Término neuropsicológico que implica la dificultad para encontrar el nombre de un objeto durante el lenguaje espontáneo o por confrontación, en ausencia de una lesión neuroanatómica macroscópica.

**Tabla 24-4. Perfil general de deterioro cognitivo, en estadios iniciales e intermedios de la enfermedad, de la afasia progresiva primaria y sus variantes clínicas, de la enfermedad de Alzheimer y de la demencia frontotemporal**

Funciones cognitivas		Afasia progresiva primaria			Enfermedad de Alzheimer	Demencia frontotemporal
Generales	Específicas	No fluente	Logopénica	Demencia semántica		
<b>Memoria</b>	Declarativa	Preservada	Alterada	Alterada	Alterada	Alterada
	Episódica	Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Alterada
	Semántica	Preservada	Alterada a corto plazo	Alterada	Alterada	Alterada
<b>Praxias</b>	Bucofacial	Alterada	Preservada	Preservada	Preservada	Preservada
	Ideacional	Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Preservada
	Ideomotora	Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Preservada
	Constructiva	Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Alterada/preservada
<b>Gnosias</b>	Anosognosia	Ausente	Ausente	Presente	Presente	Presente
	Visual	Preservada	Preservada	Alterada	Alterada	Preservada
<b>Funciones visuoespaciales</b>		Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Preservada
<b>Funciones ejecutivas</b>		Preservada	Preservada	Preservada	Alterada	Alterada
<b>Lenguaje</b>	Afasia	Presente	Presente	Presente	Presente	Ausente/fluidez reducida
	Estadio inicial	Anómica	Anómica	Anómica	Anómica	Ninguna específica
	Estadio intermedio	Broca	Conducción	Transcortical sensorial	Transcortical sensorial/Wernicke	Ninguna específica
	Estadio final	Global	Global	Global	Transcortical mixta/global	Ninguna específica
<b>Alteraciones conductuales</b>		Depresión	Depresión/ausentes	Ausentes	Presentes (varias)	Presentes (varias)

al producir un estrés neural que favorezca o acelere el curso de la enfermedad. En la medida en que el paciente vaya incrementado su repertorio de déficits cognitivos, sin quedarse circunscrito en la esfera del lenguaje, la estimulación neuropsicológica debe abordar otras capacidades cognitivas. Esto último corresponde, probablemente, a la fase final del estadio intermedio y a la fase avanzada de la enfermedad.

Por otra parte, no es infrecuente, sobre todo en las fases iniciales de la enfermedad, la presencia de un trastorno afectivo con dos probables etiologías: una reacción catastrófica a la situación cognitiva y otra endógena o de causa biológica por la ubicación de la atrofia focal perisilviana. La alteración del estado de ánimo, probablemente, será más

frecuente en la APP-NF y en la APP-L que en la semántica. Su abordaje terapéutico debe fundamentarse en una intervención farmacológica con antidepresivos y no sólo con técnicas psicológicas para el tratamiento del síndrome depresivo. El uso de las terapias psicológicas tiene dos objetivos: el apoyo al paciente y el soporte a la familia. Esta intervención permitirá reducir los niveles de angustia y estrés, lo cual disminuirá al mínimo posible las alteraciones conductuales que pueda manifestar el paciente y la claudicación de los cuidadores principales.

En las fases terminales de la enfermedad, como en todo proceso neurodegenerativo de tipo demencia, serán necesarios los cuidados especializados de enfermería y el manejo de la disfagia.

**Recuadro 24-1. Diagnóstico diferencial entre la afasia progresiva primaria y otras demencias**

- ◆ Es necesario establecer un diagnóstico diferencial entre la APP, en las fases iniciales e intermedias de la enfermedad, con otros tipos de procesos neurodegenerativos de tipo demencia, como la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal, que a menudo presentan alteraciones del lenguaje iniciales (Tabla 24-4), si bien el perfil de las alteraciones lingüísticas es discretamente distinto (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011).
- ◆ En la **enfermedad de Alzheimer**, la anomia está presente desde etapas tempranas del deterioro cognitivo manifiesto, definiendo una afasia nominal o amnésica. Sin embargo, dicho déficit está enmascarado por la gravedad del trastorno en la memoria declarativa, retrógrada y anterógrada, y los pacientes no suelen manifestar espontáneamente su dificultad para encontrar palabras (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Deus, 2001; Deus et al., 2004). La anomia observada en los primeros estadios de la enfermedad no suele afectar excesivamente al lenguaje espontáneo, que suele estar indemne o ligeramente afectado.
- ◆ En los estadios intermedios o fases moderadas de la enfermedad de Alzheimer, la anomia es más pronunciada y el lenguaje espontáneo se vuelve vacío de contenido (Deus, 2001; Deus et al., 2004). A medida que el trastorno del lenguaje progresa, aparecen alteraciones en la comprensión oral, con relativa preservación de la repetición (afasia transcortical sensorial) o con alteración en la capacidad de la repetición y presencia de numerosas parafasias semánticas (afasia de Wernicke). En las fases avanzadas de la enfermedad de Alzheimer, la fluidez verbal decae, con preservación de la capacidad de la repetición objetivada mediante una ecolalia (afasia transcortical mixta) o con afectación global del lenguaje (afasia global) que progresa hacia un mutismo en las fases finales de la demencia (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Deus, 2001; Deus et al., 2004).
- ◆ Hay que destacar, finalmente, que el deterioro del lenguaje observado en la enfermedad de Alzheimer se acompaña de otros déficits neuropsicológicos, definiendo un deterioro cortical difuso, que afecta al movimiento proposicional o voluntario (apraxia), a la capacidad de reconocimiento o percepción (agnosia), a la memoria declarativa (amnesia retrógrada y anterógrada con esfuerzo de evocación y sin ella) y a las funciones ejecutivas (Deus et al., 2004).
- ◆ En la **demencia frontotemporal**, las alteraciones del lenguaje son más variables, si bien uno de los trastornos más precoces y constantes es el déficit en la fluidez verbal con consigna fonética y con un mejor rendimiento en la generación de sustantivos de una determinada categoría (fluidez semántica) (Deus et al., 2004; Mesulam, 2003).
- ◆ El lenguaje pierde espontaneidad y la conversación decrece, con la generación de frases empobrecidas, limitadas a la emisión de una o varias palabras, y se observan errores en la comprensión de los verbos (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Deus et al., 2004).
- ◆ Otras alteraciones del lenguaje que aparecen tempranamente en la demencia frontotemporal son el lenguaje vacío de contenido, un mejor rendimiento en la denominación de objetos por escrito que oralmente y problemas en la comprensión oral debidos a las alteraciones en el procesamiento de la estructura gramatical. El lenguaje espontáneo raras veces es abundante y, cuando está presente, se caracteriza por ser logorreico (lenguaje de presión o ensalada de palabras). A medida que la demencia frontotemporal avanza, el discurso se vuelve reiterativo, con la repetición de ciertas expresiones o frases cortas automáticas (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011).
- ◆ Finalmente, hay que destacar que los trastornos del lenguaje observados en la demencia frontotemporal existen junto con los déficits en las funciones ejecutivas y neuroconductuales (demencia frontal) y de la memoria declarativa (demencia frontotemporal o enfermedad de Pick) (Deus et al., 2004).

Arias, 2011). Una vez establecido el diagnóstico, el paciente con APP puede ser tratado con estrategias farmacológicas. Generalmente se utilizan fármacos «antidemencia», como los anticolinérgicos, aunque con beneficios modestos, y la estimulación cognitiva específica para el lenguaje.

Las tres formas o variantes de la APP son susceptibles de ser tratadas con la estimulación logopédica en las fases iniciales e intermedias de la enfermedad, ya que se puede ayudar al paciente a desarrollar estrategias de comunicación compen-

satoria mientras se mantengan preservadas otras funciones cognitivas no lingüísticas y, así, retrasar la evolución de déficit del lenguaje. Este tipo de intervención parece proporcionar, según evidencias preliminares, un beneficio a corto y medio plazo (6 meses) en los pacientes con una APP-DS (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011). Sin embargo, se ha sugerido que una estimulación logopédica/cognitiva no graduada y no acorde con la fase de la enfermedad no está indicada. Incluso se plantea que puede ser nociva para el paciente

relativamente reciente (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Bonner, et al., 2010). Se define como un trastorno adquirido y progresivo de la memoria semántica, caracterizada por un deterioro gradual del lenguaje que inicialmente afecta al componente productivo y más tardíamente al receptivo (Amici et al., 2006; Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Grossman, 2010; Hodges et al., 2010). El síntoma cognitivo más precoz y característico de la demencia semántica es la anomia. En su lenguaje espontáneo fluido, con preservación de la sintaxis y de las formas gramaticales, el discurso del paciente está vacío de contenido y existe una acusada anomia, con producción de circunloquios y parafasias semánticas. La comprensión del lenguaje oral se deteriora más tardíamente, y es fundamental para su diagnóstico clínico el constatar la falta de reconocimiento o de incapacidad para poder definir palabras simples. El déficit en el conocimiento de las categorías semánticas, que progresa de forma gradual, es generalizado y multimodal. La comprensión del lenguaje escrito está preservada en las fases iniciales, si bien los pacientes tienen dificultades para leer en voz alta palabras irregulares (Amici et al., 2006; Grossman, 2010; Mesulam, 2003). Por lo tanto, la evolución clínica del tipo de trastorno del lenguaje de tipo afásico que presenta la APP-DS es la progresión de una afasia anómica acusada (fase inicial), a una afasia transcortical sensorial (fase intermedia) y, finalmente, a una afasia global grave (fase final) (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011).

### ¿Cómo se debe evaluar la afasia progresiva primaria?

La evaluación neuropsicológica de la APP debe perseguir y cubrir cinco objetivos. En primer lugar, se debe identificar una APP posible o probable de acuerdo con el perfil de deterioro cognitivo lingüístico objetivado. En segundo lugar, se debe poder establecer un diagnóstico diferencial con respecto a otros procesos neurodegenerativos de tipo demencia, como la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal, que cursan en los estadios iniciales con un trastorno del lenguaje (Recuadro 24-1). En tercer lugar, se debe clasificar en función del perfil de deterioro cognitivo, centrado en el trastorno del lenguaje, el tipo de APP de acuerdo con las tres variantes clínicas descritas previamente. En cuarto lugar, como en todo proceso de demencia, se debe clarificar el grado de deterioro funcional que afecta a las AVD básicas e instrumentales. Finalmente, en quinto lugar, se debe determinar el

estadio evolutivo de la APP de acuerdo con el grado de deterioro cognitivo y funcional delimitado.

De acuerdo con tales objetivos, la exploración cognitiva debe incluir las funciones cognitivas, lingüísticas y no lingüísticas, y las capacidades funcionales que permitan cubrir tales fines.

Para conseguir el tercer objetivo, hasta la fecha no había una escala o tarea específica. Sin embargo, recientemente se ha creado un test breve, el denominado Test «Repite y Señala» (*Repeat and Point Test* [RPT]). Esta prueba permite discriminar muy bien las dos variantes más conocidas de APP (la APP-NF y la APP-DS). En el RPT, los pacientes con APP-DS rinden mal en la tarea de comprensión auditiva, que consiste en señalar a la orden verbal un objeto entre otros distractores semánticos y perceptivos (*pointing*). Por el contrario, ejecutan con normalidad la tarea de producción (*repeat*), que consiste en la repetición de 10 palabras multisilábicas de baja frecuencia. Los pacientes con APP-NF presentan un patrón de rendimiento cognitivo inverso con dificultad para repetir en presencia de una comprensión normal (para una descripción detallada del RPT, v. Actividad 24-3).

### ■ INTERVENCIÓN. ¿CÓMO PUEDE TRATARSE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA?

No existe tratamiento alguno curativo de la enfermedad, ni específico para cada variante de la APP. Sin embargo, en todo proceso neurodegenerativo es recomendable un diagnóstico precoz para iniciar lo antes posible un abordaje terapéutico potencialmente eficaz, con el fin de retardar al máximo el curso evolutivo de la enfermedad y, siempre, considerando la calidad de vida del enfermo. Por otra parte, la estimulación cognitiva puede ser focal o integral. El uso de uno u otro tipo de estrategia depende del tipo de demencia y del grado de deterioro cognitivo o fase evolutiva de la enfermedad.

En los pacientes con APP, el diagnóstico precoz parece especialmente posible, puesto que son remitidos a las unidades de demencia antes que los afectados por otros procesos neurodegenerativos de tipo demencia. La razón radica en que el paciente tiene una temprana conciencia de las alteraciones del lenguaje que manifiesta, en la ausencia de anosognosia y en el consiguiente gran desasosiego que le genera la anomia en el lenguaje espontáneo (Berthier-Torres y Dávila-

**Tabla 24-3. Delimitación lingüística y neuroanatomía funcional y estructural de las tres variantes de afasia progresiva primaria**

	No fluente	Logopénica o fonológica	Fluente o demencia semántica
<b>Dominios del lenguaje oral</b>			
<b>Rasgos característicos</b>	Reducción de la extensión de la frase y simplicidad en su producción oral. Emisión con esfuerzo. Anomia con agramatismo y errores fonéticos. Progresión hacia el mutismo	Lenguaje espontáneo oral lento, con pausas por anomia y presencia de parafasias fonológicas. Reducción de la fluencia, pero menor que en la afasia progresiva primaria no fluida	Progresivo déficit semántico con presencia de moderada anomia y parafasias semánticas. Lenguaje oral gramaticalmente correcto
<b>Fluidez</b>	No fluido	No fluido/fluido	Fluido
<b>Fonología</b>	Alterada, especialmente en el ritmo	Alterada	Preservada
<b>Habla</b>	Alterada. Disartria y apraxia del habla	Preservada	Preservada
<b>Prosodia</b>	Disprosodia	Disprosodia	Ausencia de disprosodia
<b>Comprensión</b>	Preservada en estadios iniciales. Comprensión sintáctica alterada	Preservada para palabras y anormal para frases	Alteración de la comprensión semántica con preservación de la sintáctica
<b>Repetición</b>	Alterada	Alterada	Preservada
<b>Denominación</b>	Leve a moderada alteración con parafasias fonológicas y verbales	Leve a moderada alteración con parafasias fonológicas	Notablemente alterada
<b>Localización neuroanatómica del déficit lingüístico</b>			
<b>Neuroimagen estructural</b>	Atrofia cortical focal perisilviana anterior de predominio izquierdo	Atrofia cortical focal bilateral y asimétrica, de predominio izquierdo, temporoparietal	Atrofia cortical focal bilateral y asimétrica, de predominio izquierdo, en circunvolución temporal media e inferior
<b>Neuroimagen funcional</b>	Hipoperfusión e hipometabolismo focal perisilviano anterior de predominio izquierdo	Hipoperfusión e hipometabolismo focal temporoparietal bilateral de predominio izquierdo	Hipoperfusión e hipometabolismo focal del polo temporal bilateral de predominio izquierdo

**Afasia progresiva primaria logopénica o fonológica**

Este tipo de APP se identificó en la última década (Amici et al., 2006; Bonner et al., 2010; Gorno-Tempini et al., 2008, 2011), si bien su existencia es aún controvertida (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011). Esta nueva forma de APP se caracteriza por un lenguaje espontáneo oral lento, con conciencia del déficit y con dificultad en la capacidad de la repetición, pero con relativa preservación de los aspectos motores del lenguaje oral, la gramática y la comprensión de palabras (Amici et al., 2006; Gorno-Tempini et al., 2008; Grossman, 2010). Junto a la leve anomia, son más frecuentes las parafasias fonéticas o fonológicas. Esta variante carece de disartria o apraxia del habla. Al inicio del proceso, la comprensión oral está preservada. La comprensión semántica de palabras y de relaciones semánticas es normal o está ligeramente

alterada. La capacidad de repetición para palabras es normal, si bien está alterada para las seudopalabras y frases. Con la evolución, la capacidad de denominación por confrontación visual se altera y la anomia es evidente, empeora la repetición y se acentúan los errores de omisión y las parafasias fonéticas (Amici et al., 2006; Gorno-Tempini et al., 2008, 2011). En resumen, la evolución clínica del tipo de trastorno del lenguaje de tipo afásico que presenta la APP-L es la progresión de una afasia anómica leve (fase inicial), a una afasia de conducción (fase intermedia) y, finalmente, a una afasia global grave (fase final) (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011).

**Afasia progresiva primaria fluida o demencia semántica**

El reconocimiento de la demencia semántica como entidad clínica bien delimitada es también

Tabla 24-2. Clasificación clínica de las demencias frontotemporales

Entidad	Síndrome	Manifestaciones clínicas	Lesión
<b>Variante frontal (clínica conductual)</b>	Enfermedad de Pick	Alteración de la conducta y la personalidad Síndrome disejecutivo. Déficit en memoria declarativa	Lóbulos frontales, simétrica y asimétricamente, y polos anteriores del lóbulo temporal
	Demencia frontal	Cambios de conducta y de personalidad. Síndrome disejecutivo	Región ventromedial bilateral del lóbulo frontal
<b>Variante temporal (clínica lingüística)</b>	Afasia progresiva primaria no fluente	Anomía y pérdida de fluidez, con agramatismo y parafasias fonéticas	Región perisilviana izquierda en su porción anterior
	Afasia progresiva primaria o logopélica/fonológica	Lenguaje lento, dificultad para encontrar palabras, con presencia de parafasias fonológicas	Región temporoparietal del hemisferio izquierdo
	Afasia progresiva primaria fluente o demencia semántica	Deterioro de la memoria semántica Presencia de parafasias semánticas con lenguaje espontáneo fluido pero sin contenido	Región temporal anterior y corteza temporal inferolateral del hemisferio izquierdo
<b>Otras (clínica mixta)</b>	Degeneración corticobasal	Síndrome rígido-acinético asimétrico, apraxia ideomotora asimétrica y síndrome de la mano ajena	Lóbulo parietal asimétrica y contralateralmente al hemicuerpo afectado
	Gliosis subcortical progresiva	Desorientación, afasia y agnosia y posible clínica psicótico-depresiva	Gliosis astrocitaria subcortical (leucogliosis) y degeneración frontotemporal

Modificado de Deus et al., 2004.

samiento visual y cambios en la personalidad (al menos en los estadios iniciales de la enfermedad), con episodio de depresión mayor o de reacción catastrófica (Amici et al., 2006; Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Gorno-Tempini et al., 2011; Hodges et al., 2010).

En los estadios iniciales, los problemas del lenguaje se circunscriben a la anomia en el lenguaje espontáneo, con preservación de la comprensión oral. A medida que progresa la atrofia perisilviana anterior se constata un declive en el lenguaje, que evoluciona gradualmente hacia la pérdida de la expresión oral, con la emisión de estereotipias verbales y sonidos guturales, que avanza de forma inexorable y culmina en un mutismo (Amici et al., 2006; Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Gorno-Tempini et al., 2011).

El lenguaje oral se caracteriza por un discurso espontáneo lento, pausado, laborioso, con gran esfuerzo en su producción, agramático (construcción gramatical muy simple), telegráfico y con alteración en la melodía (disprosodia). Durante el lenguaje espontáneo son frecuentes las pausas por anomia y la presencia de oraciones que sustituyen

al nombre de un objeto u acción verbal (circunloquios). Es más habitual la presencia de parafasias fonéticas, aunque es factible la presencia de parafasias semánticas y verbales. Si existe afectación del área motora primaria o de la ínsula en su porción anterior, se pueden objetivar alteraciones en la programación del habla con disartria o apraxia del habla. Al inicio del proceso, la comprensión oral está preservada. Sin embargo, a medida que la enfermedad progresa, se observa una alteración de la comprensión sintáctica y, posteriormente, una alteración de la comprensión semántica. Esta última afecta primero al significado de palabras de baja frecuencia de uso y, posteriormente, a la comprensión del lenguaje conversacional (Amici et al., 2006; Mesulam, 2003). La comprensión y la producción del lenguaje escrito tienen las mismas características que las del lenguaje oral. Finalmente, la evolución clínica del tipo de trastorno del lenguaje de tipo afásico que presenta la APPNF es la progresión de una afasia anómica leve (fase inicial), a una afasia de Broca (fase intermedia) y, finalmente, a una afasia global (fase final) (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011).

evolutivo de estos pacientes, con un cuadro clínico relativamente homogéneo en la alteración del lenguaje, progresaba de manera inexorable a una demencia generalizada (Amici et al., 2006).

Actualmente, el síndrome clínico de la APP, o síndrome de Mesulam, se define como una demencia focal de inicio gradual y empeoramiento progresivo y aislado en la esfera del lenguaje en pacientes que no sufren, al menos durante los 2 primeros años del trastorno, alteraciones en otras áreas cognitivas o conductuales ni en las AVD, y que mantienen una preservación relativa de la autonomía durante varios años, aunque, finalmente, evolucionan hacia una demencia generalizada (Amici et al., 2006; Mesulam, 2003). En la mayoría de los pacientes, la alteración del lenguaje se inicia con una anomia en el lenguaje espontáneo o por confrontación y suele progresar hasta afectar a la estructura gramatical (sintaxis) y a la comprensión (semántica) del lenguaje (Amici et al., 2006; Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Espert et al., 1996; Mesulam, 2003). Las únicas alteraciones cognitivas no afásicas que pueden darse al inicio del trastorno cognitivo en la APP son la incapacidad para realizar un movimiento voluntario o proposicional (apraxia) y para operar con números (acalculia) (Mesulam, 2003). La memoria episódica, el procesamiento visual y la personalidad permanecen relativamente intactos hasta las fases avanzadas de la enfermedad, lo cual permite hacer el diagnóstico diferencial de la variante conductual de la demencia frontotemporal y de las formas típicas de la enfermedad de Alzheimer (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Mesulam, 2003).

Esta entidad neurodegenerativa de tipo demencia focal se ha incluido en las denominadas demencias frontotemporales (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Deus et al., 2004) (Tabla 24-2). La demencia frontotemporal se considera la segunda causa más frecuente de demencia en personas mayores de 65 años (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011), cuya expresión clínica es relativamente estereotipada y se manifiesta, de forma básica, en dos grandes subtipos clínicos. El primero se ha denominado variante conductual y está clínicamente caracterizado por una disolución progresiva de la cognición social, de la conducta, de la motivación y una probable alteración de las funciones ejecutivas (Grossman, 2010) (cap. 23). El segundo se ha denominado APP (Mesulam, 2003) de la que, a su vez, se han descrito tres subtipos de presentación clínica (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011). En general, los estudios de neuroimagen estructural y funcional revelan,

respectivamente, una atrofia cortical en el lóbulo temporal o frontal y una hipoperfusión localizadas en el hemisferio izquierdo que justifican la clínica manifestada (Amici et al., 2006; Espert et al., 1996; Grossman, 2010; Mesulam, 1982). Debido a la heterogeneidad y la inespecificidad neuropatológica de la APP, dicho síndrome se ha asociado a una histopatología propia de otros síndromes neurodegenerativos, como la enfermedad de Pick, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y la enfermedad de Alzheimer (Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011; Espert et al., 1996).

### ¿Hay varios tipos de afasia progresiva primaria?

Los pacientes con APP no presentan, en general, patrones clásicos de afasia. Tampoco existen trastornos del lenguaje que sean patognomónicos de esta enfermedad. Clásicamente, desde la primera formulación de Mesulam, en 1982, se ha considerado que estos pacientes muestran un cuadro clínico que evoluciona desde una anomia (**estadio anómico**) hacia una afasia de tipo no fluido (**estadio agramático**). Entre el estadio anómico y el agramático el paciente puede manifestar una leve apraxia ideomotora de ejecución, acalculia, trastornos constructivos y, en ocasiones, déficit de la inhibición motora. Ello ha sugerido que la afectación se extiende desde el lóbulo temporal o frontal hacia la corteza prefrontal y parietal (Mesulam, 2003). Sin embargo, en la literatura científica se han descrito otras formas de APP. En consecuencia, si bien en el curso habitual del proceso estos pacientes son diagnosticados llanamente de APP, con posterioridad, y en relación con las características de su lenguaje, se pueden considerar tres variantes o subtipos clínicos: afasia progresiva primaria no fluente (APP-NF), afasia progresiva primaria logopélica o fonológica (APP-L) y afasia progresiva primaria fluente o demencia semántica (APP-DS) (Amici et al., 2006; Bonner et al., 2010; Gorno-Tempini et al., 2011). Está consensuado que todas las formas clínicas de APP evolucionan inexorablemente a una demencia generalizada. A continuación, y de forma breve, se describen las características clínicas de cada variante (Tabla 24-3).

### Afasia progresiva primaria no fluente

Esta forma de APP se caracteriza por la presencia de un déficit progresivo consciente en la expresión del lenguaje oral, en ausencia de alteraciones en la memoria episódica y semántica, de proce-

Tabla 24-1. Evaluación neuropsicológica efectuada en el proceso diagnóstico transversal y de seguimiento evolutivo (cont.)

Función cognitiva	Procesos	Prueba empleada	Resultados	
			Julio 2010	Mayo 2011
Escalas generales	Cognición	MEC	Normal-bajo	Leve alteración
		MMSE	Normal-bajo	Leve alteración
		ADAS-COG	Normal-bajo	Leve alteración
	Depresión	Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage	Significativa	-
Funcionalidad		Escala de Deterioro Funcional de Blessed	Normal	Normal

ADAS-COG: Escala para la Evaluación de la Enfermedad de Alzheimer-Subescala Cognitiva; BNLN: Batería Neuropsicológica Luria-Nebraska; MEC: Minlexamen Cognoscitivo de Lobo; MMSE: *Mini-Mental State Examination*; WAB: Batería de Western para el Diagnóstico de la Afasia; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Wechsler-III.

Se le administraron las mismas pruebas cognitivas que en la exploración previa (Tabla 24-1) y se constató un **rendimiento cognitivo global** levemente afectado según edad y nivel cultural, aunque seguía destacando la ausencia de deterioro de la capacidad funcional. Se observó una leve afectación de la capacidad de **concentración** y **cálculo** mental. En relación con la **memoria**, seguía mostrando una alteración moderada de la memoria verbal inmediata y de trabajo, con un déficit moderado-grave de la memoria verbal de fijación y de la memoria remota, tanto semántica como episódica, con nula retención verbal tanto a corto plazo —que mejoraba con ayuda de claves semánticas— como a largo plazo.

En cuanto a las **funciones lingüísticas**, se registraron dificultades en el reconocimiento verbal por presencia de numerosos falsos reconocimientos, con un lenguaje espontáneo poco fluido y disártrico. En esta evaluación presentó una alteración evidente en la denominación por confrontación visual (anomia), observándose durante la prueba numerosas parafasias fonéticas. Asimismo, se advirtió una discreta afectación de la comprensión lectora de textos simples, con compromiso de la lectura mecánica (errores de sustitución de letras y palabras y numerosas rectificaciones) y de la velocidad lectora. La fluidez verbal era baja con consigna semántica y fonética. También mostró una alteración de la capacidad de automatización de **secuencias motoras** y un enlentecimiento en las secuencias **gráficas** y en la capacidad de **planificación** y **atención** visual simple.

Las restantes funciones cognitivas exploradas se encontraban dentro de los límites de la normalidad. En esos momentos, el perfil neuropsicológico de Maribel consistía en una disfunción cognitiva de predominio perisilviano anterior, temporal

lateral y medial, parietal izquierdo, con afectación de funciones prefrontales. La progresión del déficit con respecto a la exploración neuropsicológica previa, la ausencia de deterioro cognitivo cortical difuso y el perfil de deterioro observado sugerían un posible inicio de APP no fuente y permitían descartar una enfermedad de Alzheimer de inicio afásico. Se recomendó a la familia estimulación cognitiva individual para intentar enlentecer el proceso de deterioro cognitivo progresivo, así como una cita con neurología para valorar el inicio de farmacoterapia.

## ■ AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

### ¿La afasia progresiva primaria es un tipo de demencia?

La existencia de pacientes con un trastorno progresivo del lenguaje de tipo afásico ha sido descrito desde el siglo XIX (Espert et al., 1996). No obstante, fue Marcel Mesulam quien, en 1982, estableció la relación clínico-neuroanatómica, al publicar una serie de 6 pacientes con un trastorno afásico lentamente progresivo sin signos de afectación cognitiva difusa, ni alteraciones conductuales que pudieran sugerir una demencia. Desde el punto de vista neuroanatómico, estos pacientes presentaban una atrofia cortical focal perisilviana anterior (frontal) o temporal anterior del hemisferio dominante (izquierdo) para el lenguaje, verificada mediante tomografía computarizada (TC). Dada la sintomatología manifiesta y su evolución clínica, Mesulam denominó a este trastorno afasia lentamente progresiva sin demencia (Mesulam, 1982) y diferenció dos formas, la fuente y la no fuente (Mesulam, 2003). Sin embargo, el curso



**Tabla 24-1. Evaluación neuropsicológica efectuada en el proceso diagnóstico transversal y de seguimiento evolutivo**

Función cognitiva	Procesos	Prueba empleada	Resultados	
			Julio 2010	Mayo 2011
<b>Orientación</b>	Tiempo, espacio y persona	MEC-MMSE	Normal	Discreta desorientación temporal
<b>Concentración y cálculo mental</b>		MEC WAB MMSE	Normal Normal Leve alteración	Leve alteración en las tres pruebas
<b>Atención</b>	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte A	Enlentecido	Enlentecido
<b>Memoria verbal</b>	Inmediata	MEC-MMSE	Leve alteración	Leve alteración
	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Leve alteración	Déficit moderado
	Fijación	ADAS-COG	Déficit moderado	Déficit moderado
	Recuerdo a corto plazo	MEC-MMSE	Nula retención	Nula retención
	Recuerdo a largo plazo	ADAS-COG	Normal según fijación	Nula retención
	Reconocimiento	ADAS-COG	Alterado	Alterado
	Memoria retrógrada	WMS-III	Moderado déficit	Déficit moderado
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de Vocabulario de Boston WAB	Leve alteración	Leve alteración
			Leve alteración	Leve alteración
	Comprensión de órdenes orales	ADAS-COG	Normal	Dificultad ante órdenes complejas
	Comprensión de órdenes escritas	WAB	Normal	Normal
	Repetición de oraciones	WAB	Normal	Leve alteración
	Fluidez verbal	Animales	Normal-baja	Alterado
		FAS	Déficit moderado	Muy alterado
	Escritura espontánea	MEC-MMSE	Normal	Normal
Escritura al dictado	WAB	Leve alteración	Leve alteración	
<b>Praxias</b>	Ideomotora simbólica	BNLN	Normal	Normal
	Ideomotora imitación	BNLN	Normal	Normal
	Ideacional	ADAS-COG	Normal	Normal
	Constructiva	ADAS-COG	Normal	Normal
<b>Percepción</b>	Gnosis visual compleja	Test de Poppelreuter Relojes de Luria	Leve alteración Normal	Leve alteración Normal
	Gnosis cromática	WAB	Leve alteración	Leve alteración
<b>Funciones premotoras</b>	Coordinación motora bimanual	BNLN	Normal	Normal
	Alternancias motoras	BNLN	Enlentecido	Alterado
	Alternancias gráficas	BNLN	Enlentecido	Enlentecido
	Inhibición recíproca	BNLN	Leve alteración	Leve alteración
<b>Función ejecutiva</b>	Razonamiento verbal abstracto	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Leve alteración	Alterado

Continúa

Sin embargo, no tenía problemas para conciliar el sueño o mantenerlo (insomnio). Lo que más preocupaba a Maribel eran sus problemas en el lenguaje oral. No refirió déficits sensoriales graves—excepto una hipoacusia neurosensorial—ni de desorientación espaciotemporal. Como factores de riesgo destacables presentaba hipercolesterolemia pura e hipertensión esencial, controladas con tratamiento farmacológico.

Como antecedentes médicos familiares destacaba que a su padre se le había diagnosticado probable demencia senil, sin especificar tipología, y que había fallecido a los 82 años de edad tras 12 años de evolución.

### Evaluación neuropsicológica

La exploración neuropsicológica se realizó elaborando un protocolo específico, con el que se valoraron, mediante tests específicos, diversas funciones cognitivas (Tabla 24-1). Los resultados del conjunto de estas pruebas revelaron que la percepción subjetiva de Maribel, cuyo nivel cultural era el correspondiente a unos estudios primarios, se ajustaba a sus déficits cognitivos. Obtuvo un **rendimiento cognitivo global** normal-bajo y se observó sintomatología depresiva significativa.

En relación con las **funciones mnésicas**, presentó una afectación moderada de la memoria verbal inmediata y de trabajo. La alteración de la fijación de material verbal fue moderada-grave, con una pendiente de aprendizaje prácticamente nula. El recuerdo a corto plazo fue nulo, con un deterioro discreto del recuerdo a largo plazo y una alteración del reconocimiento. El déficit de la memoria retrógrada fue leve. Asimismo, presentó una discreta afectación del **cálculo mental complejo**.

En cuanto a las **funciones lingüísticas**, el lenguaje espontáneo era levemente disártrico, con una anomia muy discreta, aunque no de forma constante, que se objetivó en las tareas de denominación por confrontación visual. También se observaron ligeras alteraciones en la repetición de oraciones y en la agilidad verbal, con baja fluidez verbal con consigna fonética. Se constató un entrecimiento de la capacidad de automatización de **secuencias motoras y gráficas**, así como de la capacidad de **planificación y atención** visual simple. Las restantes funciones cognitivas exploradas estaban dentro de los límites de la normalidad según edad y nivel cultural.

Los resultados de la evaluación neuropsicológica son compatibles con una disfunción de predominio prefrontal y temporal lateral con compromiso

de la superficie temporal medial. No se percibieron signos afaso-apraxo-agnósicos, ni acalculia. Se concluyó que presentaba un leve deterioro cognitivo de predominio lingüístico, con presencia de sintomatología depresiva reactiva concomitante. Se recomendó un control evolutivo al cabo de 6-9 meses para realizar el diagnóstico cognitivo.

### Seguimiento evolutivo del déficit cognitivo y neuroconductual

En diciembre de 2010, acudió de nuevo, para seguimiento evolutivo, a la consulta de neurología. Se constató una mejoría afectiva, aunque continuaba presentando algunos déficits en la capacidad de evocación espontánea de nombres y, algunas veces, conducta evitativa de hablar en público o en grupo.

Unos meses más tarde, y tras el fallecimiento de su marido, la familia decidió realizar la exploración neuropsicológica de control, porque durante este período de tiempo habían notado un importante empeoramiento de sus déficits cognitivos. Al mismo tiempo, decidieron acudir a otro neurólogo para que fuera de nuevo valorada. El nuevo facultativo les propuso realizar una PET como una alternativa al estudio de neuroimagen estructural. En el estudio de la PET, efectuado en julio de 2011, se informó de un hipometabolismo e hipoperfusión focal temporal izquierda con extensión parietal homolateral compatible con proceso neurodegenerativo incipiente de posible demencia frontotemporal de la variante temporal (v. Fig. 24-2 en el Atlas en color).

En la visita de control neuropsicológico, efectuada en mayo de 2011, los hijos explicaron que, desde que había muerto su marido, la veían más «perdida». Durante el tiempo en que lo cuidaba se pasaba el día ocupada y tenía una serie de rutinas que seguía a la perfección. En esos momentos, sin embargo, notaban que se le «hacía un mundo» el hecho de planificar los menús para los hijos que iban a comer a su casa (no eran todos y no iban siempre los mismos). Continuaba acudiendo a misa y cantando en el coro, pero apreciaban que cada vez tenía más dificultades para comunicarse, su lenguaje era cada vez menos fluido y, en ocasiones, realizaba cambios en las letras que configuraban las palabras que expresaba oralmente (parafasias fonéticas). También referían verla más apática, aunque intentaban que realizase actividades, y se turnaban para acompañarla en la comida del mediodía. La hija menor de Maribel había tenido un niño y ella está muy animada con él.

recados que le daban, y a su médico de familia le había comentado que también sentía que perdía la memoria. Sus hijos, a su vez, se habían percatado en los últimos 2 meses de dicha pérdida de memoria, en especial, para hechos recientes. Además, habían detectado una mayor dificultad en la expresión oral, que cada vez se hacía más evidente, llegando en algunos momentos a no ser capaz de relatar sus ideas, ya que el hecho de que no tuviera facilidad para evocar algunas palabras hacía que se bloquease y que su problema en la expresión oral empeorase.

Por todo lo comentado, decidieron acudir, en abril de 2010, a una visita con el neurólogo, quien solicitó dos pruebas diagnósticas complementarias: una RM craneal y una exploración neuropsicológica. Inicialmente, el neurólogo constató que la exploración física era normal, pero que en el ámbito cognitivo había un posible trastorno del lenguaje oral, definido y focalizado en la dificultad para decir el nombre de lo que quería expresar. La RM craneal (Fig. 24-1) informó de la existencia de

pequeñas lesiones en la sustancia blanca subcortical, frontal y parietal, probablemente relacionadas con focos isquémicos por enfermedad de pequeño vaso. No se constató atrofia cortical difusa, aunque se vislumbró una posible atrofia focal perisilviana.

Unos 3 meses después, Maribel y su hija acudieron a la consulta neuropsicológica. Durante la primera entrevista, Maribel refirió que, en los últimos meses, había notado algunos olvidos, pero que éstos no interferían en sus actividades de la vida diaria (AVD) ni básicas ni instrumentales (no presentaba dificultades al vestirse, con el manejo del dinero o para coser), aunque advertía que le costaba más llevarlas a cabo. Dicha información fue ratificada por su hija, quien explicó que su madre recordaba más detalladamente anécdotas de cuando era joven que las más recientes. Maribel comentó que con anterioridad no había sufrido alteraciones del estado de ánimo significativas, pero que desde hacía unos 3-4 meses estaba muy afectada, puesto que a su marido le habían detectado un tumor en el pulmón con metástasis.



Figura 24-1. Resonancia magnética de Maribel en la que se observan pequeñas lesiones en la sustancia blanca subcortical, frontal y parietal, probablemente relacionadas con focos isquémicos por enfermedad de pequeño vaso. No hay atrofia cortical difusa, aunque sí una posible atrofia focal perisilviana (flechas). Nótese que las imágenes muestran el hemisferio izquierdo a la derecha (R, *right*, derecha), y viceversa (L, *left*, izquierda).

característicos de procesos neurodegenerativos de tipo demencia. Específicamente, la demencia por enfermedad de Alzheimer, la demencia vascular, la demencia con cuerpos de Lewy y la demencia frontotemporal en sus diferentes variantes, que representan aproximadamente el 90 % de los casos con diagnóstico clínico en vida del paciente de probable demencia. Actualmente, la enfermedad de Alzheimer sigue siendo la primera causa de demencia en la tercera edad (López-Pousa y Garre-Olmo, 2011). El eje central clínico y evolutivo de la enfermedad de Alzheimer está constituido por los trastornos neuropsicológicos, desde su inicio hasta su desenlace final, si bien no siempre se manifiestan de forma homogénea, siendo la amnesia declarativa progresiva el componente cognitivo más destacado de la clínica neuropsicológica (Alberca-Serrano, 2011; Deus et al., 2004).

Sin embargo, Alois Alzheimer, en su clásica descripción de 1907, ya hizo especial hincapié en la presencia de la alteración del lenguaje junto con los déficits mnésicos característicos (Deus, 2001). Esta alteración es precoz y frecuente, aunque muy heterogénea, siendo la anomia o incapacidad para encontrar nombres el signo neuropsicológico más evidente (Alberca-Serrano, 2011). Por ello, no es infrecuente que cuando un paciente acude con quejas de dificultades para encontrar las palabras en el lenguaje espontáneo y posibles problemas de la memoria declarativa, el primer diagnóstico neurológico y neuropsicológico que se sospeche sea de posible enfermedad de Alzheimer en fase inicial y no de otro tipo de proceso neurodegenerativo.

Sin embargo, hay que destacar que el trastorno del lenguaje oral sólo es desproporcionadamente intenso en su inicio en 1 de cada 10 casos de enfermedad de Alzheimer. Apenas en el 1 % de los pacientes con esta enfermedad, una afasia de tipo fonológico (afasia logopénica) persiste aislada durante años y raras veces es de tipo semántico. Asimismo, hay que matizar que cuando se verifican series de enfermos con una afasia progresiva primaria (APP), considerada un subtipo de demencia frontotemporal de la variante temporal, sólo en la tercera parte de los casos se encuentra una enfermedad de Alzheimer. La frecuencia de este hallazgo está en función y condicionada por el tipo de afasia. Así, está presente en el 44 % de los casos con una clínica neuropsicológica compatible con una afasia progresiva no fluida, en el 70 % si hay una afasia global (expresiva y receptiva) y sólo en el 10 % si es una afasia semántica (Alberca-Serrano, 2011).

Como señalan Berthier-Torres y Dávila-Arias (2011), en los estadios iniciales de la APP, su detección y la identificación del tipo o variante clínica resultan muy difíciles si únicamente se efectúa una evaluación del lenguaje—no exhaustiva o poco sensible—, sin considerar funciones cognitivas que permitan diferenciarla de otras entidades neurodegenerativas de tipo demencia. Ello se debe a que las alteraciones son sutiles y monosintomáticas, casi limitadas a la dificultad para encontrar las palabras en el lenguaje espontáneo o por confrontación—anomía cuando hay daño cerebral adquirido y disnomia cuando se debe a una disfunción cerebral o a un problema del neurodesarrollo— (Mesulam, 2003). Por otro lado, en estas fases tempranas de la APP, las técnicas de neuroimagen estructural (como la resonancia magnética [RM]) y funcional (como la tomografía por emisión de fotón único [SPECT] o la tomografía por emisión de positrones [PET]) pueden ser de inestimable ayuda (Amici et al., 2006; Berthier-Torres y Dávila-Arias, 2011), puesto que localizan las regiones corticales afectadas y permiten discriminar entre sí las tres posibles variantes descritas de APP (Amici et al., 2006; Hodges et al., 2010). Finalmente, cabe señalar que el diagnóstico neuropsicológico debe fundamentarse, en muchas ocasiones, en el seguimiento evolutivo del caso. Ello permite ver la progresión del déficit cognitivo y ayuda a precisar el diagnóstico neuropsicológico final.

En el presente caso se efectuó una exploración neuropsicológica extensa y sensible, cuyos resultados se relacionan con los obtenidos en las técnicas de neuroimagen. Asimismo, se ha efectuado un seguimiento evolutivo que ha permitido confirmar el diagnóstico.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. ¿DÓNDE SE ESCONDEN LAS PALABRAS?

### Historia de Maribel

Maribel nació en Granada en 1945. A los 65 años de edad, y mientras atravesaba una situación familiar complicada (la enfermedad oncológica de su marido en una fase de cuidados paliativos), comenzó a apreciar dificultades para expresarse oralmente. Refería, con absoluta conciencia del déficit, que notaba cómo le costaba explicar lo que quería con la misma facilidad que lo había hecho hasta ese momento, sobre todo porque tenía problemas para encontrar el nombre de las cosas. Asimismo, se daba cuenta de que olvidaba citas o

# Afasia progresiva primaria no fluente

*Me decían que tenía Alzheimer  
pero sólo es que no encuentro mis palabras*

J. Deus Yela y M. Salas Cortés

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

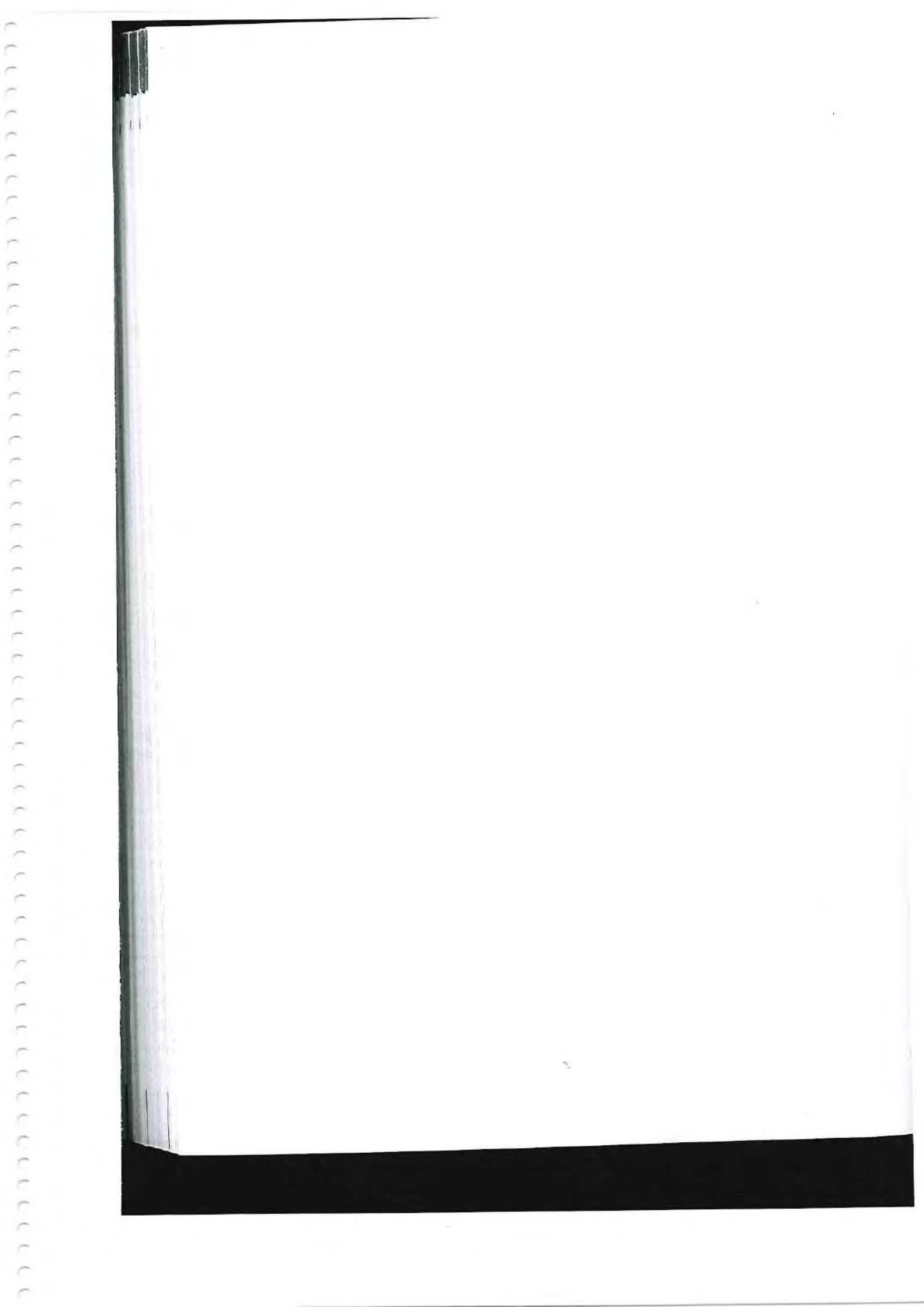
- Identificar la afasia progresiva primaria como un subtipo, la variante temporal, de la demencia frontotemporal.
- Definir e identificar las manifestaciones clínicas neuropsicológicas de los distintos tipos de afasia progresiva primaria, así como localizar las principales áreas neuroanatómicas relacionadas con cada uno.
- Diseñar un protocolo de evaluación que permita diferenciar neuropsicológicamente este tipo de demencia de la enfermedad de Alzheimer.
- Establecer el perfil de deterioro neuropsicológico de los diferentes subtipos de afasia progresiva primaria con respecto a la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal, variante conductual, y a la enfermedad de Pick.

## ■ INTRODUCCIÓN

El lenguaje oral y escrito ha sido una de las primeras funciones cognitivas ampliamente investigadas y de mayor interés neurocientífico. Ello puede ser debido a que dicha habilidad cognitiva permite la comunicación entre individuos, función humana altamente valorada, y posibilita una gran autonomía funcional. No es de extrañar, por lo tanto, que en el último tercio del siglo XIX ya se hubiera avanzado extensamente en el estudio clínico y neuroanatómico de los trastornos agudos del lenguaje oral y escrito secundarios a un daño cerebral focal adquirido en áreas corticales perisilvianas izquierdas. Por otro lado, por ese mismo período y a principios del siglo XX, cobraba importancia el estudio de los pacientes que, en ausencia de una alteración del nivel de conciencia, presentaban un deterioro focal o difuso progre-

sivo de sus capacidades cognitivas y conductuales que afectaban a la volición y a su autonomía funcional. Se empezaba a gestar el concepto y la descripción sindrómica de la demencia. Ambos intereses confluyen en la exposición, a finales del siglo XIX, de pacientes con un trastorno focal progresivo del lenguaje. A Arnold Pick se atribuye la primera descripción en 1892 de un caso clínico con un cuadro de estas características. Casos similares fueron publicados por autores coetáneos a Pick, como Dejerine y Sérieux en 1897 o Franceschi y Rosenfeld en 1908. Sin embargo, no fue hasta 1982 cuando Wechsler y sus colaboradores y, más específicamente, Marcel Mesulam, volvieron a describir un cuadro clínico con un progresivo y focal deterioro del lenguaje expresivo sin alteración del nivel de conciencia (Deus et al., 2004).

Desde el punto de vista clínico se pueden observar, habitual y mayoritariamente, cuatro tipos



- degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;51:1546-54.
- O'Brien JT, Erkinjuntti T, Reisberg B et al. Vascular cognitive impairment. *Lancet Neurol* 2003;2:89-98.
- Pfeffer RI, Kurosaki TT, Harrah CH. Measurement of functional activities in older adults in the community. *J Gerontol* 1982;37:323-9.
- Rascovsky K, Hodges JR, Kipps CM et al. Diagnostic criteria for the behavioral variant of frontotemporal dementia (bvFTD): current limitations and future directions. *Alzheimer Dis & Assoc Disord* 2007;2:S14-S18.
- Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2011;134:2456-77.

de colaboración y capacidad. Aunque en aquellos muy deteriorados puede ser difícil, no debe obviarse, ya que, incluso en estos casos, constituye una fuente de valiosa información sobre su estado. Durante la evaluación puede observarse, de forma directa o indirecta, si el paciente está orientado, su nivel de alerta y mantenimiento de la atención, la capacidad de comunicación, la adecuación de la conducta verbal y no verbal al medio, indicadores de síntomas cognitivos o emocionales, la conciencia que tiene de su estado, entre otros.

En muchos casos, la información no puede obtenerse sólo del paciente. La falta de conciencia de sus déficits, sus propios problemas de memoria, sus dificultades de comunicación, su estado emocional, etc., hacen necesario, y en ocasiones imprescindible, la entrevista con los familiares. El informante ideal es alguien suficientemente cercano al paciente como para haber apreciado el inicio y la evolución de los déficits y ofrecer información fiable sobre los problemas que sufre en la vida diaria. Si bien la información suministrada por un observador directo de la conducta del paciente en su medio natural tiene indudable valor, no debe olvidarse que las observaciones de personas no entrenadas y emocionalmente comprometidas pueden presentar ciertos sesgos.

Existen varios instrumentos que facilitan la obtención de los datos necesarios y que permiten, además, conseguir un indicador cuantitativo del nivel de independencia funcional. El Test del Informador (*Informant Questionnaire of Cognitive Decline in the Elderly*, IQCODE) de Jorm y Jacomb (1989) requiere que quien responda haya mantenido una relación más o menos estrecha con el paciente en los últimos 10 años. A partir de su conocimiento del paciente, debe valorar los cambios observados en una escala de 5 puntos (1 = máxima mejoría, 5 = máximo empeoramiento). Consta de 26 cuestiones que abarcan diferentes áreas: capacidades mnésicas, capacidades intelectuales, orientación y actividades de la vida diaria (p. ej., conoce el sitio de los armarios en su casa donde se guardan las cosas). La puntuación máxima es de 130, sugiriéndose una puntuación de 78 o menor como indicador de normalidad. El Cuestionario de Actividad Funcional (*Functional Activities Questionnaire*, FAQ) de

Pfeffer et al. (1982) tiene un formato similar. Consta de 11 preguntas sobre actividades diversas (p. ej., ¿puede hacer solo la comida?); el informante debe valorar en cada caso la capacidad del paciente para realizarlas, utilizando una escala de 0 a 3 puntos (0 = normal, podría hacerlo; 3 = no puede hacerlo). La puntuación máxima es de 33 (máxima disfunción); la obtención de 6 puntos o más se considera indicativa de alteraciones funcionales.

✓ Ejercicio 2. Uno de los inconvenientes del *Mini-Mental State Examination* (MMSE), que comparte con otros tests de cribado, es su escasa sensibilidad en las fases iniciales de la demencia (v. Actividad 21-3). El *Addenbrooke's Cognitive Examination* (ACE) (Mathuranath et al., 2000) es una herramienta de cribado cognitivo que, según diversos estudios, es más sensible en la detección y diferenciación de la demencia. Recientemente se ha presentado la revisión de esta prueba: ACE-R (Mioshi et al., 2006).

Busque información sobre este instrumento. Podrá constatar que contiene los ítems del MMSE y que se han añadido diversas tareas. Identifique los cambios y señale qué componentes cognitivos pueden ahora evaluarse con respecto al MMSE o al Minieexamen Cognoscitivo de Lobo (MEC).

✓ Ejercicio 3. Una prueba frecuentemente utilizada para la valoración del estado de ánimo en enfermedades neurodegenerativas es la Escala de Depresión Geriátrica (*Geriatric Depression Scale*). Explique en qué consiste esta prueba y describa otros posibles instrumentos para la valoración de la depresión.

### ACTIVIDAD 23-3. Neuropsicología en el cine

#### Cinefórum

- Ferreras I, director. *Arrugas*. España: Perro Verde Films; 2011. Basada en el cómic del mismo nombre.

Trate de establecer posibles semejanzas y diferencias entre el tipo de demencia que presenta Emilio, el protagonista de la película, y lo que sería esperable si se tratara de una persona con DFT-vc.

#### BIBLIOGRAFÍA

Gorelick PB, Scuteri A, Black SE et al. Vascular contributions to cognitive impairment and dementia: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011;42:2672-713.

Hachinski V, Iadecola C, Petersen RC et al. National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Canadian Stroke Network vascular cognitive impairment harmonization standards. *Stroke* 2006;37:2220-24.

Hornberger M, Piguet O. Episodic memory in frontotemporal dementia: a critical review. *Brain* 2012;135:678-92.

Neary D, Snowden JS, Gustafson L et al. Frontotemporal lobar



constructivas y en algunas funciones lingüísticas (comprensión y denominación). Al comparar su ejecución con los resultados de la evaluación realizada 1 año antes (marzo 2010), se constató un empeoramiento en todas las áreas señaladas. Por otro lado, las funciones visuoperceptivas y las restantes funciones prácticas y lingüísticas se mantenían estables y dentro de la normalidad.

El perfil neuropsicológico objetivado era indicativo de *afectación frontal, corticosubcortical, temporal de predominio izquierdo y temporomedial bilateral*. Como puede observarse, la afectación temporomedial había evolucionado, pasando de ser de predominio derecho a bilateral. Esta evolución del perfil sugiere la posibilidad de un origen vascular del deterioro cognitivo (diagnóstico de deterioro cognitivo vascular posible). Ahora bien, atendiendo a los criterios para este tipo de demencia, esta posibilidad quedaba descartada ante la ausencia, de nuevo, de evidencias clínicas de ictus y de lesiones vasculares en las pruebas de neuroimagen.

Por otro lado, la alteración generalizada en la memoria y la afectación bitemporal que ella sugiere, junto al incremento de los déficits en lenguaje, planteó la posibilidad de una enfermedad de Alzheimer de evolución atípica. Ante este hecho, unido a otros motivos clínicos, se decidió reali-

zar un estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR). Los resultados de este estudio fueron negativos para los biomarcadores de depósito de la proteína  $\beta$ -amiloide ( $A\beta_{42}$ ), así como para los marcadores de degeneración neuronal (tau total y tau fosforilada). Estos datos permitieron descartar, razonablemente, la presencia de enfermedad de Alzheimer (cap. 21).

En ese momento estaban ya disponibles los criterios de consenso del FTDC. De acuerdo con ellos, el diagnóstico en esta tercera evaluación fue el de *DFT-vc posible*. Como queda reflejado en la tabla 23-1, el perfil de Elena cumplía con los criterios de enfermedad neurodegenerativa y presentaba los síntomas comportamentales/cognitivos A3, B1, C1 y C2, E1 y F1 del nivel de certeza de *posible DFT-vc*. No cumplía el criterio F2, referido a la conservación relativa de la memoria episódica, pero ha de tenerse en cuenta que Elena no estaba ya en las fases iniciales de la demencia y, por otro lado, la relativa preservación de la memoria episódica es un tema actualmente en discusión (Hornberger y Piguet, 2012). Por otra parte, no se planteó el diagnóstico de DFT-vc probable porque no se cumplía el criterio C de esta modalidad, es decir, no se observaban atrofia o hipofuncionalismo frontal o temporal en las pruebas de neuroimagen.

## RESUMEN

- **Diagnóstico:**
  - Juicio clínico: la evolución de los síntomas condujo a un cuadro de DFT-vc posible.
  - Hallazgos en pruebas complementarias: en RM, varias lesiones puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca subcortical de predominio frontal y parietal bilateral, en relación con pequeños infartos lacunares de aspecto crónico e incipiente leucomalacia isquémica periventricular por probable enfermedad de pequeño vaso.

Análisis de LCR negativos para los biomarcadores de depósito de la proteína  $\beta$ -amiloide ( $A\beta_{42}$ ) y para los marcadores de degeneración neuronal (tau total y tau fosforilada) que permiten descartar enfermedad de Alzheimer.

- Perfil neuropsicológico característico: evolución desde alteraciones comportamentales y del estado de ánimo a graves alteraciones en la mayoría de las funciones exploradas.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 23-1. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 1. Con la ayuda de un atlas de neuroanatomía, identifique las zonas donde se observan las lesiones en la RM de la paciente (Fig. 23-1). Para la realización de este ejercicio se recomienda: Möller TB, Reif E. Atlas de bolsillo de cortes anatómicos. Tomo 1: cabeza y cuello. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2001.

### ACTIVIDAD 23-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

#### Tests del Informador

En el inicio de cualquier evaluación, la entrevista al paciente y al acompañante permitirá recoger, entre otros datos, la historia de deterioro y la situación funcional actual del paciente. La profundidad de la entrevista con el paciente dependerá de su nivel

cognitivas. En ese momento, por lo tanto, el perfil neuropsicológico objetivado siguió siendo indicativo de *afectación frontal, corticosubcortical*, añadiéndose la *afectación temporomedial derecha*.

El perfil neuropsicológico descrito planteaba cierto debate en relación con el establecimiento del diagnóstico. Por un lado, llamaba la atención la alteración de los procesos de consolidación de la memoria. Esto suponía la presencia de uno de los indicadores más comunes de la enfermedad de Alzheimer. Por otro lado, el hecho de que este nuevo déficit apareciera de forma asimétrica (afectando sólo a la memoria visual), aunque es posible en la enfermedad de Alzheimer, suele ser más característico de los procesos de origen vascular. Ahora bien, el origen vascular en este caso no estaría suficientemente documentado, ya que no había evidencias clínicas de presencia de ictus, ni justificación en la neuroimagen disponible. De hecho, aunque en el estudio realizado después de la primera evaluación neuropsicológica se señalaba la presencia de «probable enfermedad de pequeño vaso», los hallazgos se valoraron dentro de los límites de la normalidad, teniendo presente la edad de la paciente. Por otro lado, había aumentado la sintomatología comportamental-emocional propia de la DFT-vc. En la línea de las conclusiones de la primera evaluación, éste es el diagnóstico que se consideró. Ahora bien, Elena mantenía aún conciencia de sus síntomas, por lo que no se satisfacían todos los criterios diagnósticos centrales establecidos para la DFT-vc (Neary et. al, 1998).

### Tercera evaluación

Transcurrido aproximadamente 1 año (abril del 2011), evaluamos a Elena por tercera vez. En la entrevista, el marido refirió que la paciente presentaba mayor número de olvidos y despistes en comparación con el año previo y que, en ocasiones, había llegado a confundir a sus hijos con sus nietos. En el plano comportamental-emocional explicó que se encontraba permanentemente ansiosa y tenía una ingesta alimentaria elevada. Señaló, además, que cuando iban a comprar, lo hacía en grandes cantidades, de forma impulsiva, con un escaso control («se ha hecho una derrochadora»). Se enfadaba a menudo y, a veces, sin motivo («ella siempre tiene que tener la razón»). A pesar de esto, no describía comportamientos agresivos. Asimismo, indicó que se estaban produciendo conflictos importantes en la relación de pareja, así como en la relación con sus hijos.

En cuanto a los resultados del examen cognitivo (Tabla 23-3), Elena continuaba **orientada** en cuanto a persona, aunque presentaba desorientación espaciotemporal. La escala de **funcionalidad** administrada seguía siendo indicativa de dependencia en este campo. Los procesos **atencionales** (mantenimiento y focalización), así como la **velocidad de procesamiento** cognitivo y motor, se hallaban gravemente alterados.

En lo referente a la **memoria** verbal, la amplitud estaba alterada. De forma similar, la ejecución era deficitaria en la curva de aprendizaje de la lista de palabras, así como en el recuerdo libre a corto y largo plazo. Además, no se objetivó beneficio de las ayudas suministradas (claves semánticas y recuerdo por reconocimiento). En cuanto a la memoria visual, la amplitud estaba también alterada. El recuerdo espontáneo inmediato y a largo plazo de material visuoperceptivo era deficitario y no se observaba mejora significativa al realizar el recuerdo mediante sistemas de reconocimiento.

Se constató un nuevo empeoramiento de las **funciones premotoras**: la ejecución de movimientos alternantes y la coordinación recíproca bimanual estaban alteradas y era incapaz de realizar la tarea de inhibición motora. Con respecto a las **funciones prefrontales**, persistía una alteración en la fluidez verbal fonética y semántica y en el seguimiento, alternancia e inversión de secuencias. Además, Elena realizaba un gran número de intrusiones y falsos positivos en las pruebas de memoria administradas, tanto verbales como visuales.

Las **praxias** ideomotoras e ideacionales eran normales, y las visuoperceptivas se encontraban también dentro de la normalidad. Presentaba, sin embargo, dificultades en las praxias constructivas. En cuanto a las **funciones lingüísticas**, la producción verbal espontánea y la repetición estaban preservadas, aunque se constató una ligera disminución en la fluidez del habla espontánea y una acusada anomia en el discurso. No se observaron, por el contrario, problemas de denominación por confrontación visual. Por lo que respecta a la comprensión, el rendimiento de Elena era deficiente en los ítems más complejos de la prueba. En la escala para la valoración del **estado de ánimo**, las puntuaciones eran indicativas de depresión.

En resumen, Elena presentaba alteraciones en la mayoría de las funciones evaluadas: graves alteraciones en las funciones atencionales y la velocidad de procesamiento, en las funciones mnésicas, verbales y visuales —afectando a todos los subprocessos (adquisición, consolidación, recuperación)—, en las funciones premotoras y prefrontales, en las praxias

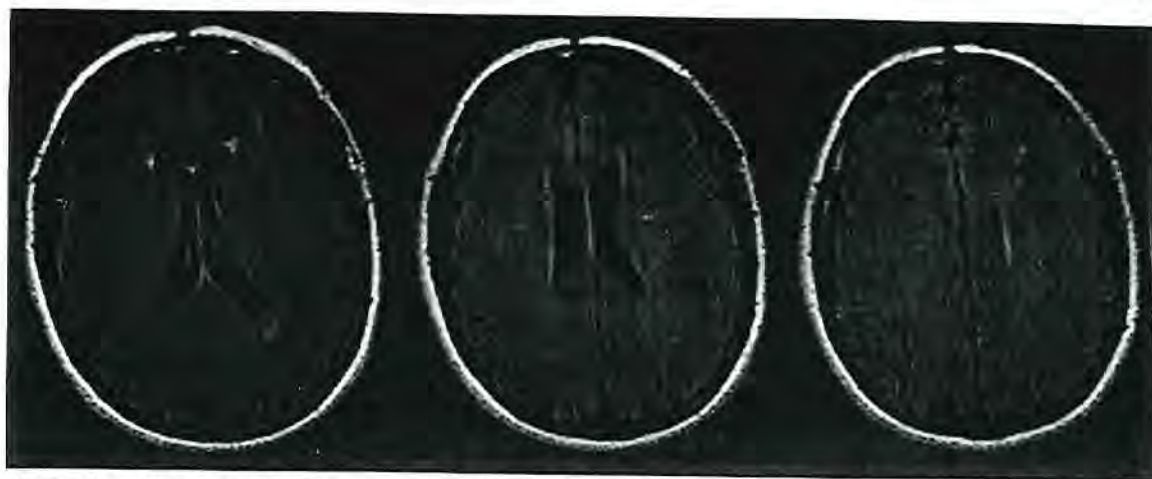


Figura 23-1. Imágenes del estudio de resonancia magnética realizado a la paciente, en las que se observan lesiones puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca subcortical, de predominio frontal y parietal bilateral, en relación con pequeños infartos lacunares de aspecto crónico e incipiente leucomalacia isquémica periventricular por probable enfermedad de pequeño vaso.

prácticamente sin iniciativa. Además, se mostraba egocéntrica, poco sensible a los sentimientos de los demás e irritable («se enfada con todos y todo le parece mal»). Refirieron que continuaba presentando problemas de memoria («no recuerda las cosas que ha hecho o que le han dicho hace unos minutos», «olvida apagar los fuegos o echar algo a la comida») y dificultades para orientarse («no va sola a ningún lado»).

En esta ocasión, se disponía de más tiempo para la valoración y pudo ampliarse el protocolo de evaluación para cubrir áreas no exploradas anteriormente. Los resultados obtenidos (Tabla 23-3) mostraron que la paciente seguía **orientada** en cuanto a persona, pero presentaba ciertas dificultades en la orientación espacial y temporal. Las **repercusiones funcionales** pudieron evaluarse mediante la administración de una escala para informantes cercanos, el marido de la paciente en este caso, y los resultados confirmaron su dependencia en este ámbito.

Con respecto a las **funciones atencionales**, se objetivó una importante alteración, tanto en la focalización como en el mantenimiento. La **velocidad de procesamiento** cognitivo y motor estaba alterada. En cuanto a la **memoria** verbal, presentaba una amplitud reducida. El rendimiento en la curva de aprendizaje de listas de palabras, así como el recuerdo libre a corto y largo plazo, era límite, pero dentro de la normalidad. Con respecto a la memoria visual, en cambio, se observaron alteraciones en el recuerdo inmediato y a largo plazo, sin que se obtuviera beneficio al utilizar procedimientos de reconocimiento para el recuerdo.

En cuanto a las **funciones premotoras**, se constató una ligera mejoría, llegando a estar dentro de la normalidad. Con respecto a las **funciones prefrontales**, persistía la alteración en la fluidez verbal, tanto ante consignas fonéticas como semánticas, y en el seguimiento, inversión y alternancia de secuencias verbales. Además, en las pruebas de memoria administradas presentaba un importante número de perseveraciones, intrusiones y falsos positivos. Seguían sin observarse déficits visuoperceptivos o visuoespaciales y persistían las dificultades en la praxia visuoespacial. En cuanto a las **funciones lingüísticas**, la producción espontánea, la repetición y la comprensión eran normales. En cambio, presentaba alteración en la denominación por confrontación visual, que mejoraba con claves fonéticas. La depresión continuaba presente.

En resumen, la paciente presentaba una grave afectación de las funciones atencionales y de la velocidad de procesamiento. Además, estaban alteradas las funciones mnésicas, con dificultades en la adquisición, consolidación y recuperación espontánea para material visual, las funciones prefrontales y la denominación por confrontación visual. Los restantes componentes y funciones evaluados se hallaban dentro de la normalidad.

Con respecto a la evaluación anterior, se constató una mejoría en los resultados del MMSE, de forma que su rendimiento pasó de ser valorado como alterado a la valoración de límite con la normalidad (25/30). Sin embargo, como se ha mencionado, esta mejoría no se observó en la evaluación específica de las diferentes funciones

Tabla 23-3. Rendimiento de Elena en las evaluaciones neuropsicológicas realizadas

Función valorada	Instrumento empleado	Evaluación inicial	Seguimiento a los 2 años	Seguimiento a los 3 años
<b>Autonomía funcional</b>	Cuestionario de Actividad Funcional (FAQ)	-	Ligeramente alterada	Alterada
<b>Estado cognitivo general</b>	MMSE	Alterado	Conservado	Alterado
<b>Estado de ánimo</b>	Escala de Depresión Geriátrica	Alterado	Alterado	Alterado
<b>Atención y memoria de trabajo</b>	Test de la A Subtest de Dígitos (WAIS-III) Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Alteradas Alteradas -	Alteradas Alteradas -	Alteradas Alteradas Ligeramente alteradas
<b>Memoria verbal</b>	3 palabras (MMSE) Recuerdo inmediato Recuerdo a corto plazo  Test de Aprendizaje Verbal de California Curva de aprendizaje Recuerdo a largo plazo	Conservado Ligeramente alterado  - -	Conservado Conservado  Conservada Conservado	Conservado Ligeramente alterado  Alterada Alterado
<b>Memoria no verbal</b>	Subescala de Dibujos (WMS-III) Recuerdo inmediato Recuerdo a largo plazo  Reconocimiento	Normal Ligeramente alterado Normal	Alterado Alterado Alterado	Alterado Alterado Alterado
<b>Funciones premotoras</b>	Alternancias Motoras de Luria	-	Ligeramente alteradas	Alteradas
<b>Funciones ejecutivas</b>	Fluidez verbal ante consignas Fluidez fonética Fluidez semántica Seguimiento y alternancia de secuencias Orden directo Orden inverso Alternancia	Alterada Alterada  - - -	Leve mejoría Leve mejoría  Alterado Alterado Alterada	Alterada Alterada  Alterado Alterado Alterada
<b>Funciones visuoperceptivas</b>	Discriminación de Dibujos (WMS-III)	-	Conservada	Conservada
<b>Praxias constructivas</b>	Test del Reloj Copia de dibujos	- -	- -	Conservado Alterada
<b>Praxias ideomotoras</b>	Gestos transitivos a la orden Gestos intransitivos a la orden	- -	- -	Conservados Conservados
<b>Praxias ideacionales</b>	Acciones seriadas	-	-	Conservadas
<b>Lenguaje</b>	Test de Denominación de Boston Test de Token	Alterado -	Alterado -	Alterado Alterado

MMSE: Mini-Mental State Examination; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

co e incipiente leucomalacia isquémica periventricular por probable enfermedad de pequeño vaso (Fig. 23-1). En este punto se inició un expediente de incapacitación profesional, basado en deterioro cognitivo de predominio frontal, trastorno orgánico de la personalidad y síndrome ansioso-depresivo crónico.

En octubre de 2009 fue valorada de nuevo por la unidad de psiquiatría, que modificó su impresión diagnóstica señalando que «aunque inicialmente fue diagnosticada de episodio depresivo de curso

crónico y trastorno orgánico de la personalidad, su evolución es más sugestiva de DFT-vc». Este diagnóstico permanece vigente en la actualidad.

### Segunda evaluación

Es remitida para una segunda valoración neuropsicológica en marzo de 2010, aproximadamente 2 años más tarde del primer estudio. En la entrevista realizada a Elena y a su marido, informaron de que se encontraba más triste y apática,

**Tabla 23-2. Criterios diagnósticos del deterioro cognitivo vascular de la American Heart Association/  
American Stroke Association**

- El término deterioro cognitivo vascular caracteriza todas las formas de déficits cognitivos, desde la demencia vascular hasta el deterioro cognitivo leve de origen vascular
- Estos criterios no pueden usarse en individuos que tienen un diagnóstico activo de abuso/dependencia de alcohol y drogas. Los individuos deben estar libres de todo tipo de sustancias durante al menos 3 meses
- Estos criterios no pueden usarse en pacientes con estado confusional agudo

#### **Demencia vascular**

1. El diagnóstico de demencia estará basado en un declive de las funciones cognitivas en relación a una evaluación previa y un déficit en la ejecución en  $\geq 2$  dominios cognitivos suficientemente graves para afectar a las actividades de la vida diaria del individuo
2. El diagnóstico de demencia estará basado en tests cognitivos y deben medirse un mínimo de cuatro dominios cognitivos: ejecutivos/atención, memoria, lenguaje y funciones visuoespaciales
3. Los déficits en las actividades de la vida diaria son independientes de secuelas motoras/sensoriales de episodios vasculares

#### *Demencia vascular probable*

1. Debe haber deterioro cognitivo y evidencias de daño cerebrovascular en pruebas de imagen y:
  - a. Una clara relación temporal entre el episodio vascular (p. ej., ictus clínico) y el inicio de los déficits cognitivos, o
  - b. Una clara relación entre la gravedad y el patrón del deterioro cognitivo y la presencia de patología difusa, enfermedad cerebrovascular subcortical (p. ej., CADASIL)
2. No hay antecedentes de déficit cognitivo gradual y progresivo, anterior o posterior al ictus, que sugieran la presencia de una enfermedad neurodegenerativa no vascular

#### *Demencia vascular posible*

Debe haber deterioro cognitivo y evidencias de daño cerebrovascular en pruebas de imagen pero:

1. No hay una relación clara (temporal, gravedad o patrón cognitivo) entre el daño vascular (p. ej., infarto silencioso, enfermedad del pequeño vaso subcortical) y el inicio del deterioro cognitivo
2. No hay suficiente información para el diagnóstico de demencia vascular (p. ej., síntomas clínicos que sugieren la presencia de daño vascular, pero no hay estudios disponibles de TC/RM)
3. La gravedad de la afasia impide una adecuada evaluación cognitiva. Sin embargo, los pacientes con evidencia documentada de un funcionamiento cognitivo normal (p. ej., evaluaciones cognitivas anuales) antes del episodio clínico que causó la afasia podrían ser clasificados como demencia vascular probable
4. Hay evidencia de otros procesos neurodegenerativos o condiciones además de la enfermedad vascular que pueden afectar a la cognición como:
  - a. Antecedentes de otro trastorno neurodegenerativo (p. ej., enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, demencia con cuerpos de Lewy)
  - b. Presencia de alteraciones biológicas de enfermedad de Alzheimer confirmada por biomarcadores (p. ej., PET, LCR, ligandos amiloides) o estudios genéticos (p. ej., mutación PS1) o
  - c. Antecedentes de cáncer activo o trastornos metabólicos o psiquiátricos que puedan afectar a las funciones cognitivas

#### **Deterioro cognitivo leve vascular**

1. Incluye los cuatro subtipos propuestos para la clasificación de deterioro cognitivo leve: amnésico, amnésico de múltiples dominios, no-amnésico de dominio único y no amnésico de múltiples dominios
2. La clasificación de deterioro cognitivo leve vascular debe estar basada en tests cognitivos, y deben medirse un mínimo de cuatro dominios cognitivos: ejecutivos/atención, memoria, lenguaje y funciones visuoespaciales. La clasificación estará basada en la asunción de un declive de la función cognitiva en relación a una evaluación previa y en el deterioro de, al menos, un dominio cognitivo
3. Las actividades instrumentales de la vida diaria deben ser normales o estar ligeramente alteradas independientemente de los síntomas motores/sensoriales

#### *Deterioro cognitivo leve vascular probable*

1. Debe haber deterioro cognitivo y evidencias de daño cerebrovascular en pruebas de neuroimagen y:
  - a. Una clara relación temporal entre el episodio vascular (p. ej., ictus cerebral) y el inicio de los déficits cognitivos, o
  - b. Una clara relación entre la gravedad y el patrón del deterioro cognitivo y la presencia de patología difusa, enfermedad cerebrovascular subcortical (p. ej., CADASIL)
2. No hay antecedentes de déficit cognitivo gradual y progresivo, anterior o posterior al ictus, que sugieran la presencia de una enfermedad neurodegenerativa no vascular

*Continúa*

de una década, estos criterios quedaron desfasados por los rápidos avances producidos en el campo. Entre sus limitaciones más importantes destacaba la consideración de que la alteración de la memoria era un criterio esencial. Asimismo, han sido extensamente criticados y revisados los criterios que establecen la necesidad de confirmación de la existencia de enfermedad vascular mediante neuroimagen y la contingencia temporal entre la ocurrencia del episodio vascular y la aparición de los primeros síntomas cognitivos.

El trabajo de O'Brien et al., publicado en 2003, marcó el cambio conceptual más relevante de la última década. Estos autores propusieron un perfil cognitivo de afectación específico para el denominado deterioro cognitivo vascular, en el que la memoria estaría preservada y la alteración predominante sería la de las funciones ejecutivas (O'Brien et al., 2003).

Ante la ausencia de criterios diagnósticos consensuados, en 2006 surgió, de la colaboración entre el NINCDS y la *Stroke-Canadian Stroke Network*, un conjunto de directrices cuyo objetivo era armonizar o estandarizar entre los distintos profesionales la identificación y descripción de pacientes con deterioro cognitivo vascular (Hachinski et al., 2006). Estas directrices recogen recomendaciones para un amplio espectro de esferas, desde cuestiones clínico-epidemiológicas, hasta marcadores biológicos y genéticos, pasando por los aspectos neuropsicológicos de estos procesos patológicos.

En cuanto al perfil de alteraciones, se insistía en la variabilidad de la afectación cognitiva, así como en los frecuentes déficits de las funciones ejecutivas y la velocidad de procesamiento. Se recomendaba, por lo tanto, la utilización de un protocolo de evaluación neuropsicológico amplio, que explorara un extenso espectro de funciones cognitivas, así como que tuviera en cuenta la especial sensibilidad que pueden presentar estos pacientes a las tareas dependientes de tiempo.

Como resultado de esos esfuerzos, a finales de 2011, la *American Heart Association/American Stroke Association* (AHA/ASA) publicó los criterios de consenso más recientes relativos al deterioro cognitivo vascular, sus categorías y subtipos diagnósticos (Gorelick et al., 2011). Cabe mencionar, por último, la iniciativa del *Vascular Impairment of Cognition Classification Consensus Study* (VICCCS). Entre sus objetivos está la búsqueda de un criterio diagnóstico aceptado universalmente por la comunidad internacional. Para ello han recurrido a la administración a nivel

mundial de una encuesta exhaustiva a multitud de investigadores y profesionales clínicos. Los resultados de las primeras rondas de trabajo han puesto de manifiesto que los distintos profesionales e investigadores utilizan diferentes criterios y definiciones cuando tratan con el deterioro cognitivo vascular.

En este momento, dicho grupo de consenso ha finalizado su trabajo, y está pendiente la publicación de sus resultados. Por lo tanto, nos referiremos a la de Gorelick et al. como la propuesta vigente de mayor consenso de criterios de deterioro cognitivo vascular (Tabla 23-2).

El término deterioro cognitivo vascular se emplea para referirse a un amplio espectro de alteraciones cognitivas de distinta gravedad, asociadas con todas las formas posibles de daño cerebral de origen vascular, no sólo el ictus clínico, y cuyo *continuum* abarca desde el deterioro cognitivo leve hasta la demencia. La presentación y la evolución del deterioro cognitivo son heterogéneas y dependen de la localización y el tipo de lesión o afección vascular específica de cada caso.

Las alteraciones más frecuentes consisten en **déficits atencionales y ejecutivos**, así como en **enlentecimiento motor y cognitivo**. Como se puede observar, la afectación de la memoria ha dejado de ser un criterio indispensable y ni siquiera parece ser habitual en este tipo de pacientes. Por otro lado, se incluye como posible causa del deterioro cualquier tipo de enfermedad cerebrovascular, con independencia de su patogenia: cardioembólica, aterosclerótica, isquémica, hemorrágica o genética. Las enfermedades vasculares que serían la base del deterioro cognitivo comprenden desde infartos cerebrales clínicos hasta enfermedades que producen daño cerebral subclínico. Una de las ventajas de esta formulación es el hecho de que engloba entidades con distinto grado de afectación. Esto permite identificar, seguir y tratar a pacientes que presentan un deterioro cognitivo asociado a factores vasculares, pero en los que el deterioro no llega a ser suficientemente incapacitante para cumplir el diagnóstico de demencia. Si estos pacientes quedaran excluidos del diagnóstico, perderían también el necesario abordaje terapéutico.

Una vez definido el concepto de deterioro cognitivo vascular, la propuesta desarrolla los criterios para el diagnóstico de demencia vascular y de deterioro cognitivo leve vascular, estableciendo a su vez para cada uno de ellos las categorías diagnósticas de probable y posible. En ambos casos se establecen unos dominios cognitivos míni-

profesional desde el 31 de octubre de ese mismo año.

En enero de 2008, la paciente acudió a la Unidad de Trastornos de Memoria y Demencias del referido hospital con quejas de trastornos mnésicos. Refería ansiedad, que se relacionó con un contexto de posible síndrome ansioso-depresivo y/o trastorno orgánico de la personalidad. A pesar de ello, presentaba un arreglo personal adecuado y realizaba las tareas de la casa, aunque se mostraba poco comunicativa. La exploración neurológica seguía siendo normal. Se solicitó evaluación por parte de neuropsicólogos y psiquiatras. De la evaluación psiquiátrica consta, como conclusión, el diagnóstico de «trastorno orgánico de la personalidad» y «síndrome ansioso-depresivo» crónico.

### Primera evaluación

En este contexto, Elena fue remitida a nuestra consulta para valoración del estado cognitivo. La evaluamos por primera vez en febrero de 2008, con 51 años. Se mostraba colaboradora y refería tener despistes frecuentes («se me quema la comida al fuego»), problemas en la producción del lenguaje («es como si se me trabara la lengua»). Por otro lado, mencionó que estaba más indiferente hacia su entorno y apática, con cambios de humor abruptos, con irritabilidad y enfados frecuentes. No sabía decir cuánto tiempo llevaba mal, pero relacionaba sus problemas con el episodio vascular señalado. Según sus palabras, después de que «me dio lo que me dio, no estoy bien». Vivía con su marido y dijo que «no sé si podría vivir sola, antes sí, pero ahora necesito que me lo organicen todo». Su marido confirmó la información aportada por la paciente y señaló que algunos cambios habían comenzado a producirse hacía ya varios años.

Elena estaba relativamente **orientada** en cuanto a persona, espacio y tiempo (*Mini-Mental State Examination* [MMSE]: 19/30). Presentaba dificultades en la focalización y el mantenimiento **atencional**, así como una **velocidad de procesamiento** cognitivo notablemente alterada. En cuanto a las **funciones mnésicas**, aunque tenía una amplitud (*span*) de memoria reducida para su edad, no se apreciaban dificultades en el recuerdo tras demora, ni a corto ni a largo plazo. Se observó alteración de las **funciones premotoras** (alternancias motoras y coordinación bimanual recíproca), así como de las **funciones prefrontales**: en el seguimiento, la inversión y la alternancia de series verbales automatizadas, en la fluidez verbal ante consigna fonética y semántica y en la integración visuoperceptiva.

En cuanto al **lenguaje**, la producción de la paciente era muy lenta e hipofónica, aunque la longitud de sus frases era normal. En el habla espontánea se apreció una anomia importante, que no se constató en la denominación por confrontación visual. Tampoco se apreciaron dificultades en la comprensión. No se observaron déficits **visuoperceptivos** pero sí dificultades en la praxia **visuoconstructiva**. En la esfera **emocional** se registró una probable depresión. En la tabla 23-3 se recogen los instrumentos empleados en la evaluación y un resumen de los resultados.

El conjunto de los datos obtenidos en la evaluación neuropsicológica, así como los recogidos en la entrevista con la paciente, configuraron un perfil de *afectación frontal, corticosubcortical*. Las características de dicho perfil neuropsicológico no guardaban relación con el diagnóstico psiquiátrico establecido, por lo que consideramos que era independiente de éste. Este perfil de afectación, junto con la falta de autonomía funcional, referida por la paciente y el informante, y el carácter progresivo de su deterioro, nos llevó a plantear la existencia de un proceso degenerativo. La sintomatología se aproximaba a la propia de una DFT-vc, pero no se cumplían todos los rasgos fundamentales establecidos en los criterios de consenso para tal diagnóstico (Neary et al., 1998).

En ese momento, varias razones llevaron a no incluir nada relativo a un origen vascular del perfil neuropsicológico obtenido. En primer lugar porque el informe médico realizado en el hospital en 2006, tras su ingreso por un posible episodio vascular, indicaba que en el examen no se había constatado su presencia, haciendo referencia a una «dudosa isquemia cerebral transitoria del territorio vertebrobasilar». En segundo lugar, se carecía de datos de neuroimagen que indicasen la presencia de lesiones vasculares que pudieran influir en el rendimiento cognitivo. De hecho, tanto la TC como la RM y la angio-RM informaron de la ausencia de hallazgos patológicos. Por lo tanto, no cumplía criterios para el diagnóstico de demencia vascular.

Posteriormente, en julio de 2008, se realizaron pruebas de neuroimagen. La tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) no mostró defectos significativos de la perfusión y se valoró dentro de la normalidad. En cambio, en la RM se identificaron varias lesiones puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca subcortical de predominio frontal y parietal bilateral, en relación con pequeños infartos lacunares de aspecto cróni-

**Tabla 23-2. Criterios diagnósticos del deterioro cognitivo vascular de la American Heart Association/ American Stroke Association (cont.)**

**Deterioro cognitivo leve vascular (cont.)**

*Deterioro cognitivo leve vascular posible*

Debe haber deterioro cognitivo y evidencias de daño cerebrovascular en pruebas de imagen, pero:

1. No hay una relación clara (temporal, gravedad o patrón cognitivo) entre el daño vascular (p. ej., infarto silencioso, enfermedad del pequeño vaso subcortical) y el inicio del deterioro cognitivo
2. No hay suficiente información para el diagnóstico de deterioro cognitivo leve vascular (p. ej., síntomas clínicos que sugieren la presencia de daño vascular, pero no hay estudios disponibles de TC/RM)
3. La gravedad de la afasia impide una adecuada evaluación cognitiva. Sin embargo, los pacientes con evidencia documentada de un funcionamiento cognitivo normal (p. ej., evaluaciones cognitivas anuales) anteriores al episodio clínico que causó la afasia podrían ser clasificados como deterioro cognitivo leve vascular probable
4. Hay evidencia de otros procesos neurodegenerativos o condiciones además de la enfermedad vascular que pueden afectar a la cognición, como:
  - a. Antecedentes de otro trastorno neurodegenerativo (p. ej., enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, demencia con cuerpos de Lewy)
  - b. Presencia de alteraciones biológicas de enfermedad de Alzheimer confirmada por biomarcadores (p. ej., PET, LCR, ligandos amiloides) o estudios genéticos (p. ej., mutación P51) o
  - c. Antecedentes de cáncer activo o trastornos metabólicos o psiquiátricos que puedan afectar a las funciones cognitivas

*Deterioro cognitivo leve vascular inestable*

Individuos con diagnóstico de deterioro cognitivo leve vascular probable o posible cuyos síntomas revierten a la normalidad pueden clasificarse como portadores de «deterioro cognitivo leve vascular inestable»

CADASIL: arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*); LCR: líquido cefalorraquídeo; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

Tomado de Gorelick et al., 2011.

mos para evaluar: ejecutivos/atención, memoria, lenguaje y funciones visuoespaciales. En el caso de la demencia vascular deben estar afectados, al menos, dos de estos dominios, mientras que para el deterioro cognitivo leve vascular la afectación puede estar presente en un único dominio. En todos los casos (demencia vascular y deterioro cognitivo leve vascular) y para todas las jerarquías diagnósticas (probable y posible) se establece como criterio la evidencia de daño cerebrovascular en los estudios de imagen.

Para el diagnóstico con un nivel de certeza de probable, debe haber una relación temporal entre el daño vascular y el inicio de los déficits cognitivos, o bien una relación entre la gravedad y el patrón de afectación y la presencia de afectación difusa o subcortical.

Cabe señalar, finalmente, que en el caso del deterioro cognitivo leve vascular se incluyen los subtipos utilizados de manera habitual para el deterioro cognitivo leve, es decir, amnésico y no amnésico. Dependiendo de que la afectación se produzca en un dominio o en varios, los subtipos serían los siguientes: amnésico, amnésico con otros dominios, no amnésico con un único dominio afectado o no amnésico con múltiples dominios afectados.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. EL LARGO Y TORTUOSO CAMINO HACIA EL DIAGNÓSTICO

### Primeros datos

En 2006, Elena era una mujer de 50 años, muy activa, del medio rural, que se ocupaba de los asuntos de la casa y de su empresa de ganadería. Había realizado estudios primarios.

En octubre de 2006 fue ingresada en el Hospital Universitario de Canarias porque, al levantarse de la cama por la mañana, sufrió un episodio de pérdida de visión bilateral, debilidad en miembros inferiores, sensación de mareo, náuseas y molestias en oído izquierdo. La duración del episodio fue de aproximadamente 2-3 minutos, con recuperación completa. No se constató alteración alguna en la exploración física, ni en la exploración neurológica, ni en las pruebas complementarias realizadas (analítica, electroencefalograma, tomografía computarizada [TC], resonancia magnética [RM] y angio-RM, Doppler transcraneal).

El juicio diagnóstico fue de «dudosa isquemia cerebral transitoria en el territorio vertebrobasilar y síndrome ansioso-depresivo». Obtuvo la baja



**Tabla 23-1. Criterios diagnósticos de la demencia frontotemporal variante de conducta del *International Behavioural Variant FTD Criteria Consortium*****I. Enfermedad neurodegenerativa**

Los siguientes síntomas deben estar presentes para satisfacer criterios de DFT-vc:

- A. *Deterioro progresivo del comportamiento y/o cognición, observado o historiado* (proporcionado por un informante válido)

**II. DFT-vc posible**

Tres de los siguientes síntomas comportamentales/cognitivos (A-F) deben estar presentes para cumplir el criterio. Los síntomas deben ser persistentes o recurrentes, no aislados o inusuales.

- A. *Desinhibición comportamental temprana* (uno de los siguientes síntomas [A.1-A.3] debe estar presente):  
 A.1. Conducta social inadecuada  
 A.2. Pérdida de modales o decoro  
 A.3. Acciones impulsivas, precipitadas o descuidadas
- B. *Apatía temprana o inercia* (uno de los siguientes síntomas [B.1-B.2] debe estar presente):  
 B.1. Apatía  
 B.2. Inercia
- C. *Pérdida temprana de la afinidad emocional o empatía* (uno de los siguientes síntomas [C.1-C.2] debe estar presente):  
 C.1. Menor respuesta a las necesidades y sentimientos de otras personas  
 C.2. Disminución del interés por la interacción o por las relaciones sociales
- D. *Comportamiento temprano perseverativo, estereotipado o conductas compulsivas/ritualistas* (uno de los siguientes síntomas [D.1-D.3] debe estar presente):  
 D.1. Movimientos repetitivos simples  
 D.2. Comportamientos complejos, compulsivos o rituales  
 D.3. Habla estereotipada
- E. *Hiperoralidad y cambios en la dieta* (uno de los siguientes síntomas [E.1-E.3] debe estar presente):  
 E.1. Alteración de las preferencias alimentarias  
 E.2. Avidez por la comida, aumento del consumo de alcohol o cigarrillos  
 E.3. Exploración oral o consumo de objetos no comestibles
- F. *Perfil neuropsicológico: déficits ejecutivos, con relativa conservación de la memoria y las funciones visuoespaciales* (los siguientes síntomas [F.1-F.3] deben estar presentes):  
 F.1. Déficits en tareas ejecutivas  
 F.2. Relativa conservación de la memoria episódica  
 F.3. Relativa conservación de las funciones visuoespaciales

**III. DFT-vc probable**

Los siguientes síntomas (A-C) deben estar presentes para satisfacer el criterio:

- A. *Cumplir los criterios de DFT-vc posible*
- B. *Exhibir una disfunción funcional significativa* (mediante informe de un cuidador o evidenciado mediante la puntuación en la Escala Clínica de Clasificación de la Demencia o en el Cuestionario de Actividades Funcionales)
- C. *Resultados de pruebas de imagen compatibles con DFT-vc* (uno de los siguientes [C.1-C.2] debe estar presente):  
 C.1. Atrofia frontal y/o temporal anterior en RM o TC  
 C.2. Hipoperfusión o hipometabolismo frontal y/o temporal anterior en PET o SPECT

**IV. DFT-vc definitiva con signos anatomopatológicos de DLFT**

El criterio A y el criterio B o C deben estar presentes:

- A. *Cumplir los criterios de DFT-vc posible o probable*
- B. *Evidencia histopatológica de DLFT en biopsia o estudio post mortem*
- C. *Presencia de mutación genética conocida*

**V. Criterios de exclusión para DFT-vc**

Los criterios A y B deben ser negativos para cualquier diagnóstico de DFT-vc. El criterio C puede ser positivo en el caso de DFT-vc posible, pero debe ser negativo para DFT-vc probable:

- A. *El patrón de déficits se explica mejor por otra enfermedad no degenerativa del sistema nervioso o por otro trastorno médico*
- B. *Las alteraciones de conducta se explican mejor mediante un diagnóstico psiquiátrico*
- C. *Presencia de biomarcadores fuertemente indicativos de enfermedad de Alzheimer o de otros procesos neurodegenerativos*

DFT-vc: demencia frontotemporal variante de conducta; DLFT: degeneración lobular frontotemporal; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía por emisión de fotón único; TC: tomografía computarizada.  
 Tomado de Rascovsky et al., 2011.

nerse al día de manera constante, una tarea que no siempre resulta sencilla.

El caso que se presenta en este capítulo nos permitirá familiarizarnos con algunos de estos procesos degenerativos de conceptualización más actual, especialmente con un tipo de demencia frontotemporal, la conocida como variante de conducta (DFT-vc). Pero, además, nos llevará a tratar aspectos relacionados con la demencia vascular e, incluso, a realizar una pequeña incursión en la demencia por enfermedad de Alzheimer (cap. 21).

## ■ DEFINIENDO CONCEPTOS

### Una aproximación a la degeneración frontotemporal

La DFT-vc es un síndrome clínico que se caracteriza por un **deterioro progresivo de la personalidad, el comportamiento social y la cognición**. Forma parte de un grupo heterogéneo de enfermedades neurodegenerativas, incluidas dentro del término degeneración lobular frontotemporal (DLFT), que tienen en común la alteración focal y progresiva de los lóbulos frontales o temporales. Dado que en la actualidad no existen biomarcadores definitivos, el diagnóstico de la DFT-vc se basa en criterios clínicos. Los propuestos en 1998 por Neary et al. han sido los más usados hasta el momento a escala internacional. Sin embargo, la aplicación de estos criterios ha ido poniendo de manifiesto que presentaban varias limitaciones (Rascovsky et al., 2007). El *International Behavioural Variant FTD Criteria Consortium* (FTDC), basándose en las evidencias empíricas acumuladas durante la última década, ha desarrollado una propuesta de actualización de dichos criterios de DFT-vc. Recientemente, a partir del análisis de pacientes con confirmación histopatológica de DLFT, este grupo ha demostrado la mayor sensibilidad diagnóstica de los nuevos frente a los anteriores (Rascovsky et al., 2011).

Los criterios propuestos por el FTDC pretenden superar las críticas recibidas por los anteriores y centrarse en los aspectos que diferencian más la DFT-vc de los trastornos mentales, de la enfermedad de Alzheimer y de otras demencias. Considerando la importante heterogeneidad en cuanto a las formas de presentación de la enfermedad, sobre todo en las fases iniciales, la propuesta actual evita la distinción arbitraria entre criterios esenciales y complementarios y no exige la pre-

sencia de todos los síntomas. Por otra parte, estos nuevos criterios incluyen definiciones más claras y operativas, evitando las descripciones ambiguas de los síntomas comportamentales y reduciendo la necesidad de realizar inferencias sobre el estado cognitivo y emocional del paciente. Finalmente, considerando que el nivel de certeza diagnóstica depende de requisitos clínicos e investigadores, las nuevas directrices propuestas plantean una estructura jerárquica, que facilita el diagnóstico diferencial, en especial en los estadios iniciales.

La jerarquía diagnóstica de la propuesta distingue entre DFT-vc posible, probable y definitiva, en función del nivel de certeza. En la tabla 23-1 se presentan los criterios para cada caso. El diagnóstico de DFT-vc **posible** se basa únicamente en el síndrome clínico, siendo necesaria la presencia de, al menos, tres de los seis síntomas característicos: desinhibición comportamental, apatía, pérdida de la empatía, conductas perseverativas o estereotipadas, hiperoralidad y cambios en la ingesta y déficits ejecutivos. Para el diagnóstico de DFT-vc **probable** es necesaria la presencia del síndrome clínico, pero, además, debe confirmarse que existe deterioro en la autonomía funcional, y las pruebas de imagen estructural o funcional deben señalar la presencia de afectación frontal o temporal. Por su parte, el diagnóstico de DFT-vc **definitiva** se limita a los pacientes que muestran el síndrome clínico y, además, presentan mutación genética o evidencia histopatológica de DLFT.

### Demencia vascular

En el caso de las demencias vasculares, la evolución conceptual ha sido especialmente significativa y el propio desarrollo terminológico es reflejo de estos cambios conceptuales. Hasta los años sesenta se hablaba de demencia senil debida a hipoperfusión cerebral por aterosclerosis de las arterias cerebrales. En los años setenta comenzó a utilizarse el término demencia multiinfarto, dado que se pensaba que la causa del deterioro cognitivo residía más en los efectos de pequeños o grandes infartos cerebrales ocasionales que en una hipoperfusión general crónica. En la década de los ochenta se constató que no sólo los infartos múltiples podían ser el origen de una demencia, sino que otras lesiones cerebrovasculares también podrían causar deterioro cognitivo. Esto lleva a la utilización del término más amplio de demencia vascular. En 1993, como se ha señalado, se establecieron los criterios NINCDS-AIREN para la demencia vascular probable y posible. En menos

**Tabla 23-1. Criterios diagnósticos de la demencia frontotemporal variante de conducta del *International Behavioural Variant FTD Criteria Consortium*****I. Enfermedad neurodegenerativa**

Los siguientes síntomas deben estar presentes para satisfacer criterios de DFT-vc:

- A. *Deterioro progresivo del comportamiento y/o cognición, observado o historiado* (proporcionado por un informante válido)

**II. DFT-vc posible**

Tres de los siguientes síntomas comportamentales/cognitivos (A-F) deben estar presentes para cumplir el criterio. Los síntomas deben ser persistentes o recurrentes, no aislados o inusuales.

- A. *Desinhibición comportamental temprana* (uno de los siguientes síntomas [A.1-A.3] debe estar presente):  
 A.1. Conducta social inadecuada  
 A.2. Pérdida de modales o decoro  
 A.3. Acciones impulsivas, precipitadas o descuidadas
- B. *Apatía temprana o inercia* (uno de los siguientes síntomas [B.1-B.2] debe estar presente):  
 B.1. Apatía  
 B.2. Inercia
- C. *Pérdida temprana de la afinidad emocional o empatía* (uno de los siguientes síntomas [C.1-C.2] debe estar presente):  
 C.1. Menor respuesta a las necesidades y sentimientos de otras personas  
 C.2. Disminución del interés por la interacción o por las relaciones sociales
- D. *Comportamiento temprano perseverativo, estereotipado o conductas compulsivas/ritualistas* (uno de los siguientes síntomas [D.1-D.3] debe estar presente):  
 D.1. Movimientos repetitivos simples  
 D.2. Comportamientos complejos, compulsivos o rituales  
 D.3. Habla estereotipada
- E. *Hiperoralidad y cambios en la dieta* (uno de los siguientes síntomas [E.1-E.3] debe estar presente):  
 E.1. Alteración de las preferencias alimentarias  
 E.2. Aidez por la comida, aumento del consumo de alcohol o cigarrillos  
 E.3. Exploración oral o consumo de objetos no comestibles
- F. *Perfil neuropsicológico: déficits ejecutivos, con relativa conservación de la memoria y las funciones visuoespaciales* (los siguientes síntomas [F.1-F.3] deben estar presentes):  
 F.1. Déficits en tareas ejecutivas  
 F.2. Relativa conservación de la memoria episódica  
 F.3. Relativa conservación de las funciones visuoespaciales

**III. DFT-vc probable**

Los siguientes síntomas (A-C) deben estar presentes para satisfacer el criterio:

- A. *Cumplir los criterios de DFT-vc posible*
- B. *Exhibir una disfunción funcional significativa* (mediante informe de un cuidador o evidenciado mediante la puntuación en la Escala Clínica de Clasificación de la Demencia o en el Cuestionario de Actividades Funcionales)
- C. *Resultados de pruebas de imagen compatibles con DFT-vc* (uno de los siguientes [C.1-C.2] debe estar presente):  
 C.1. Atrofia frontal y/o temporal anterior en RM o TC  
 C.2. Hipoperfusión o hipometabolismo frontal y/o temporal anterior en PET o SPECT

**IV. DFT-vc definitiva con signos anatomopatológicos de DLFT**

El criterio A y el criterio B o C deben estar presentes:

- A. *Cumplir los criterios de DFT-vc posible o probable*
- B. *Evidencia histopatológica de DLFT en biopsia o estudio post mortem*
- C. *Presencia de mutación genética conocida*

**V. Criterios de exclusión para DFT-vc**

Los criterios A y B deben ser negativos para cualquier diagnóstico de DFT-vc. El criterio C puede ser positivo en el caso de DFT-vc posible, pero debe ser negativo para DFT-vc probable:

- A. *El patrón de déficits se explica mejor por otra enfermedad no degenerativa del sistema nervioso o por otro trastorno médico*
- B. *Las alteraciones de conducta se explican mejor mediante un diagnóstico psiquiátrico*
- C. *Presencia de biomarcadores fuertemente indicativos de enfermedad de Alzheimer o de otros procesos neurodegenerativos*

DFT-vc: demencia frontotemporal variante de conducta; DLFT: degeneración lobular frontotemporal; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía por emisión de fotón único; TC: tomografía computarizada. Tomado de Rascovsky et al., 2011.

## BIBLIOGRAFÍA

- Agüera L, Martín M, Cervilla J. *Psiquiatría geriátrica*. Barcelona: Masson, 2002.
- Ballard C, Kahn Z, Corbett A. Treatment of dementia with Lewy bodies and Parkinson's disease. *Drugs Aging* 2011; 28:769-77.
- Del Ser Quijano, T. Demencia con cuerpos de Lewy. En: Alberca R, López-Pousa S. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2006; p. 351-61.
- McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology* 2005;65(12):1863-72.
- McKeith IG, Galasko D, Kosaka K et al. Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB international workshop. *Neurology* 1996;47:1113-24.
- Nagahama Y, Okina T, Suzuki N, Matsuda M. Neural correlates of psychotic symptoms in dementia with Lewy bodies. *Brain* 2010;133:557-67.
- Schulz-Schaeffer W. The synaptic pathology of alpha-synuclein aggregation in dementia with Lewy bodies, Parkinson's disease and Parkinson's disease dementia. *Acta Neuropathol* 2010;120:131-43.
- Sinha N, Firbank M, O'Brien, J. Biomarkers in dementia with Lewy bodies: a review. *Int J Geriatr Psychiatry* 2012; 27:443-53.
- Tröster AL. Neuropsychological characteristics of dementia Lewy body and Parkinson's disease with dementia: differentiation, early detection and implications for mild cognitive impairment and biomarkers. *Neuropsychol Rev* 2008;18:103-19.
- Watson R, Blamire A, O'Brien J. Magnetic resonance imaging in Lewy body dementias. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009;28:493-506.

pretaciones delirantes. De pronto se le ve cogiendo y tocando algo que no existe, por ejemplo, el otro día en su sillón estaba echándole de comer a los pájaros; en otros momentos pregunta «¿dónde va todo ese personal?», señalando a un lugar donde no hay nadie, o nos dice que nos llevemos un perro que está en medio del salón, cuando no está allí. Se nota que en muchos instantes su comportamiento sigue siendo coherente con las alucinaciones.

En algunos momentos vuelve a estar lúcido (fluctuaciones cognitivas) y puede reconocer a algunas personas y tener un discurso coherente, aunque, en general, se ha vuelto una persona muy lenta en sus reflexiones, casi incapaz de construir nada más allá de unas pocas frases.

La mayor parte del tiempo parece estar en otra parte, eso sí, cuando vuelve y me descubre sonrío y le da mucha alegría encontrarme, entonces me da un beso y me dice «¡qué hermosa y guapa estás!». En esos breves momentos de lucidez se ríe mucho conmigo y capta incluso las bromas; así, le digo «¿qué te cuentas?» y él dice «cuenta hasta tres» y yo respondo «¡sólo cuentas

tan poco?, ¿uno, dos y tres?» y suelta una especie de carcajada. Está tranquilo y cariñoso.

También ha tenido que realizarse una intervención familiar, proporcionando información de las características y el curso evolutivo de la enfermedad.

Mi madre cada vez lo lleva mejor, pero sufre mucho. «Con lo activo que era, ¡quién lo ha visto y quién lo ve!», dice frecuentemente entre lágrimas. Ha aprendido a diferenciar a la persona de la enfermedad, a no entrar a discutir las alucinaciones ni delirios y a distraer su atención en otra cosa, ya no le riñe por coger servilletas y pañuelos de papel, sino que ella misma se los da y la ayuda a guardarlos. Le ha puesto una caja llena de papeles y él pasa buen rato de la tarde ordenándolos y colocándolos. No le hace cosas que él puede hacer solo, tiene muy claro que una ayuda innecesaria es una incapacidad mayor futura. Le sigue haciendo partícipe de la conversación, aunque él desvaríe; le habla con frases cortas, mensajes claros y sencillos. Le mantiene las rutinas y ha retirado las cosas peligrosas para evitar accidentes. Y él, en general, sigue respondiendo a las manifestaciones de afecto, aunque ya no recuerde a quienes se las dan.

### RESUMEN

- Diagnóstico clínico: demencia con cuerpos de Lewy: fluctuaciones en el estado de atención y alerta, alucinaciones visuales y signos motores de parkinsonismo.
- Neuroanatomopatología y neuropsicología de la demencia con cuerpos de Lewy: hipometabolismo en regiones corticales, principalmente lóbulos occipital, parietal y frontal, y en zonas subcorticales, como el tronco cerebral, los ganglios de la base y el tálamo.
- Intervención. Abordaje clínico: tratamiento multidisciplinar en centro de día.
- Evolución. Logros: entencimiento en el deterioro de la capacidades cognitivas y mantenimiento de la autonomía hasta un estadio avanzado de la enfermedad.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 22-1. Familiarizándonos con los términos médicos

✓ Ejercicio 1. Busque algunos fármacos clasificados como neurolépticos típicos y atípicos y señale las principales diferencias. Revise las diferencias entre alucinación, delirio y estado confusional.

#### ACTIVIDAD 22-2. Repasando neuroanatomía

✓ Ejercicio 2. Seleccione imágenes de RM y TC de cerebros de pacientes que presenten demencia con cuerpos de Lewy e identifique las estructuras que el texto señala como más afectadas.

#### ACTIVIDAD 22-3. Identificando y reconociendo los principales síntomas de la demencia con cuerpos de Lewy

✓ Ejercicio 3. Lea detenidamente la descripción del caso e identifique y extraiga ejemplos en los que se evidencian las siguientes alteraciones:

- Alteraciones de la conciencia.
- Alteraciones del lenguaje.
- Conductas de utilización.
- Parkinsonismo.
- Alucinaciones, clasificándolas por tipos.
- Delirios.
- Agitación psicomotriz.
- Insomnio.

vención multidisciplinar (psicóloga, enfermera, terapeuta ocupacional y fisioterapeuta).

En el momento de su ingreso estaba orientado en el tiempo y el espacio y tenía un lenguaje bien conservado aunque repetitivo en su temática (Miniexamen Cognoscitivo de Lobo de 20/35 puntos). Su principal problema residía en las habilidades visuoespaciales y ya empezaban a aparecer déficits en la memoria tanto a corto como a largo plazo. Desde el punto de vista funcional era independiente para casi todas las actividades básicas de la vida diaria, con un Índice de Barthel de 95/100 puntos. Físicamente, la movilidad de los miembros inferiores era completa, con la fuerza mantenida, mientras que en los miembros superiores era más evidente el temblor característico de esta enfermedad, pero José seguía siendo autónomo.

En la rehabilitación cognitiva se introdujo un programa que englobaba diferentes funciones: percepción, atención, memoria y razonamiento. A su vez, se siguió trabajando la orientación espacial y temporal a fin de preservarla el máximo tiempo posible. Desde el punto de vista físico y funcional se implementó el programa de gerontogimnasia y se desarrollaron ejercicios de coordinación y destreza manual, junto con tareas de equilibrio.

Con el transcurso del tiempo se hizo más patente el deterioro cognitivo, que se constató en las sucesivas evaluaciones realizadas al año y medio, presentando ya un deterioro cognitivo moderado, con una puntuación en el Miniexamen Cognoscitivo de Lobo de 17 y desorientación espacial y temporal significativa. Al cabo de 1 año evolucionó a un deterioro cognitivo grave. Físicamente presentaba un síndrome rígido-acinético al inicio del movimiento en miembros superiores (hombro y cuello), pero sin limitaciones en las amplitudes articulares, y una marcha estable sin ayuda. Sólo 1 año después advertimos que la marcha continuaba estable pero necesitaba ayuda en las primeras horas de la mañana. Desde el punto de vista funcional ya presentaba una dependencia moderada para las habilidades básicas de la vida diaria y no era capaz de realizar ninguna actividad instrumental.

#### ■ UN PRESENTE QUE VA Y VIENE

José presenta, a los 86 años de edad, un deterioro cognitivo grave (Miniexamen Cognoscitivo de Lobo de 11 puntos), con intensa desorienta-

ción temporal y espacial e importantes problemas de memoria a corto, medio y largo plazo. El lenguaje se encuentra muy limitado: cuando centra la atención es capaz de repetir dos o tres palabras y no inicia lenguaje espontáneo. En ocasiones, cada vez más frecuentes, sólo susurra de manera incoherente. A pesar de ello, José a menudo tiene períodos de lucidez en los que reconoce a las trabajadoras o verbaliza opiniones acordes con lo que se está hablando.

Desde el punto de vista funcional presenta un Índice de Barthel de 55 puntos, con dependencia grave para las actividades de la vida diaria y dependencia total para las actividades instrumentales. De esta manera, se trabaja a fin de mantener las actividades básicas que todavía conserva. Requiere ayuda para el baño, el vestido y el arreglo personal, usa el retrete bajo la supervisión de alguien, aunque presenta algún episodio de incontinencia urinaria. Así, se estimulan las destrezas manuales y la coordinación oculomanual con encajables, canicas y un tablero compuesto por elementos como interruptores, espejos, pomos de puertas, cerraduras, etcétera.

Presenta, asimismo, una marcha con vacilaciones al empezar, con múltiples paradas, y un equilibrio estable sin necesidad de usar ayudas técnicas como bastón o andador. Todo esto hace que el trabajo en fisioterapia se centre en movilizaciones activoasistidas de hombros, estiramientos y masajes de miembros inferiores y ejercicios de equilibrio.

Además se realizan actividades para mejorar el lenguaje (repetición de palabras, trabajos de denominación y expresión) y la orientación a la realidad, y se trabaja la biografía de José a través de tareas de revisión de vida con la ayuda de fotos familiares y de su historia acumulada en el centro a través de los años.

Ya no reconoce a sus familiares, ha perdido expresividad facial, mantiene una postura extraña (se tuerce hacia un lado y se inclina hacia delante) y el temblor es permanente. A veces, presenta momentos en los que pierde la conciencia. Pero ya hemos aprendido a ver que es normal dentro de la enfermedad y no sobreponemos al susto de notar que no responde a ningún estímulo, porque luego vuelve a estar consciente. Continúa la mayor parte del tiempo con un discurso incoherente, mezclando pasado y presente («Mira cuántos estaban allí, unos entran, otros salen los animales están en los corrales, ¡mira qué viento hace!»). En ocasiones se cae repentinamente. Hemos tenido la suerte de que nunca se ha lesionado. Recoige, dobla y guarda pañuelos y servilletas de papel que acumula. Mantiene alucinaciones visuales o táctiles pero ya no las vive con angustia, ni verbaliza inter-

### Recuadro 22-1. Neuroanatomopatología y neuroimagen en la demencia con cuerpos de Lewy

- ◆ Los hallazgos histopatológicos que definen a esta demencia son los denominados cuerpos de Lewy, unas estructuras citoplasmáticas redondeadas cuyo principal componente es la proteína  $\alpha$ -sinucleína. En condiciones fisiológicas normales, esta proteína interviene en la regulación de la comunicación neuronal. Cuando se altera, como en la demencia con cuerpos de Lewy o en la enfermedad de Parkinson, se acumula formando unos agregados que se localizan en el interior de las neuronas. Recientemente también se han identificado alrededor de las terminaciones presinápticas, originando anomalías en los receptores y reducción en los niveles de los transmisores (Schulz-Schaeffer, 2010). Aunque la demencia con cuerpos de Lewy presenta además placas amiloides y ovillos neurofibrilares, la proporción es significativamente menor que la que se observa en los cerebros de pacientes con enfermedad de Alzheimer.
- ◆ Los cuerpos de Lewy y los agregados de la  $\alpha$ -sinucleína se van extendiendo por el cerebro a medida que progresa la enfermedad. Las técnicas de neuroimagen estructural muestran, en el caso de la demencia con cuerpos de Lewy, una atrofia cortical con expansión significativa de los ventrículos. El índice de atrofia es tres veces mayor que el que se observa en un envejecimiento normal. Por regiones, el lóbulo temporal medial, el hipocampo y la corteza entorrinal se mantienen más preservados que en la enfermedad de Alzheimer, lo que se relacionaría con el mejor funcionamiento de la memoria episódica que se registra en los pacientes que padecen demencia con cuerpos de Lewy.
- ◆ Por su parte, la neuroimagen funcional detecta hipometabolismo, sobre todo en los lóbulos occipital, parietal y frontal y en estructuras subcorticales como los ganglios de la base, el tálamo y zonas del tronco cerebral, así como el sistema nigroestriado, relacionado con los síntomas de parkinsonismo que la mayoría de los pacientes con demencia con cuerpos de Lewy presentan desde estadios iniciales (Sinha et al., 2012; Watson et al., 2009).
- ◆ De acuerdo con los síntomas típicos de esta demencia, alucinaciones y alteraciones visuoespaciales y visuoconstructivas, el lóbulo occipital ha sido una de las estructuras más investigadas. Los mayores cambios no se observan en las áreas visuales primarias, sino en las secundarias y en sus conexiones con regiones parietales, a través de la vía dorsal –vía del dónde–, y con el lóbulo temporal, a través de la vía ventral –vía del qué– (cap. 7). El hipometabolismo que se produce en esta región distingue con una especificidad superior al 80 % entre demencia con cuerpos de Lewy y enfermedad de Parkinson.
- ◆ Una interesante investigación ha tratado de correlacionar el tipo de alucinaciones que suelen presentar los pacientes con demencia con cuerpos de Lewy y las regiones cerebrales que muestran mayor alteración. El contenido suele estar relacionado con personas –creer que personas que han muerto están vivas, que los familiares son impostores (síndrome de Capgras), que hay personas o lugares duplicados (paramnesia reduplicativa)–, con animales y con objetos. Entre las estructuras más afectadas se identificaron la zona temporal ventral, relacionada con la percepción de caras, el hipocampo y la región opercular frontal. Esta región frontal se ha vinculado a la recuperación de hechos de la memoria autobiográfica con componentes afectivos y con la capacidad de percibir el estado emocional del otro. Las alucinaciones que presentan los pacientes que sufren demencia con cuerpos de Lewy se asemejan también a las que tienen algunos pacientes con daño frontal en estas zonas. En este sentido, se ha postulado que el daño cerebral en estas regiones puede interrumpir el nexo de unión entre el componente cognitivo (la cara, el lugar, la casa que ve) y el valor emocional que el individuo le había atribuido (Nagahama et al., 2010). Ahora no «siente» por esa cara, ese lugar, ese objeto, lo mismo que antes; de ahí sus alucinaciones y delirios. Puede ser una hipótesis interesante que requiere más investigación.

### Intervención clínica

En 2007 inició un programa de estimulación cognitiva de 3 meses de duración, en el que se trabajaba fundamentalmente la atención, la memoria y la orientación, que consiguió incrementar su motivación y centrar su atención.

Hubo muchos momentos –refería su hija– en los que trabajamos juntos la estimulación cognitiva señalando qué faltaba de una escena a otra, haciendo sopas de letras, buscando palabras con el mismo significado,

identificando palabras que empezaban con la misma letra, señalando semejanzas y diferencias, completando frases, categorizando palabras, definiendo significados, haciendo ejercicios de aritmética, etc. ¡Cuánto te ayudó tu disciplina y sentido de la responsabilidad!; a pesar del temblor de tu mano derecha, persistías en el empeño hasta completar los ejercicios, querías llevarlos bien hechos.

Tras superar el cuadro psicótico que dio lugar a su ingreso hospitalario, José acudió a un centro de día en el que se realiza una evaluación e inter-

no puedo escribir porque me tiembla la mano... repítme...»; fue la última vez que pudo sacarme el billete de tren. Más tarde descubrimos que era el inicio del temblor parkinsoniano típico de esta demencia. Un tiempo después, hablando por teléfono para preparar una celebración familiar verbalizó: «no vais a conseguir hacerme la encerrona... como sigáis con el complot que tenéis contra mí voy a tener que tomar medidas...». Estaba paranoide, suspicaz, autorreferente.

Las alucinaciones en la demencia con cuerpos de Lewy se acompañan de ideas delirantes, muy establecidas, elaboradas y de fuerte contenido paranoide, especialmente de tipo persecutorio, y celotípico.

Llegó un momento en el que no podía hacerse cargo de su medicación. A veces estaba muy triste, con la mirada perdida, sin moverse del sillón. Tuvo un cuadro depresivo al tomar conciencia de sus déficits. Las consultas a neurología se repitieron; se le indicaron varios tratamientos, entre ellos antidepressivos. Se habló de una posible demencia vascular, o mixta, pero la medicación que se le prescribía no mejoraba ningunos de sus síntomas. Durante unos 3 años fueron alternándose períodos de calma con otros en los que presentaba ideas de perjuicio, desconfianza, una actitud paranoide que no interfería en su conducta diaria ni en su autonomía, pero que repercutía emocionalmente en su ambiente familiar. El deterioro cognitivo iba progresando, cada vez tenía más dificultades para encontrar las palabras, completar los relatos, expresar los pensamientos, mantener la atención y recordar los hechos inmediatos. Sin embargo, la evolución era tan lenta y parecía que entorpecía tan poco su desenvolvimiento en las actividades de la vida cotidiana que se podía pensar en una acentuación de «sus manías» y resultaba difícil diferenciarlo del deterioro habitual por envejecimiento.

Pero en la Nochevieja de 2007 ocurrió algo que nos alarmó. Mientras la familia bailaba con la música alta y poca luz, entró en un estado confusional en el que no identificó a sus familiares. Los días posteriores fueron muy duros y de gran sufrimiento, ya que mantenía que su mujer había estado bailando con desconocidos (éramos sus hijos, nueras y yernos) y que lo habían abandonado. Recuerdo esto con gran dolor, puesto que en un momento determinado le grité diciéndole que era mentira, que estábamos nosotros... su cara reflejó tal perplejidad, confusión, angustia... empezó el declive. A partir de ahí, eran él y su cerebro produciendo escenas, historias, enlaces, vivencias en función de la muerte celular; ya no era él, eran él y la demencia.

Para controlar sus delirios y alucinaciones, así como para reducir la ansiedad que manifestaba,

se le prescribieron neurolépticos (haloperidol y olanzapina) y benzodiazepinas, que sólo consiguieron empeorar los síntomas. Durante este tiempo verbalizó algunas de sus alucinaciones: ríos de aguas que pasaban y él saltaba con riesgo de caerse; bichos que invadían la casa, como hormigas y cucarachas, y buscaba el insecticida para matarlas; niños que lloraban en el sofá y él gritaba «¡no te sientes que aplastas al bebé!» y preguntaba «¿de quién son estos niños?»; animales que saltaban a través de los árboles que había delante de su ventana: «fíjate cómo salta ese mono, mira aquel árbol lleno de estorninos...». Llegó un momento en que las alucinaciones le impedían dormir, produciéndole gran agitación física y mental, hasta que fue imposible contenerlo en el ambiente familiar.

Acudió a urgencias de neurología, donde se emitió un informe con el siguiente juicio clínico: cuadro de alucinaciones visuales, delirio y agitación psicomotriz en paciente con deterioro cognitivo crónico (posible enfermedad con cuerpos de Lewy frente a demencia degenerativa primaria o mixta). En las pruebas complementarias se recogieron los datos de la tomografía computarizada (TC) cerebral, que indicaban atrofia cortical bihemisférica, con aumento asociado del tamaño ventricular (Recuadro 22-1). Se vio la necesidad de hacer una revisión de la medicación dado que no había sido eficaz e, incluso, era posible que estuviera intensificando los síntomas; al no ser admitido en neurología, ingresó en la Unidad de Salud Mental del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada para el control del cuadro clínico y el ajuste farmacológico.

Al principio del ingreso persistían disartria grave torpeza motora, pérdida del control de esfínteres, desorganización del pensamiento y la conducta y desorientación. José seguía presentando alucinaciones visuales. A las 24 horas de «lavado» farmacológico se inició tratamiento con uno de los fármacos que mayor efectividad tiene en esta demencia, la rivastigmina, un inhibidor de la anticolinesterasa (Ballard et al., 2011). Se le prescribió también un neuroléptico atípico, clozapina, y un sedante hipnótico, clometiazol, para el insomnio.

Al tercer día de la instauración de la medicación experimentó una importante recuperación se orientó, se redujo la inquietud motora y mental y mejoraron las alucinaciones y el estado cognitivo general. Nunca volvió a tener un período de agitación como el que condujo a su ingreso hospitalario.



**Tabla 22-2. Criterios diagnósticos según el Consortium on Dementia with Lewy Bodies International Workshop, 2005**

Características	Descripción
<b>Características esenciales (indispensables para el diagnóstico)</b>	Demencia con declive cognitivo de carácter progresivo, de magnitud suficiente para interferir en la función social o laboral. Una alteración acusada de la memoria puede no ser evidente en las fases iniciales, pero habitualmente se desarrolla con la progresión de la enfermedad. Son típicos los déficits de atención, en la función ejecutiva y en la capacidad visuoespacial
<b>Características centrales</b>	Dos de las siguientes características definen el diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy posible: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fluctuaciones de la capacidad cognitiva, con variaciones importantes de la atención y del estado de alerta</li> <li>- Alucinaciones visuales complejas recurrentes, bien formadas y detalladas</li> <li>- Signos motores espontáneos de parkinsonismo</li> </ul>
<b>Características sugestivas</b>	Una característica central más otra sugestiva definen el diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy probable; ninguna característica central pero una o más características sugestivas definen una demencia con cuerpos de Lewy posible. <ul style="list-style-type: none"> <li>- Trastornos del sueño REM (<i>rapid eye movement</i>: movimientos oculares rápidos), que pueden aparecer años antes del comienzo de la demencia o el parkinsonismo</li> <li>- Grave sensibilidad a los neurolépticos, presente hasta en el 50 % de los pacientes con demencia con cuerpos de Lewy</li> <li>- Baja captación del transportador de la dopamina en los ganglios basales del cerebro, apreciada mediante SPECT o PET</li> </ul>
<b>Características que apoyan el diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Caídas repentinas y síncope (desmayos)</li> <li>- Pérdidas de conciencia transitorias no explicadas por otras causas</li> <li>- Disfunción del sistema nervioso autónomo</li> <li>- Alucinaciones no visuales (auditivas, olfativas y táctiles)</li> <li>- Delirios sistematizados</li> <li>- Depresión</li> <li>- Estructuras del lóbulo temporal medio relativamente conservadas mediante neuroimagen estructural (TC o RM)</li> <li>- Baja captación en la SPECT de difusión, con actividad occipital disminuida</li> <li>- Baja captación en la gammagrafía miocárdica con metayodobencilguanidina</li> <li>- Pronunciada actividad de ondas lentas en el EEG, con ondas agudas transitorias del lóbulo temporal</li> </ul>
<b>Características que hacen menos probable el diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad vascular cerebral, con signos neurológicos focales o lesiones vasculares en técnicas de neuroimagen</li> <li>- Evidencia de otra enfermedad neurológica o sistémica que pueda justificar total o parcialmente el cuadro clínico</li> <li>- Parkinsonismo que sólo aparece por primera vez en un estadio ya de demencia grave</li> </ul>

EEG: electroencefalograma; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía por emisión de fotón único; TC: tomografía computarizada.

Tomado de McKeith et al., 1996; 2005.

para el bricolaje, carpintería, pintura, así como por sus capacidades cognitivas para la aritmética y la contabilidad.

Cumplidos los 40 años empezó a padecer migrañas e hipertensión (al igual que su madre y sus hermanas), que controlaba con una rigurosa alimentación. Como se ha mencionado, siempre había tenido características obsesivas de personalidad: era perfeccionista, autoexigente, ordenado (todo lo tenía clasificado).<sup>17</sup> Este riguroso control le sirvió para iniciar estrategias de compensación cuando en 1996, a la edad de 70 años, empezó a darse cuenta de que tenía problemas. Un día dejó

de conducir, sin dar explicación, quizás ante las dificultades visuoespaciales que ya experimentaba. Cuando notó que su memoria fallaba, recurrió a etiquetas recordatorias (p. ej., señalaba el nombre de cada medicamento que tomaba y cómo tenía que tomárselo), pero nadie le dio demasiada importancia. Su hija afirmaba:

Sin embargo, hubo un hecho clave para mí: un día, cuando le solicité que me sacara unos billetes de tren – algo que normalmente hacía – me pidió varias veces que le repitiera a qué hora y para dónde era... «espérate que lo voy a anotar...» parecía que no se enteraba y se quejó de no poder tomar nota... «hija, estoy muy nervioso y

**Tabla 22-1. Diferencias entre la demencia con cuerpos de Lewy, la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson**

Características	Demencia con cuerpos de Lewy	Enfermedad de Alzheimer	Enfermedad de Parkinson
<b>Trastornos de la memoria y problemas cognitivos</b>	Presentes con fluctuaciones	Sin fluctuaciones	Sin fluctuaciones
<b>Depresión</b>	Frecuente	Menos frecuente	Menos frecuente
<b>Alucinaciones</b>	En las fases iniciales Más frecuentes, vívidas y detalladas	En las fases avanzadas Menos frecuentes	En las fases avanzadas Menos frecuentes
<b>Temblores</b>	Menos pronunciados Menor respuesta a los fármacos (levodopa) Menos pérdida de la sustancia negra		Más pronunciados Mejor respuesta a los fármacos (levodopa) Pérdida grave de neuronas en la sustancia negra
<b>Desmayos ocasionales</b>	Presentes	Ausentes	Presentes
<b>Fármacos neurolépticos y antipsicóticos típicos (para los síntomas psiquiátricos)</b>	Neurolépticos típicos inducen parkinsonismo. Mayor frecuencia de reacciones adversas también con agonistas dopaminérgicos Los anticolinesterásicos (rivastigmina) son la mejor opción	Menos reacciones adversas a neurolépticos típicos	Buena respuesta a agonistas dopaminérgicos
<b>Cerebro (autopsia)</b>	Cuerpos de Lewy Ovillos neurofibrilares: están ausentes o son menos frecuentes Menor deterioro general	Típico: placas seniles y ovillos neurofibrilares Más deterioro general	Cuerpos de Lewy en menor cantidad
<b>Neurotransmisores (en fases iniciales)</b>	Pérdida de acetilcolina y dopamina	Pérdida de acetilcolina	Pérdida de dopamina
<b>Esperanza de vida</b>	Menor	Mayor	Mayor

si se confunde con otros cuadros degenerativos, el tratamiento farmacológico no sólo no produce mejoría —como cuando se prescribe levodopa por creer que se trata de una enfermedad de Parkinson—, sino que agrava la sintomatología porque estos pacientes, por ejemplo, son especialmente sensibles a los neurolépticos, los fármacos más empleados en la clínica para tratar las alucinaciones.

Con el objetivo de contribuir a un mejor y más temprano diagnóstico diferencial, en 1996 aparecieron los primeros criterios diagnósticos del *Consortium on Dementia with Lewy Bodies International Workshop* que se actualizaron en 2005 (Tabla 22-2).

La selección del caso que se describe en este capítulo obedece, fundamentalmente, a que José presenta las características típicas de este tipo de demencia, se conocen las fases evolutivas de su enfermedad y, por otra parte, ilustra cómo la detección precoz y el diagnóstico diferencial son fundamentales para una intervención adecuada. Tras un diagnóstico temprano, José recibió un tratamiento multidisciplinar —farmacológico,

fisioterapéutico y neuropsicológico— que contribuyó a paliar el deterioro y, seguramente, a que se retrasara la pérdida de su autonomía más de lo que se postula como normal en este tipo de demencias.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO LA REALIDAD DE UN MUNDO IRREAL

### Historia clínica

José fue el mayor de tres hermanos y único varón. Cuando tenía 5 años murió su padre y éste marcó su historia personal, ya que siendo un adolescente asumió la responsabilidad de la familia. Desde los 14 años trabajaba y se desplazaba de pueblo a la capital con su bicicleta. Tuvo fama de ser un gran trabajador, metódico y disciplinado. Sus registros, anotaciones, cuentas y escritura eran reconocidos por su perfección. Se casó, tuvo tres hijos, pero seguía cuidando de su madre y sus hermanas. Destacaba por sus habilidades manuales

# Demencia con cuerpos de Lewy

*Cuando lo que se ve no es y lo que se vive no se recuerda*

G. M. Roldán Maldonado, L. Garrido Mateo, M. A. Ramos Ramos e I. Torres Carbonell

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar los síntomas centrales de la demencia con cuerpos de Lewy, así como la evolución de la enfermedad.
- Revisar las principales alteraciones cerebrales y los déficits neuropsicológicos asociados a la demencia con cuerpos de Lewy.
- Conocer el diagnóstico diferencial con otros cuadros degenerativos.
- Aproximarse al abordaje multidisciplinar que se realiza en el tratamiento de este tipo de demencia.

## ■ INTRODUCCIÓN

La demencia con cuerpos de Lewy se considera el segundo tipo de demencia degenerativa más frecuente, después de la enfermedad de Alzheimer, y la tercera en la clasificación general, después de la demencia vascular. Debe su nombre al doctor Frederick Heinrich Lewy, quien, en 1912, describió por primera vez la presencia de unas estructuras proteicas redondeadas y anómalas que se extendían de manera difusa por regiones corticales y subcorticales del cerebro de estos pacientes, a las que denominó cuerpos de Lewy. En la actualidad se sabe que los principales componentes de esas inclusiones intraneuronales son agregados de la proteína  $\alpha$ -sinucleína.

Estas estructuras se encuentran también en el cerebro de pacientes con demencia asociada a la enfermedad de Parkinson, y más de la mitad de las personas con demencia con cuerpos de Lewy desarrollan síntomas de parkinsonismo; de ahí que, al compartir características, pueda resultar difícil el diagnóstico diferencial. Además de parkinsonis-

mo (bradicinesia, expresión facial amímica, trastornos en la postura y la marcha, rigidez excesiva), presentan como síntomas iniciales alucinaciones visuales vívidas y fluctuaciones en el estado de la atención (Agüera et al., 2002). Son también frecuentes la reducción en la velocidad de procesamiento cognitivo, la hipersomnia diurna y las disfunciones neurovegetativas (incontinencia urinaria, síncope). A diferencia de la enfermedad de Alzheimer, la demencia con cuerpos de Lewy no suele comenzar con déficits en la memoria episódica, aunque éstos aparecen en el transcurso de la enfermedad, siendo más representativas de su perfil neuropsicológico las alteraciones visuoespaciales y en funciones ejecutivas, junto con síntomas de apatía y ansiedad (Tröster, 2008).

A pesar de ser entidades clínicas diferentes, que a veces coexisten en el mismo paciente (Del Ser Quijano, 2006), similitudes con la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson ha llevado a que la demencia con cuerpos de Lewy pueda estar en la actualidad clínicamente infradiagnosticada (Tabla 22-1). El principal problema es que,

ción de la demencia: <http://www.hipocampo.org/escalas.asp>

- Descargue la Escala de Deterioro Global de Reisberg y, de acuerdo con la evaluación que se le ha realizado a Víctor, justifique la inclusión en un grado 4.
- Descargue algunas escalas de valoración funcional y, de acuerdo con la descripción del capítulo, intente averiguar la puntuación que podría obtener en ellas.

#### ACTIVIDAD 21-4. Intervención en neuropsicología

✓ Ejercicio 4. Una vez establecido el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer, la orientación a los familiares es un factor muy importante que debe tenerse en cuenta para reducir el estrés generado por la enfermedad. Dicha orientación y explicación debe adecuarse a las características del receptor. Intente elaborar un esbozo de programa de aten-

ción al cuidador, en este caso dirigido a la esposa de Víctor (mujer de 80 años, aproximadamente, con un nivel cultural medio e interesada por conocer qué le sucede a su marido).

#### ACTIVIDAD 21-5. Neuropsicología en el cine y la literatura

##### Cinefórum

- Farreras I, director. *Arrugas*. Perro Verde Films Cromosoma, 2011. Basada en el cómic de F Roca del mismo título. Bilbao: Astiberri, 2012 8ª ed.
- Bosch C, director. *Bicicleta, cuchara, manzana*. Barcelona: Sagrera Audiovisual, 2010.
- Pérez Prieto JJ, director y productor. *Volver a Vilaro*. Documania Sogecable, 2005.
- Eyre R, director. *Iris: recuerdos imborrables*. EE.UU Miramax Films, 2001. [Distribuida en España por Manga Films.]

#### BIBLIOGRAFÍA

- Albert MS, DeKosky ST, Dickson D et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement* 2011;7:270-9. [Traducción y adaptación de Barroso J, Nieto A.]
- Ballard C, Gauthier S, Corbett A, Brayne C, Aarsland D, Jones E. Alzheimer's disease. *Lancet* 2011;377:1019-31.
- Bayley J. *Elegía a Iris*. Madrid: Alianza Editorial, 1999.
- Cipriani G, Dolciotti C, Picchi L, Bonuccelli U. Alzheimer and his disease: a brief history. *Neurol Sci* 2011;32:275-9.
- Henry JD, Crawford JR, Phillips LH. Verbal fluency performance in dementia of the Alzheimer's type: A meta-analysis. *Neuropsychologia* 2004;42:1212-22.
- Jack CR Jr, Albert MS, Knopman DS et al. Introduction to the recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroup on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement* 2011;7:257-62. [Traducción y adaptación de Barroso J, Nieto A.]
- Mangone C, Castano E, Perandones C et al. Comparison of clinical and pathological phenotypes in two ethnically and geographically unrelated pedigrees segregating an equivalent presenilin 1 mutation. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2000;12:359-63.
- Massoud F, Léger GC. Pharmacological treatments of Alzheimer's disease. *Can J Psychiatry* 2011;56:579-88.
- McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendation from the National Institute on Aging and the Alzheimer's Association workgroup. *Alzheimers Dement* 2011;7:263-5. [Traducción y adaptación de Barroso J, Nieto A.]
- Nelson N, Nelson P, Head E et al. Alzheimer's disease is not «brain aging»: neuropathological, genetic, and epidemiological human studies. *Acta Neuropathol* 2011;121:571-87.
- Olazarán J, Reisberg B, Clare L et al. Nonpharmacological therapies in Alzheimer's disease: a systematic review of efficacy. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2010;30:161-78.
- Paradise M, Cooper C, Livingston G. Systematic review of the effect of education on survival in Alzheimer's disease. *In Psychogeriatr* 2009;21:25-32.
- Reisberg B, Ferris SH, de Leon MJ, Schneck MK, Buttinge C, Borenstein J. Functional staging of dementia of the Alzheimer's type. *Ann N Y Acad Sci* 1984;435:481-3.
- Roe CM, Xiong C, Miller JP, Morris JC. Education and Alzheimer disease without dementia: support for the cognitive reserve hypothesis. *Neurology* 2007;68:223-8.
- Salmon DP. Disorders of memory in Alzheimer's disease. Er Cermak LS, ed. *Handbook of neuropsychology: memory and its disorders*. Amsterdam: Elsevier, 2000; p. 155-95.
- Salmon DP, Bondi MW. Neuropsychological assessment of dementia. *Annu Rev Psychol* 2009;60:257-82.
- Taler V, Phillips NA. Language performance in Alzheimer's disease and mild cognitive impairment: a comparative review. *J Clin Exp Neuropsychol* 2008;30:501-56.



contrastan con la presencia de sintomatología de enfermedad de Alzheimer en personas con un deterioro cerebral mucho menor. Una diferencia entre ambos grupos fue el nivel cultural y educativo: alto en el primer grupo y bajo en el segundo (Roe et al., 2007; Paradise et al., 2009). La propuesta de la reserva cognitiva requiere más investigaciones para poder consolidarse.

Con el objetivo de aprovechar tal reserva cognitiva y mantener sus habilidades el mayor tiempo posible, Víctor fue incluido en un programa de intervención, que inicialmente se realiza de forma individual y tiene una duración de 2 meses, basado en las terapias descritas en el apartado anterior. El programa está específicamente orientado a fomentar las AVD, sobre todo las instrumentales, en el grupo de deterioro cognitivo leve-moderado,

en el que participa Víctor, o las actividades más básicas, en pacientes con un grado mayor de deterioro. Con la finalidad de investigar el efecto sobre el rendimiento funcional del paciente, se intentó solventar algunas de las dificultades metodológicas habituales en este tipo de estudios: control de las características socioculturales de la muestra y del estadio de la enfermedad en que se encuentra el paciente, selección de grupos de control, registro de línea de base pretratamiento y postratamiento en cada módulo que se trabaja y, lo más importante, repercusión en las AVD en el hogar. Para la generalización de las actividades se cuenta con la colaboración de los familiares, especialmente de los que conviven con el paciente, que van a ser entrenados en la detección de errores, supervisión de tareas y registro de las conductas objetivo.

### RESUMEN

- Asistimos a un incremento de las enfermedades neurodegenerativas, con mayor prevalencia de la enfermedad de Alzheimer, la cual afecta al 5-10 % de los mayores de 65 años, aumentando su prevalencia de forma exponencial con la edad.
- La enfermedad de Alzheimer se caracteriza por una degeneración cortical progresiva, que comienza en regiones mediotemporales y se extiende hacia áreas de la corteza parietal y temporal. Afectación en el caso de Víctor:
  - Juicio clínico: enfermedad de Alzheimer en grado de demencia leve-moderado (GDS-4).
  - Hallazgos en neuroimagen. SPECT: hipocaptación generalizada, así como acentuación de cisternas y dilatación de los ventrículos. La exploración era compatible con atrofia cortical discreta/moderada; TC: cambios atróficos corticosubcorticales cerebrales difusos e incremento de ventrículos, sin evidencia de lesiones de características isquémicas o desmielinizantes.
- Perfil neuropsicológico característico de la enfermedad de Alzheimer en fase GDS-4: deterioro cognitivo de múltiples funciones, especialmente la memoria episódica, con una consolidación de la información nueva ineficaz, olvido rápido sin beneficio en las pruebas de reconocimiento y efecto de recencia; fallos en AVD instrumentales, con conservación de las AVD básicas.
- Los cambios histopatológicos en la enfermedad de Alzheimer están relacionados principalmente con la presencia de placas seniles, ovillos neurofibrilares y atrofia cortical.
- El objetivo de la intervención en las demencias es conseguir un aumento de la calidad de vida de los enfermos de Alzheimer a través de una mejora en el rendimiento cognitivo, funcional y emocional y el mantenimiento de la independencia. La intervención debe dirigirse también a «cuidar al cuidador».



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 21-1. Familiarizándonos con algunos conceptos

✓ Ejercicio 1. A Víctor le gusta completar crucigramas mucho más complejos que el que aquí se propone. Traslade a las casillas sombreadas del crucigrama de la **figura 21-3** los conceptos definidos a continuación, relacionados con la enfermedad de Alzheimer:

1. Uno de los tipos de memoria que se ve tempranamente afectado en la enfermedad de Alzheimer.
2. Ausencia de conciencia de la enfermedad.
3. Efecto por el cual, tras presentar una lista de elementos para que sean memorizados, al cabo de un breve lapso de tiempo se recuerdan con mayor facilidad los ítems presentados al final.
4. Como consecuencia de la deficiencia consolidación de la nueva información, los pacientes que

Olazarán et al. (2010) realizaron una revisión acerca de la efectividad de las terapias orientadas al tratamiento del paciente con enfermedad de Alzheimer, entre ellas las que se describen a continuación.

**Rehabilitación y entrenamiento cognitivo.** Con el objetivo de estimular y preservar los principales procesos básicos y superiores, se planifica una serie de tareas a través de programas de intervención estructurados en los que se desarrollan actividades focalizadas mediante la presentación de estímulos variados. La aplicación de estas técnicas se organiza en función del estadio de la enfermedad y, especialmente, de la conservación o no del lenguaje y de la capacidad para mantener la atención. Tanto la estimulación individual como la que se aplica en grupos pequeños consiguen mejorar la atención, el lenguaje y la memoria, a través del empleo de estrategias compensatorias. Los resultados son mejores cuando la estimulación cognitiva se acompaña de técnicas de relajación y terapias de reminiscencia (evocación de recuerdos y vivencias pasadas, muchas con contenido emocional, que van a facilitar por más tiempo el mantenimiento de la identidad y de la memoria autobiográfica).

**Entrenamiento en las AVD.** Su objetivo es que el paciente alcance el máximo nivel de independencia posible en AVD. Resulta evidente que la efectividad del entrenamiento cognitivo debería evaluarse a través de su impacto en la mejoría funcional del paciente. Las tareas que se programen serán más o menos complejas dependiendo del estadio de la enfermedad en el que se encuentre el paciente. Se ha comprobado que estos entrenamientos, además de producir mejoras en la calidad de vida, retrasan la institucionalización.

**Terapia de orientación a la realidad.** Pretende disminuir la desorientación espaciotemporal que suelen presentar los pacientes con enfermedad de Alzheimer. Consiste en proporcionar al enfermo claves externas que lo ayuden a situarse en la realidad presente (calendarios, relojes, noticias de radio, periódicos, etc.) y desarrollar actividades que faciliten la orientación (ropas que visten, hojas de otoño, vacaciones de verano, período de Navidad, etc.).

**Técnicas de modificación de conducta.** Buscan mejorar las alteraciones de conducta provocadas por la enfermedad. Las investigaciones que han comparado la efectividad de estas terapias con la

intervención sólo farmacológica presentan resultados más efectivos a largo plazo de las técnicas psicológicas y, sobre todo, menos efectos adversos.

En cuanto a los cuidadores, hay una proporción significativamente mayor de mujeres que de hombres. Ellas son, en general, hijas y esposas del paciente. La intervención se dirige especialmente a proporcionar información, valorar el trabajo que realizan, orientarlos para que definan límites en el cuidado, desculpabilizándolos por permitirse espacios para el ocio, favorecer esos espacios de ocio, buscar redes de apoyo familiares y sociales para distribuir las tareas de cuidado.

### **Intervención con Víctor. Uniendo las funciones cognitivas con las actividades de la vida diaria**

Víctor seguía un tratamiento combinado que incluía terapia farmacológica (donepezilo) y no farmacológica (estimulación cognitiva y entrenamiento en AVD). Desde que se realizó la primera evaluación en la consulta, resultaba llamativo que, tras aproximadamente 10 años desde que se fechaba el inicio de los primeros síntomas y después de constatar su rendimiento en algunas pruebas, Víctor hubiera tenido tan buen desempeño funcional. De hecho, ni él ni la familia habían acudido antes al neurólogo porque, aunque detectaban los problemas de memoria, éstos no interferían de manera significativa en sus actividades. Valga como ejemplo su ejecución realizando crucigramas o en el Test de Vocabulario de Boston, cuando los déficits de memoria y la anomia en otros pacientes que se encuentran en fases similares de la enfermedad ya habrían hecho estragos en este tipo de tareas. Una de las hipótesis que se han propuesto para explicar estas diferencias es la de la *reserva cognitiva*. Este concepto supone que el nivel educativo puede ser un factor protector que retrase la aparición de la enfermedad. Así, es posible que la estimulación cognitiva a lo largo de la vida haya podido crear un mayor número de redes neuronales o bien incrementar la eficacia de las existentes proporcionando al cerebro una capacidad de compensar los primeros estadios de degeneración que originan las demencias. En este sentido, estudios con técnicas de neuroimagen y de análisis *post mortem* han mostrado evidencias de graves alteraciones histopatológicas propias de la enfermedad de Alzheimer en personas de edad avanzada que nunca llegaron a manifestar la enfermedad o la presentaron en grado leve, que

## Recuadro 21-1. Cambios histopatológicos en la enfermedad de Alzheimer

- ◆ En el curso de la enfermedad de Alzheimer se producen alteraciones histopatológicas en el cerebro. Las más características son la presencia de ovillos neurofibrilares y placas seniles, junto a muerte neural que produce atrofia cortical.
- ◆ Los individuos con enfermedad de Alzheimer presentan degeneración neurofibrilar por una acumulación anormal de filamentos pareados helicoidales que se sitúan en el interior de las células, denominados **ovillos neurofibrilares**. El principal componente de dichos ovillos es la proteína tau, que en condiciones normales se une a los microtúbulos (responsables del mantenimiento de la estructura de la neurona) y los estabiliza. En los individuos con enfermedad de Alzheimer, en cambio, la proteína tau está químicamente modificada (hiperfosforilada) y, por esta razón, no se une a los microtúbulos sino a otros filamentos de tau formándose una especie de marañas neurofibrilares. Esto produce una alteración en el mecanismo de transporte neuronal, que conduce a la muerte de las neuronas y a la posible liberación de la proteína tau al medio extracelular, la cual puede ser detectada en el líquido cefalorraquídeo, constituyendo así un biomarcador.
- ◆ En relación con las **placas seniles**, diferentes estudios consideran que el núcleo inicial de las alteraciones de la enfermedad de Alzheimer es una inadecuada generación y alteración de los mecanismos normales de destrucción (catabolismo) del péptido  $\beta$ -amiloide. Así, las placas seniles están formadas por depósitos de  $\beta$ -amiloide entremezclados con otras proteínas, restos de neuronas y de otras células. Estas placas se encuentran en las estructuras intracerebrales involucradas en la memoria y el control emocional (amígdala, hipocampo y núcleos basales colinérgicos del cerebro anterior).
- ◆ El avance de la formación de placas y ovillos neurofibrilares altera la comunicación entre las neuronas cerebrales y deriva en **muerte neural**, tras lo cual se produce una **atrofia cortical**. Estos cambios histopatológicos afectan principalmente a las células piramidales del hipocampo y a las capas profundas de las regiones frontal y temporal. Otras regiones comprometidas son el núcleo basal de Meynert y la amígdala, hasta que finalmente se produce la degeneración de todo el cerebro.
- ◆ Tanto las placas seniles como los ovillos neurofibrilares se encuentran en cerebros de personas mayores, pero en cantidad inferior, por lo que parece tratarse de una cuestión cuantitativa más que cualitativa. Algunos estudios muestran que la aparición de los ovillos precede en varios años a la formación de las placas (Mangone et al., 2000). La gran mayoría de los autores defiende la hipótesis de que se trata de dos lesiones diferentes e independientes. La degeneración neurofibrilar se relaciona con la demencia, y la presencia de placas en ausencia de los ovillos no produciría la clásica enfermedad de Alzheimer.
- ◆ La causa de esta degeneración cerebral aún no ha podido identificarse. Se han detectado mutaciones genéticas en el cromosoma 14 (gen de la presenilina 1), 1 (gen de la presenilina 2), 21 (gen de la proteína precursora de la  $\beta$ -amiloide) y 19 (gen que codifica la apolipoproteína E). Aunque sólo el 5 % de los casos de enfermedad de Alzheimer se atribuyen a causa genética demostrada, se piensa que las alteraciones genéticas pueden representar un factor de riesgo en el 70 % de los pacientes (Ballard et al., 2011). Se consideran también factores de riesgo la edad –prevalencia de 0,02 % a los 30-50 años, 5 % a los 65 años, 12-25 % a partir de los 80 años–, el sexo –más frecuente en mujeres–, el daño cerebral previo y enfermedades que también son factores de riesgo de la demencia vascular, como diabetes, hipertensión arterial e hiperlipidemia, entre otras.

si bien es posible estabilizar y paliar muchos de los síntomas que se asocian a la degeneración. No obstante, la evolución de la enfermedad es inexorable y tiene un tremendo impacto en la calidad de vida del paciente y de sus cuidadores. En este lapso de tiempo que transcurre desde el diagnóstico hasta las fases más avanzadas de la enfermedad se aconseja la introducción de terapias no farmacológicas. Estas intervenciones se deben dirigir tanto hacia el paciente como a sus cuidadores. En el paciente, el principal objetivo es retrasar todo lo posible el deterioro funcional, compensando, cuando sea

factible, las funciones que ya están afectadas (memoria episódica) y manteniendo las que tardarán en perderse (memoria de procedimientos). El entrenamiento con familiares se basa en dos líneas de actuación. En primer lugar se trabaja para que identifiquen los síntomas propios de la enfermedad y las estrategias más eficaces para controlarlos así como para que generalicen en su casa las actividades que se han trabajado durante cada sesión. Una segunda línea de actuación tiene que centrarse en la introducción de programas orientados a «cuidar al cuidador».



habituales, errores de contabilidad, en la conducción de vehículos, etc., pero progresivamente aparecen problemas en la realización de tareas cada vez más simples, hasta los estadios más avanzados en los que requieren ayuda incluso en tareas básicas como alimentarse. En la última fase de la enfermedad aparecen síntomas neurológicos como rigidez generalizada, incapacidad para la marcha y la deglución, incontinencia y reflejos primitivos: prensión, succión, etcétera.

### ¿Qué queda cuando ya apenas queda nada?

Sólo sobreviven las bromas, lo último que llega a la conciencia cuando el cerebro está atrofiado. Ahora importa mucho el tono. Yo me apresuro a consolarla y ella reacciona a los consuelos. Ahora nos besamos y nos abrazamos con mucha más frecuencia que antes.

La enfermedad de Alzheimer es en realidad como una niebla insidiosa, apenas perceptible hasta que todo lo que tienes alrededor desaparece por completo. Después de eso ya no es posible creer que existe un mundo fuera de la niebla... Es inútil escapar de todo ello, no hay adónde ir. El Alzheimer nos encontraría en cualquier parte... Pero el Alzheimer también nos enseña que nacemos sólo para vivir día a día, nos induce a adoptar una perspectiva limitada de la vida humana... no más allá de la merienda o la cena...

El inicio y la evolución de estas manifestaciones clínicas se relacionan con los cambios degenerativos que se están produciendo en el cerebro (Recuadro 21-1).

### ■ INTERVENCIÓN EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Puesto que la enfermedad de Alzheimer es una afección neurodegenerativa, el objetivo no es llegar a restituir las funciones afectadas, sino enlentecer la progresión de los síntomas. La intervención cognitiva abarca varios ámbitos de la vida del paciente:

- Modificación del entorno físico.
- Intervención sobre las actividades significativas de la vida diaria.
- Abordaje de los síntomas comportamentales que pueden acompañar al deterioro cognitivo.

El objetivo primordial de la intervención es, en última instancia, conseguir un aumento de la calidad de vida de la población afectada por la enfermedad de Alzheimer a través de una mejora en el funcionamiento cognitivo del paciente, el

emocional, el rendimiento funcional y el mantenimiento de la independencia.

Los dos puntos de partida más importantes con base científica demostrada, en los que se fundamenta la acción terapéutica en el campo de las demencias, son la capacidad plástica del cerebro y la reserva cognitiva.

### Intervención farmacológica

La farmacología en la enfermedad de Alzheimer se utiliza como control paliativo de los síntomas cognitivos, emocionales y conductuales presentados a lo largo del curso de la enfermedad. En las fases leves y moderadas se emplean inhibidores de la acetilcolinesterasa, como el donepezilo, la rivastigmina y la galantamina. Se han documentado beneficios en el estado cognitivo y emocional del paciente. Cuando la enfermedad progresa a estadios moderados y más graves, se aconseja el uso de memantina, un antagonista no competitivo con afinidad moderada por los receptores *N*-metil-D-aspartato (NMDA), que reduce la acción del glutamato, un transmisor, por lo general excitador, que se acumula en las sinapsis, provocando agitación motora y mental. Se han comunicado mejorías en el estado funcional del paciente en comparación con la administración de un placebo. En la actualidad son muchos los fármacos en fases de ensayo clínico con mecanismos de acción más específicos para prevenir, por ejemplo, la formación de placas amiloides y ovillos neurofibrilares (Massoud y Léger, 2011).

Además, para controlar las alteraciones fisiológicas y psicopatológicas que suelen presentarse en el transcurso de la enfermedad, habitualmente se prescriben otros fármacos con un nivel de eficacia moderado y riesgo de efectos adversos (Ballard et al., 2011). El balance entre eficacia y efectos secundarios es un factor que el neurólogo valora antes de recomendarlos. Así, por ejemplo, se emplean benzodiazepinas y derivados (alprazolam, diazepam, zolpidem) para el tratamiento de la ansiedad y el insomnio; antipsicóticos (risperidona, olanzapina) para tratar la agitación, las alucinaciones y los delirios, y antidepresivos como la fluoxetina.

### Intervención no farmacológica

Como se ha mencionado en el apartado anterior, no existe en el momento actual ningún tratamiento farmacológico capaz de curar la enfermedad de Alzheimer o de detener su desarrollo,

El rostro de Iris refleja miedo cada vez que vamos a un lugar desconocido para ella.

Para acabar afectando al reconocimiento de lugares conocidos, incluidos los espacios de la casa en la que viven.

—¿Para qué lado voy? —me pregunta Iris cuando tiene que moverse por la casa.

Los déficits en la memoria episódica y autobiográfica provocan muchos de los síntomas de la desorientación temporal que se observan en estos pacientes.

Alois Alzheimer (AA): ¿Cuándo nació?  
 Augusta Deter (AD): En mil ochocientos...  
 AA: ¿En qué año nació?  
 AD: En este año, el año pasado.

### Apraxias

Las apraxias se producen tras la degeneración de los circuitos frontoparietales y afectan a todas las modalidades: ideomotoras, constructivas, ideatorias. Una apraxia especialmente llamativa en la enfermedad de Alzheimer es la del vestido. Los pacientes suelen equivocarse en las prendas que seleccionan para vestirse (ropa de invierno en verano) y en su colocación (falda como camisa).

La mayoría de los días vestirla resulta cómico y divertido. Sigo sin estar muy seguro de cuál es la parte delantera y cuál la trasera de las bragas. Con los pantalones es más sencillo: los suyos tienen una mugrienta etiqueta blanca detrás.

### Agnosias

Suelen aparecer también en todas las modalidades. Las visuales son típicas de estadios más avanzados. Es muy evidente la prosopagnosia; al principio con personas menos conocidas, pero luego con conocidos e incluso cuidadores; al final, no reconocen ni su propia cara en un espejo.

En la consulta preguntábamos a una mujer de 56 años, a quien acompañaba su madre, de 80: «¿Quién la acompaña?» «Mi hija», fue su respuesta. Entonces la madre, sorprendida, comentó: «¡Vaya, hoy sí me ha reconocido!» Ante varias observaciones como ésta, ese día decidimos realizar también una evaluación neuropsicológica a la madre, quien poco después fue diagnosticada de enfermedad de Alzheimer.

### Razonamiento abstracto y lógico

Yo no entendía por qué cada vez que le decíamos a mi abuela «vamos a poner la mesa», ella respondía «me

duele la pierna», hasta que nos dimos cuenta de que ella creía que poner la mesa era cogerla en peso para cambiarla de lugar.

### Alteraciones en personalidad, emoción y conducta

Casi todas las personas diagnosticadas de enfermedad de Alzheimer presentan síntomas en la esfera emocional y comportamental a lo largo del proceso de la enfermedad, siendo la depresión y la apatía los más comunes y persistentes.

Me duele el pecho al toser y creo que tengo neumonía, ¿es que ella no se ha dado cuenta de que estoy enfermo? Mi petición de compasión deja a Iris perdida y desorientada.

A estas alteraciones se le pueden sumar otras, como agresividad, trastornos del sueño, deambulación, ansiedad y trastornos relacionados con el impulso sexual o el apetito. A medida que la enfermedad progresa cabe la posibilidad de que aparezcan alucinaciones o delirios, siendo los de robo los más habituales:

Yo le digo a usted que todos los días salen de ahí [indicaba la pantalla de ordenador, refiriéndose a su TV] individuos con muy mala pinta que vienen a robarme. Y también le digo, ahora que no me oye [se refería a su hija que estaba sentada a su lado], que ella me quita el dinero, me esconde el monedero y la cartilla y por eso he venido aquí a denunciarla, usted que es policía los meterá en la cárcel, ¿no?

Suelen aparecer miedos injustificados:

Ese miedo a estar sola, a separarse aunque sólo sea por unos segundos del objeto familiar, es una de las características de la enfermedad de Alzheimer. Si Iris pudiera meterse dentro de mi piel y acurrucarse en una bolsa como hacen los canguros, sin duda se metería.

Incluso conductas de acumulación:

El apego de Iris a los sobres abiertos o a las botellas de plástico sin tapón se ha vuelto casi obsesivo. Le da por recoger de todo: hojas secas, palos e incluso las colillas que arrojan sin disimulo las alumnas del instituto próximo a nuestra casa.

### Repercusiones funcionales

Los individuos con enfermedad de Alzheimer tienen dificultades en el área laboral (en caso de seguir trabajando), social y en las AVD. Los déficits se van haciendo más evidentes a medida que la enfermedad avanza. En las primeras etapas suelen presentar únicamente fallos en tareas poco

poral medial y afectan a la corteza entorrinal, la circunvolución parahipocámpica y el hipocampo. De hecho, se piensa que los déficits olfativos, por afectación de la corteza entorrinal, pueden ser los síntomas más precoces de la enfermedad, que se reflejarían también en cambios en las preferencias gustativas. Sin embargo, estos síntomas pasarían inadvertidos para el paciente y la familia, que suelen consultar al médico cuando empiezan a aparecer los déficits de memoria.

### Memoria

«Empecé a preocuparme por el estado de Iris cuando estaba escribiendo la que sería su última novela *-Jackson's Dilema-* porque me decía que no conseguía recordar de un día para otro quién es Jackson ni qué hace». Con el transcurso de la enfermedad, Iris ya no sabe que ha escrito 26 notables novelas y varios libros de filosofía, que ha sido nombrada doctora *Honoris causa* por las principales universidades y que ha recibido la orden del Imperio Británico. En 2005, la revista *Brain* publicó un estudio sobre los signos de la enfermedad, que ya se evidenciaban en el manuscrito de esta última novela.

Numerosos estudios han demostrado que la **memoria semántica y episódica** son dos de los dominios que se ven tempranamente afectados en las personas que padecen enfermedad de Alzheimer. Un déficit en la memoria episódica se ve reflejado en la incapacidad de los pacientes para recordar listas de palabras o acontecimientos temporalmente fechados, olvidando de forma rápida la nueva información, lo cual se ha atribuido a la consolidación ineficaz de ésta (Salmon, 2000). Cuando se le pide a un individuo con enfermedad de Alzheimer que se aprenda una lista de palabras, es frecuente que se observe un efecto de recencia, es decir, que recuerde las últimas palabras de la lista por aprendizaje pasivo (Salmon y Bondi, 2009), con una importante reducción del efecto de primacía (recuerdo de los primeros ítems). En las pruebas de reconocimiento se observa un sesgo de respuesta afirmativo, es decir, tendencia a decir sistemáticamente que sí.

Estos déficits afectan a la memoria tanto verbal como visual y se reflejan en la conducta del paciente al repetir continuamente la misma pregunta, olvidar citas importantes o el lugar donde ha colocado objetos de su interés.

De acuerdo con la deficitaria consolidación de la nueva información, los pacientes levemente afectados de enfermedad de Alzheimer recuerdan mejor los eventos remotos del pasado que los recientes. Son capaces de contar acontecimientos

de su infancia o juventud y, sin embargo, presentan mayores dificultades para acordarse de lo que le acaban de decir (amnesia anterógrada). No se da hasta las fases más avanzadas la presencia de una progresiva amnesia retrógrada, alterándose la capacidad de recordar sucesos lejanos en el tiempo. Otro de los últimos dominios en deteriorarse es la memoria de procedimientos (aprendizaje de habilidades y destrezas que se adquieren por repetición). Dichos automatismos pasan a ser recuerdos bien consolidados, por lo que se convierten en recuerdos estables que apenas se olvidan en individuos sanos y tardan en alterarse en la enfermedad de Alzheimer. Ésta es la razón por la que Víctor no puede recordar lo que cenó la víspera, pero sí cómo reproducir una melodía que había tocado cientos de veces con la guitarra.

### Lenguaje

Iris pide una cosa con la que se come (cuchara) y me dice que ha venido esa persona que trae el correo (cartero). El suplicio de saber que no puedes hablar o decir lo que quieres debe ser insoportable.

Las alteraciones en el procesamiento del **lenguaje** se consideran una de las manifestaciones más habituales y tempranas de la enfermedad de Alzheimer. Dichas alteraciones consisten en déficits en la denominación (Taler y Phillips, 2008) y en la fluidez verbal (Henry et al., 2004). Con la evolución de la enfermedad se empieza a afectar el circuito perisilviano temporoparietal, implicado en la comprensión, y las regiones frontales, relacionadas con la expresión y el uso de la gramática. De manera progresiva se manifiestan dificultades en lectoescritura.

Al final, el discurso se reduce a unas cuantas expresiones con contenido incoherente:

Las palabras no parecen ser necesarias con Iris; apenas hablamos. Como no decimos nada coherente, nada de lo que decimos tiene sentido.

### Desorientación espaciotemporal

La desorientación espaciotemporal es otro de los síntomas tempranos de la enfermedad de Alzheimer. La desorientación espacial se relaciona con los déficits en el aprendizaje contextual que realizan los circuitos hipocámpicos y las alteraciones visuoperceptivas asociadas al deterioro frontoparietal.

Al principio, la desorientación se manifiesta ante lugares desconocidos.

Tabla 21-2. Criterios de demencia por enfermedad de Alzheimer probable (cont.)

Demencia por enfermedad de Alzheimer probable con evidencia de proceso fisiopatológico de enfermedad de Alzheimer (cont.)
b. Menor recaptación en PET de fluorodesoxiglucosa (FDG) en la corteza temporo-parietal c. Atrfia desproporcionada de los lóbulos temporales medial, basal y lateral y parietal medial en la resonancia magnética
Demencia por enfermedad de Alzheimer fisiopatológicamente demostrada
El diagnóstico se aplicará cuando el paciente cumple con los criterios clínicos y cognitivos de demencia por enfermedad de Alzheimer probable y, además, en el examen neuropatológico, con criterios ampliamente aceptados, se demuestra la presencia de patología de enfermedad de Alzheimer

Tomado de Albert et al., 2011; Jack et al., 2011; McKhann et al., 2011. Traducción y adaptación de Barroso y Nieto.

del síndrome clínico sean el proceso fisiopatológico de la enfermedad de Alzheimer. En la tabla 21-3 se describen los criterios para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer posible, aplicables cuando hay un curso atípico, cuando coexiste otro tipo de demencia o cuando se comprueba la presencia de algún biomarcador o proceso patológico típico de la enfermedad de Alzheimer, aunque los síntomas no sean los característicos.

### Cuadro clínico de la enfermedad de Alzheimer

Como se ha mencionado anteriormente, Víctor aún se hallaba en un estadio leve-moderado. Los

síntomas de las fases más avanzadas se describirán haciendo referencia a otros casos y, sobre todo, a través del relato *Elegía a Iris*, que John Bailey escribió sobre la demencia de su esposa, Iris Murdoch, una importante escritora irlandesa de novela y ensayo que en 1995, a la edad de 86 años, empezó a padecer enfermedad de Alzheimer. En 2001, el relato inspiró la película *Iris*, dirigida por Richard Eyre.

### Alteraciones cognitivas

Empieza la degeneración...

Los primeros indicios de deterioro en la enfermedad de Alzheimer se detectan en el lóbulo tem-

Tabla 21-3. Criterios de demencia por enfermedad de Alzheimer posible

Criterios clínicos centrales de demencia por enfermedad de Alzheimer posible
El diagnóstico se aplicará en cualquiera de las siguientes circunstancias:
1. Curso atípico: cuando cumple con los criterios centrales para demencia por enfermedad de Alzheimer en cuanto a la naturaleza de los déficits cognitivos, pero presenta un inicio brusco del deterioro cognitivo o bien no se dispone de una historia clínica detallada o de una documentación objetiva de la progresión 2. Presentación de etiología mixta: cuando cumple los criterios centrales para demencia por enfermedad de Alzheimer, pero existen evidencias de: <ol style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad vascular concomitante con el deterioro cognitivo, definida por antecedentes de ictus temporalmente relacionados con el inicio o empeoramiento del deterioro cognitivo, o presencia de infartos múltiples o extensos, o grave carga hiperintensa en sustancia blanca</li> <li>Características de la demencia con cuerpos de Lewy, sin constituir la propia demencia</li> <li>Evidencias de otras causas concurrentes que puedan explicar los déficits cognitivos (enfermedades neurológicas activas o comorbilidad médica no neurológica, o uso de medicación)</li> </ol>
Demencia por enfermedad de Alzheimer posible con evidencia de proceso fisiopatológico de enfermedad de Alzheimer
El diagnóstico se aplicará cuando se cumplen criterios para una demencia no enfermedad de Alzheimer, pero exista alguna evidencia de biomarcador del proceso fisiopatológico de esta enfermedad o bien cumple con sus criterios neuropatológicos. Como ejemplos se pueden citar: pacientes que cumplan criterios clínicos de demencia con cuerpos de Lewy o de algún subtipo de la degeneración lobular frontotemporal, pero que al mismo tiempo tengan algún resultado positivo en el estudio de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer o se encuentran criterios anatomopatológicos de enfermedad de Alzheimer en la autopsia. Esta categoría diagnóstica no descarta la posibilidad de que también esté presente una segunda entidad fisiopatológica

Tomado de Albert et al., 2011; Jack et al., 2011; McKhann et al., 2011. Traducción y adaptación de Nieto y Barroso.

Tabla 21-2. Criterios de demencia por enfermedad de Alzheimer probable

Criterios clínicos centrales de demencia por enfermedad de Alzheimer probable
<p>Se diagnostica cuando cumple los criterios centrales para demencia de cualquier causa y, además, presenta:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Inicio insidioso. Los síntomas tienen un comienzo y desarrollo gradual en meses o años, no brusco en horas o días</li> <li>2. Historia bien definida de empeoramiento cognitivo, obtenida mediante informe u observación</li> <li>3. Los déficits cognitivos iniciales y más destacados son evidentes en la historia y el examen clínico en una de las dos siguientes categorías:             <ol style="list-style-type: none"> <li>a. <i>Presentación amnésica</i>: es la presentación sindrómica más común de la demencia por enfermedad de Alzheimer. Los déficits deben incluir alteración en el aprendizaje y recuerdo de nueva información aprendida. Además, debe haber evidencia de alteración cognitiva en algún otro dominio</li> <li>b. <i>Presentaciones no-amnésicas</i>:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Presentación en lenguaje: el déficit más característico es la dificultad para encontrar las palabras. También debe estar presente un déficit en algún otro dominio cognitivo</li> <li>– Presentación visuoespacial: los déficits más característicos están en la cognición espacial, incluyendo agnosia para los objetos, alteración en el reconocimiento de caras, simultagnosia y alexia. También deben estar presentes déficits en otros dominios</li> <li>– Disfunción ejecutiva: los déficits más característicos son deterioro en razonamiento, capacidad de juicio y resolución de problemas. También deben estar presentes déficits en otros dominios</li> </ul> </li> </ol> </li> <li>4. El diagnóstico de demencia por enfermedad de Alzheimer probable <i>no se debe aplicar</i> cuando se observa:             <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Enfermedad vascular importante y concomitante con el deterioro cognitivo, definida por antecedentes de ictus temporalmente relacionados con el inicio o empeoramiento del deterioro cognitivo, o presencia de infartos múltiples o extensos, o grave carga de hiperintensidades en la sustancia blanca</li> <li>b. Características centrales de la demencia con cuerpos de Lewy, sin constituir la propia demencia</li> <li>c. Características centrales de la demencia frontotemporal variante de conducta (DFT-vc).</li> <li>d. Características centrales de la variante semántica o de la variante no fluida/agráfica de la afasia progresiva primaria</li> <li>e. Evidencias de otras causas concurrentes que puedan explicar los déficits cognitivos (enfermedades neurológicas activas o comorbilidad médica no neurológica, o uso de medicación)</li> </ol> </li> </ol>
Demencia por enfermedad de Alzheimer probable con nivel de certeza incrementado
<p>El diagnóstico se aplicará cuando concurren los de:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. <i>Demencia por enfermedad de Alzheimer probable con declive cognitivo documentado</i>: personas que cumplen los criterios clínicos centrales de demencia por enfermedad de Alzheimer probable, con evidencias de deterioro cognitivo progresivo en sucesivas evaluaciones basadas en información fiable y pruebas cognitivas, en el contexto de evaluaciones neuropsicológicas formales o exámenes estandarizados del estado mental. Esto confirma la presencia de un proceso patológico activo, aunque no incrementa la certeza de presencia de procesos fisiopatológicos específicos de enfermedad de Alzheimer</li> <li>2. <i>Demencia por enfermedad de Alzheimer probable en un portador de una mutación genética causante de enfermedad de Alzheimer</i>: personas que cumplen los criterios clínicos centrales de demencia por enfermedad de Alzheimer probable con evidencias de mutación genética en la proteína precursora de la amiloide (APP), de la presenilina 1 (PSEN-1) o de la presenilina 2 (PSEN-2). Ser portador, en el alelo <math>\epsilon 4</math>, del gen de la apolipoproteína E (APO-E) no resulta suficientemente específico</li> </ol>
Demencia por enfermedad de Alzheimer probable con evidencia de proceso fisiopatológico de enfermedad de Alzheimer
<p>Cuando una persona cumple los criterios clínicos centrales de demencia por enfermedad de Alzheimer probable, la evidencia de biomarcadores incrementa la certeza de que la base del síndrome clínico sea el proceso fisiopatológico de la enfermedad de Alzheimer. Se pueden establecer tres categorías diagnósticas posibles: claramente positiva, claramente negativa e indeterminada. De todos modos, todavía <i>no se recomienda</i> de forma sistemática el uso clínico, con fines diagnósticos, de estos biomarcadores, entre otras razones, por las limitaciones de estandarización de su procedimiento de aplicación.</p> <p>Atendiendo al parámetro biológico que miden, los principales biomarcadores de enfermedad de Alzheimer se pueden dividir en dos categorías:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. <i>Biomarcadores de depósito de la proteína <math>\beta</math>-amiloide (<math>A\beta</math>)</i>: niveles bajos de la proteína <math>A\beta_{42}</math> en el líquido cefalorraquídeo (LCR) e imagen positiva de proteína amiloide en la tomografía por emisión de positrones (PET)</li> <li>2. <i>Biomarcadores de lesión o degeneración neuronal</i>: los tres principales son:             <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Elevada concentración de proteína tau (<math>\tau</math>) en LCR, tanto tau total como tau fosforilada (p-tau), aunque p-tau tiene mayor especificidad para la enfermedad de Alzheimer</li> </ol> </li> </ol>

Continúa

Tabla 21-1. Resultados de la evaluación neuropsicológica de Víctor

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Cribado</b>		Minexamen Cognoscitivo de Lobo	Deterioro leve
<b>Orientación espaciotemporal</b>		Minexamen Cognoscitivo de Lobo	Alterado
<b>Velocidad de procesamiento</b>		Subtest de Clave de Números (WAIS-III)	Alterado
<b>Atención</b>	Sostenida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte A	Alterado por enlentecimiento
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte B	Alterado
<b>Lenguaje</b>	Comprensión	Órdenes del Minexamen Cognoscitivo de Lobo	Normal
	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Leve alteración
	Fluencia	FAS Animales	Normal Alterado
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal
	Verbal	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey	Alterado Alterado Alterado Muy alterado Muy alterado Muy alterado
		Curva de aprendizaje	
Intrusiones			
Recuerdo inmediato			
Recuerdo demorado			
Reconocimiento aciertos	Muy alterado Muy alterado		
Reconocimiento falsos positivos			
Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo	Muy alterado	
<b>Praxias</b>	Visuoconstructivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Copia	Muy alterado
<b>Funciones ejecutivas</b>	Razonamiento abstracto	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Normal
	Planificación	Subprueba Búsqueda de llaves de BADS	Alterado
<b>Programación y regulación del movimiento</b>	Inhibición recíproca Alternancias motoras Alternancias gráficas Coordinación bimanual	Pruebas del Diagnóstico Neuropsicológico de Luria	Normal Alterado Normal Alterado
<b>Personalidad</b>	Depresión	Escala de Depresión de Goldberg	Alterado
	Ansiedad	Escala de Ansiedad de Goldberg	Normal
	Conducta	Inventario Neuropsiquiátrico	Apatía-indiferencia

BADS: *Behavioural Assessment of Disexecutive Syndrome*; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO CARACTERÍSTICO DE LAS PERSONAS CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

### Criterios para el diagnóstico de demencia por enfermedad de Alzheimer

Desde hacía algunos años se había desarrollado un consenso generalizado sobre la necesidad de revisar los diferentes criterios disponibles para adaptarlos a los avances en la comprensión de las demencias y a los cambios en su conceptualización. En 2011, el *National Institute on Aging* y la *Alzheimer's Association* presentaron unos nuevos criterios en una serie de artículos publicados en la

revista *Alzheimer's and Dementia*, elaborados a partir del trabajo de varios grupos de expertos. Uno de los cambios más relevantes es que la afectación de la memoria deja de ser un requisito imprescindible para el diagnóstico de demencia. Según los nuevos criterios, para el diagnóstico de demencia deben estar afectadas, al menos, dos de las siguientes áreas: memoria, funciones ejecutivas, funciones visuoespaciales/visuoperceptivas, lenguaje, personalidad o comportamiento (Albert et al., 2011; Jack et al., 2011; McKhann et al., 2011).

En la tabla 21-2 se presentan los criterios centrales para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer probable, que se completan con los biomarcadores que incrementan la certeza de que las base



Figura 21-1. Tomografía computarizada realizada a Víctor en junio de 2011, en la que se observan cambios atróficos corticosubcorticales cerebrales difusos. No se evidencian otras lesiones isquémicas o desmielinizantes.

mografía computarizada (TC) mostró cambios atróficos corticosubcorticales cerebrales difusos e incremento de ventrículos, sin evidencia de lesiones isquémicas o desmielinizantes (Fig. 21-1). Como factores de riesgo presentaba dislipemia y diabetes mellitus de tipo 2 leve. No refirió otros antecedentes médicos de interés. La exploración neurológica y la analítica fueron normales.

#### Perfil neuropsicológico de Víctor

Lo tenía en la cabeza, pero se me ha ido...

Víctor

Durante la evaluación neuropsicológica, Víctor se mostró colaborador, motivado, relajado y con sentido del humor. Incluso realizó algunas bromas y nos enseñó juegos de palabras que había aprendido hacía ya tiempo y aún podía reproducir.

La evaluación puso de manifiesto un patrón de deterioro cognitivo de múltiples funciones afectadas (Tabla 21-1), especialmente la **memoria** episódica, con una consolidación de la información nueva ineficaz, olvido rápido sin beneficio en las pruebas de reconocimiento y efecto de recencia. Presentaba también alteraciones en el **lenguaje** (baja fluidez semántica y leve anomia en el habla espontánea), **desorientación** temporal (que lo llevó a fechar el día de la evaluación 7 años atrás en el tiempo), **apraxia constructiva** (Fig. 21-2), afectación en las **funciones premotoras**, dificultades en la **planificación** y un **enlentecimiento** significativo que se hizo evidente a lo largo de toda la evaluación.

Además de la memoria, la familia hacía especial hincapié en los cambios que se habían pro-

ducido en el **área emocional y conductual**. Víctor siempre había sido una persona muy alegre y habladora, pero poco a poco se fue mostrando más apático e indiferente, disminuyendo progresivamente sus ganas de salir y relacionarse con la gente. En el **área funcional** ya no podía ir solo a hacer la compra, porque, además de no recordar lo que tenía que comprar, le resultaba casi imposible el manejo adecuado del dinero.

En conclusión, el patrón neuropsicológico observado, unido a los datos de la historia clínica, era compatible con una demencia por enfermedad de Alzheimer probable en grado leve-moderado, correspondiendo en la Escala de Deterioro Global de Reisberg (*Global Deterioration Scale*, GDS) a un estadio 4 (v. Actividad 21-3).

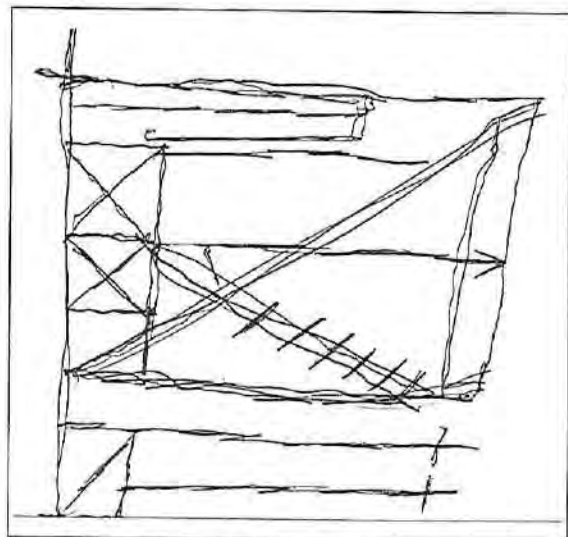


Figura 21-2. Test de Copia de una Figura Compleja de Rey realizada por Víctor.

desencadenaba un estado de agitación e insomnio que agravaban aún más el cuadro. Cuando finalmente se acostaba, se cubría con la almohada en vez de con las sábanas y se acurrucaba sobre el edredón de plumas. Según las notas de su médico, el doctor Alois Alzheimer, «examinarla resultaba imposible».

Las sucesivas revisiones médicas iban constatando el deterioro en la memoria —era incapaz de recordar el nombre de su esposo o el tiempo que había permanecido en el hospital— y en el lenguaje, que se redujo a balbuceos incomprensibles. Durante el último año permaneció en la cama, en posición fetal, indiferente e impasible ante cualquier estímulo.

Augusta Deter murió el 8 de abril de 1906, 5 semanas antes de cumplir los 56 años. La autopsia mostró una reducción significativa del tamaño de su cerebro y aglutinaciones inusuales compuestas de «fibrillas distribuidas por las capas de la corteza que contienen una sustancia peculiar». Alzheimer estaba describiendo las estructuras que hoy se conocen como placas seniles y ovillos neurofibrilares (Cipriani et al., 2011). El trabajo se publicó en 1907 bajo el título «Una enfermedad característica de la corteza cerebral», y en 1910, el psiquiatra Emile Kraepelin, contemporáneo y colega de Alzheimer, denominó en su honor a este tipo de demencia enfermedad de Alzheimer, afección que en la actualidad se cree que puede ser responsable de más del 60 % de los 35 millones de personas con demencia que se estiman en todo el mundo.

La enfermedad de Alzheimer tiene un curso lento y progresivo. Los casos de evolución rápida, como el de Augusta Deter, suelen asociarse a fuertes componentes genéticos. Es importante detectarla en fases iniciales porque el tratamiento farmacológico y las terapias no farmacológicas pueden paliar el impacto que la demencia tiene sobre el paciente y sus cuidadores.

El caso que se expone a continuación presenta las características de la enfermedad de Alzheimer en un grado leve-moderado. Víctor aún conservaba capacidades que le permitían disfrutar de sus aficiones, como rellenar con éxito complejos crucigramas y tocar a la guitarra con su grupo musical las canciones que conocía, aunque ya no era capaz de aprender nuevas melodías. Víctor constituye también un ejemplo de la importancia que la denominada *reserva cognitiva* puede tener en la aparición y repercusión funcional de los síntomas clínicos propios de la enfermedad de Alzheimer.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. ADMITIR QUE TE PUEDO OLVIDAR

### Historia clínica

Víctor nació en 1929, año en el que medio mundo se sumergía en una gran crisis económica que afectaría a España poco tiempo después. Vivió en primera persona la Segunda República española, la Guerra Civil, la dictadura de Franco y la restauración de la democracia, por lo que podría decirse que, a sus 82 años de edad, era todo un superviviente y una importante fuente de conocimiento histórico de los últimos acontecimientos políticos de nuestro país.

Su nivel cultural era alto. Tuvo la oportunidad de estudiar y dominaba casi a la perfección cuatro idiomas, razón por la cual consiguió trabajo como recepcionista en un hotel. Un hecho que llamó nuestra atención fue que, mientras aguardaba a ser atendido en la sala de espera del hospital, completaba con éxito complejos crucigramas, una afición que, según nos explicó, siempre había tenido.

Una vez atendido en la consulta, refirió que presentaba problemas en la memoria reciente desde hacía unos 10 años, que se habían agravado en la última época. Continuamente olvidaba dónde dejaba las cosas y se repetía de manera constante en sus conversaciones, preguntando varias veces lo mismo. Como suele ocurrir en estas fases iniciales, Víctor era plenamente consciente de sus déficits; esta conciencia se va perdiendo a medida que la enfermedad avanza.

A pesar de que los familiares lo encontraban algo más apático e indiferente, seguía mostrando interés por una de sus grandes pasiones, la música. Era miembro de un grupo musical que había formado hacía tiempo con unos amigos, en el que seguía tocando la guitarra, aunque siempre iba acompañado a los ensayos por si se desorientaba por el camino. Víctor no presentaba alteración en la ejecución de actividades de la vida diaria (AVD) básicas, como comer, vestirse o afeitarse. No obstante, había empezado a mostrar dificultades en AVD instrumentales como las tareas domésticas o el manejo del dinero.

En julio de 2008 se le realizó una tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) cerebral, en la que se comprobó una hipocaptación generalizada, así como una acentuación de cisturas y dilatación de los ventrículos. La exploración era compatible con atrofia cortical discreta/moderada. En junio de 2011, la to-



# Demencia de tipo Alzheimer

*Conservar algo que me ayude a recordarte*

N. Montoro Membila, J. Montes Ruiz-Cabello y M. Arnedo Montoro

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

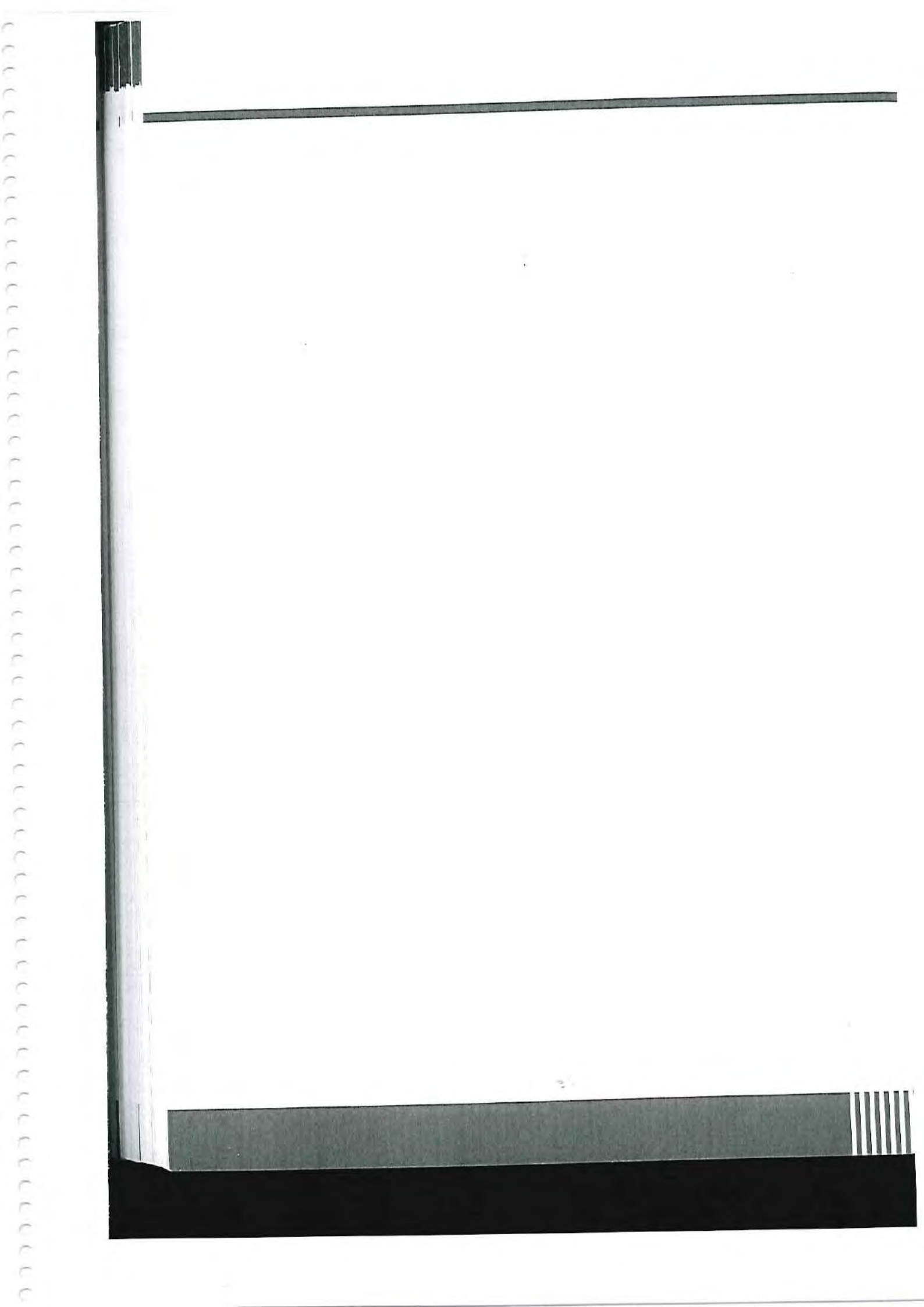
- Conocer los criterios actuales consensuados para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer.
- Realizar un diagnóstico diferencial de la enfermedad de Alzheimer con respecto a otras afecciones semejantes.
- Relacionar el perfil neuropsicológico típico de esta enfermedad con los hallazgos histopatológicos y de neuroimagen del cerebro.
- Detectar las principales características neuropsicológicas de la enfermedad de Alzheimer desde sus fases tempranas y a lo largo de su curso evolutivo.
- Entrar en contacto con las principales pruebas de evaluación utilizadas en este campo.
- Conocer y revisar la efectividad de los tratamientos, farmacológicos y no farmacológicos, que se aplican en pacientes con enfermedad de Alzheimer.

## ■ INTRODUCCIÓN

Desde la antigüedad se tiene constancia de documentos escritos que describen a personas con demencia, y la primera clasificación se atribuye a Galeno. El término, sin embargo, no siempre ha tenido el significado que posee en la actualidad (cap. 1). Hasta el siglo XIX la demencia se consideraba un trastorno propio de la edad, y aún hoy perdura esa idea en algunos ámbitos de nuestra sociedad. Las investigaciones, sin embargo, han demostrado que demencia no es sinónimo de envejecimiento (Nelson et al., 2011). No hay duda de que a este cambio en la conceptualización de la enfermedad han contribuido los estudios anatomopatológicos. Los hallazgos encontrados en el cerebro de pacientes con demencia, que previamente nunca habían sufrido deterioro cognitivo

ni enfermedad mental, en comparación con los que aparecen en cerebros de ancianos sin demencia, indican que, aunque la edad sea un factor de riesgo, la demencia representa un proceso neurodegenerativo cuantitativa y cualitativamente distinto del que se produce en el envejecimiento normal. En este tipo de estudios llevaba trabajando desde finales de 1880 el psiquiatra y neuropatólogo Alois Alzheimer, quien en 1901 atendió a Augusta Deter.

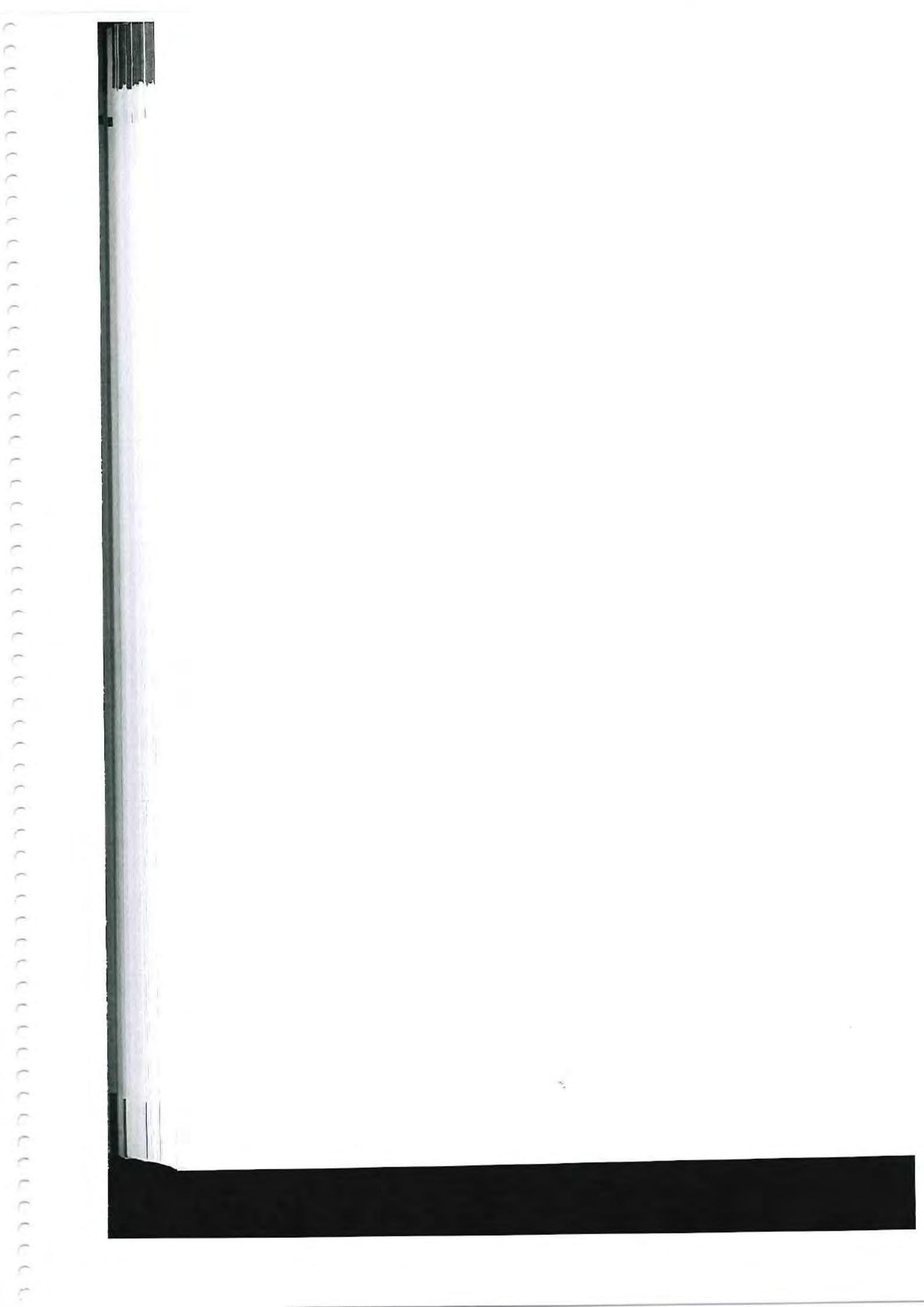
Augusta tenía 51 años y presentaba un cuadro clínico que se había agravado en los últimos 8 meses: pérdida de memoria, dificultades en el habla (afasia), desorientación en su propia casa, celos infundados (celotipia) y alteraciones conductuales: gritos ante la creencia de que alguien la iba a matar o necesidad imperiosa de esconder objetos ante la idea de que se los iban a quitar, lo que



# Sección VII

## Demencias

- Capítulo 21**    **Demencia de tipo Alzheimer**  
*Conservar algo que me ayude a recordarte*
- Capítulo 22**    **Demencia con cuerpos de Lewy**  
*Cuando lo que se ve no es y lo que se vive no se recuerda*
- Capítulo 23**    **Demencia frontotemporal variante de conducta**  
*Cuando los demás desaparecen*
- Capítulo 24**    **Afasia progresiva primaria no fluente**  
*Me decían que tenía Alzheimer pero sólo es que no encuentro mis palabras*



## BIBLIOGRAFÍA

- Dubois B, Slachevsky A, Pillon B, Beato R, Villalpona JM, Litvan I. «Applause sign» helps to discriminate PSP from FTD and PD. *Neurology* 2005;64:2132-3.
- Golbe LI. Parálisis supranuclear progresiva. En: Jankovic J, Tolosa E, eds. *Enfermedad de Parkinson y trastornos del movimiento*, 5ª ed. Barcelona: Lippincott Williams and Wilkins, 2007.
- Jiménez-Jiménez FJ, Luquin MR, Molina JA, Linazasoro G, eds. *Tratado de los trastornos del movimiento*, vol. II. Aspectos diagnósticos y terapéuticos de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. Temblor y distonías, 2ª ed. Barcelona: Viguera Editores, 2008.
- Litvan I, Agid Y, Calne D et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology* 1996;47:1-9.
- Richardson JC, Steele J, Olszewski J. Supranuclear ophthalmoplegia, pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. A clinical report on eight cases of «heterogeneous system degeneration». *Trans Am Neurol Assoc* 1963;88:25-9.
- Sáez-Zea C, Carnero-Pardo C, Ortega-Moreno A et al. Novel throwing sign discriminates patients with progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2009;24 (suppl 1):S412.
- Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet* 1999;354:1771-5.
- Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy: a heterogeneous degeneration involving brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. *Arch Neurol* 1964;10:333-59.



## ACTIVIDADES

**ACTIVIDAD 20-1. Familiarizándonos con los datos médicos**

✓ Ejercicio 1a. Busque y defina los siguientes términos:

- Signos de liberación frontal:
  - Reflejo de prensión.
  - Reflejo de succión.
- Trastorno de la mirada: blefarospasmo.

✓ Ejercicio 1b. Investigue sobre la acción y los efectos de los antidepresivos y la amantadina en la parálisis supranuclear progresiva.

✓ Ejercicio 2. El reflejo de Babinski.

Este reflejo puede observarse en muchas enfermedades, entre ellas en la parálisis supranuclear progresiva. Se caracteriza por la flexión dorsal o extensión del dedo gordo del pie acompañado de la apertura en abanico de los demás dedos al frotar la planta del pie. Este reflejo es normal en niños pequeños, pero anormal después de los 2 años de edad. Busque el significado de su aparición en adultos, relacionándolo con las vías anatómicas afectadas.

✓ Ejercicio 3. Movimientos sacádicos: tu cerebro completa lo que no se ve.

El ejercicio está orientado a entender qué les pasa a los pacientes que, como Juan Carlos, tienen alteración en estos movimientos.

Póngase frente al espejo y observe el movimiento de sus ojos. Mire primero uno de sus ojos y luego cambie al otro, de forma sucesiva. Como comprobará, no puede ver cómo se mueven sus propios ojos, percibirá una imagen estática. En cambio, si hay otra persona observándolo o es usted quien mira a alguien haciéndolo, esos leves movimientos se ven perfectamente. La información que hay entre un movimiento de sacada y otro no se procesa, sólo ve la imagen anterior y la posterior, no el «movimiento borroso» que hay entremedio; a esto se lo denomina supresión sacádica. Aunque son breves (duran entre 20 y 800 milisegundos), si se suma el tiempo de todos los movimientos sacádicos durante el día, no se vería nada durante unos 90 minutos al día, pero su cerebro completa esa información visual que falta.

Busque la definición de movimiento sacádico y cite algunas enfermedades en las que estos movimientos se encuentren afectados.

**ACTIVIDAD 20-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas****Test del Trazo (*Trail Making Test*) (Adjutant General's Office, 1944)**

El conocido Test del Trazo o *Trail Making Test* fue diseñado en Estados Unidos como parte de una batería más amplia para medir la inteligencia general (*Army Individual Test of General Ability*). El test está formado por dos partes, A y B. La parte A consiste en unir una serie de números en orden ascendente, trazando una línea con un lápiz. En la parte B, sin embargo, el individuo debe alternar entre números (en orden ascendente) y letras (en orden alfabético).

Actualmente es uno de los tests más utilizados para evaluar procesos de atención selectiva y dividida, además de otras funciones relacionadas con el lóbulo frontal: rastreo visual (capacidad para localizar diferentes elementos en un tiempo predeterminado), secuenciación (capacidad para alcanzar el orden numérico de acuerdo con la tarea requerida) y capacidad grafo-motora (coordinación motora fina adecuada para la tarea).

**Test de Trazos en Color (*Color Trail Test*) (Maj et al., 1993)**

Es un test análogo del Test del Trazo (*Trail Making Test*) en el que se sustituye el alfabeto por el color y en el que las instrucciones pueden presentarse tanto verbal como visualmente. Su sensibilidad y especificidad son similares pero, al estar libre de demandas lingüísticas, puede ser aplicado en contextos transculturales. Se administra utilizando una lámina con círculos que contienen números en su interior. Cada círculo tiene un vivo color rosa o amarillo de fondo (estos colores son percibidos por los daltónicos). La parte 1 es similar a la parte A del Test del Trazo, con la excepción de que los círculos que contienen números impares son rosas y los que contienen números pares son amarillos. El paciente tiene que unir los números de forma consecutiva lo más rápido que pueda, sin levantar el lápiz de papel. Para la parte 2, cada número es presentado dos veces, una con el fondo del círculo en rosa y otra con el fondo del círculo amarillo. La tarea consiste en unir los números de forma consecutiva pero alternando el color.

evaluó mediante el volteo de una moneda, ejercicio realizado correctamente. No obstante, como se ha mencionado, el signo del lanzamiento fue positivo, lo que podría interpretarse como una forma específica de apraxia cinética de los miembros.

Por último, se constató una lentificación en el procesamiento de la información (bradifrenia), dado que el paciente empleaba, por lo general, más tiempo del esperado en la realización de todas las tareas administradas (p. ej., subtest de Claves de Números o de Búsqueda de Símbolos de la WAIS-III), lo que repercutía negativamente en los resultados obtenidos en la mayoría de los tests. Para solventar ese problema, en las tareas con tiempo limitado se permitió al paciente superarlo para observar de forma cualitativa su ejecución.

Tras el análisis de los resultados se concluyó que el paciente presentaba un perfil cognitivo general moderadamente inferior al esperado por su edad y nivel educativo, caracterizado por la alteración de varias áreas cognitivas, fundamentalmente de tipo ejecutivo y práxico, con dificultad en funciones atencionales, lingüísticas y visuoperceptivas, junto con un enlentecimiento en la velocidad de procesamiento de la información, todo ello compatible con una disfunción de tipo fronto-subcortical con repercusión funcional. Además asociaba moderada apatía desde el punto de vista anímico-conductual.

### Tratamiento

En la actualidad, no existen tratamientos eficaces sobre el curso de la enfermedad. Las medi-

das disponibles son paliativas con el objetivo de mejorar la calidad de vida. Puesto que las alteraciones son diversas, se requiere la implicación de diferentes profesionales, entre ellos, neurólogos, neuropsicólogos, rehabilitadores, logopedas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, nutricionistas, etcétera.

Entre los tratamientos farmacológicos hay que considerar que algunos pacientes pueden experimentar cierta mejoría con levodopa, aunque la respuesta suele ser incompleta y temporal. También pueden emplearse en algunos casos antidepressivos (como fluoxetina, amitriptilina o imipramina), anticolinérgicos o potenciadores de la liberación de la dopamina, como la amantadina. Las inyecciones de toxina botulínica pueden ayudar en el manejo de la apraxia de la apertura palpebral, el blefarospasmo y el *retrocollis*.

En cuanto a las medidas no farmacológicas, pueden ser de utilidad, entre otras, la logopedia, la fisioterapia, la terapia ocupacional, la psicoterapia y la estimulación cognitiva, con el objetivo de desarrollar estrategias compensatorias que ayuden a mantener las capacidades el mayor tiempo posible. En estadios avanzados puede ser necesaria la alimentación por sonda nasogástrica o gastrostomía para prevenir atragantamientos y broncoaspiraciones.

Desde la primera evaluación en la consulta de neurología se pusieron al alcance de Juan Carlos y de sus familiares todos los recursos sociosanitarios que permitieran proporcionarle una atención paliativa integral en las distintas fases de la enfermedad.

### RESUMEN

#### ● Diagnóstico:

- Juicio clínico: parálisis supranuclear progresiva, enfermedad poco frecuente y de difícil diagnóstico. El trastorno oculomotor y las caídas por pérdida del equilibrio constituyen sus manifestaciones distintivas, aunque en ocasiones aparecen tardíamente. Los trastornos conductuales y cognitivos suelen estar presentes desde etapas iniciales, por lo que su estudio puede contribuir a realizar un diagnóstico precoz.
- Hallazgos en neuroimagen: en la RM craneal, atrofia cerebral de predominio bifrontal y atrofia selectiva del mesencéfalo rostral y de los pedúnculos cerebelosos superiores,

característicos de la parálisis supranuclear progresiva; en la PET, hipometabolismo frontoparietal bilateral, sugiriendo afectación funcional extensa de estas áreas; en la SPECT, hipocaptación de ambos estriados sugierente de degeneración dopaminérgica presináptica (vía nigroestriatal), hallazgo frecuente en la parálisis supranuclear progresiva pero inespecífico.

- Perfil neuropsicológico: alteraciones disejecutivas y práxicas, con dificultad en funciones atencionales, lingüísticas y visuoperceptivas, enlentecimiento en la velocidad de procesamiento de la información; apatía.
- Tratamiento paliativo.

Tabla 20-2. Pruebas neuropsicológicas administradas a Juan Carlos, agrupadas por dominios cognitivos

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Atención	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte A	Normal
		Conteo de golpes	Normal
	Sostenida	Test de la A	Alterado
	Dividida	Test de Trazos en Color ( <i>Trail Color Test</i> ), parte 2	Alterado
Memoria	Amplitud ( <i>span</i> ) de memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Normal
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Normal
	Verbal-Auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense	Alterado
	Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato	Normal
Lenguaje	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Alterado
	Fluidez verbal	Semántica (animales) Fonética (PMR)	Alterado Alterado
	Gramaticalidad, repetición y comprensión oral	Entrevista y protocolo breve de lenguaje	Alterado
Funciones ejecutivas	Razonamiento lógico y abstracto	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Alterado
		Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Alterado
	Sensibilidad a la interferencia	Test de los 5 dígitos	Alterado
	Categorización y flexibilidad mental	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Alterado
Gnosias	Auditivas	Sonidos ambientales	Normal
	Táctiles	Reconocimiento táctil de objetos	Normal
	Visuales	Test de Figuras Superpuestas (Test de Poppelreuter)	Normal
Funciones visuoperceptivas		Batería de Tests para la Percepción Visual de Objetos y del Espacio	Alterado
Praxias	Visuoconstructivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Normal
		Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal
	Ideomotoras	Gestos simples transitivos Gestos simples intransitivos	Alterado Normal
	Ideacionales	Secuencias de movimientos	Normal
	Conceptual	Uso de objetos	Normal
Cinética de los miembros	Volteo de una moneda	Normal	
Velocidad de procesamiento		Tiempo de ejecución en pruebas cronometradas	Alterado
Escalas psicopatológicas		Inventario Neuropsiquiátrico	Normal
Escalas funcionales		Índice de Barthel	Normal
		Escala de Lawton y Brody	Normal

WAIS-III: Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos III; WMS-III: Escala de Memoria de Wechsler III.

mima) o utilizando objetos cotidianos. Se denominan praxias transitivas aquellas que recaen sobre un objeto (p. ej., peinarse) e intransitivas aquellas que recaen sobre una parte del cuerpo (p. ej., saludar). Se observó una afectación exclusiva de las praxias

ideomotoras transitivas, cometiendo el paciente múltiples errores de tipo espacial y utilizando con frecuencia una parte del cuerpo como herramienta. La praxia cinética de los miembros (capacidad para realizar un movimiento preciso e independiente) se



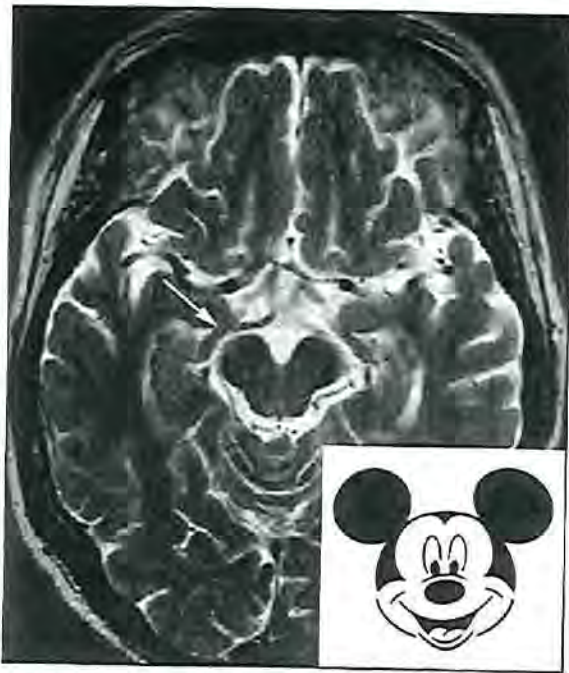


Figura 20-2. Signo de Mickey Mouse. Imagen de resonancia magnética ponderada en T2 (corte axial) en la que la forma del mesencéfalo se asemeja a la silueta del famoso personaje.

(Fig. 20-2), ambos característicos de la parálisis supranuclear progresiva. La PET reveló hipometabolismo frontoparietal bilateral, sugiriendo afectación funcional extensa de estas áreas. Por último, en la SPECT se observó hipocaptación de ambos estriados sugerente de degeneración dopaminérgica presináptica (vía nigroestriatal), hallazgo frecuente en la parálisis supranuclear progresiva pero no específico, ya que es común a otros parkinsonismos degenerativos.

### Evaluación neuropsicológica

Al inicio de la exploración Juan Carlos se encontraba alerta, atento, orientado en espacio, persona y tiempo, y se mostraba colaborador. Desde el primer momento se observaron problemas en la producción del lenguaje oral y una significativa incapacidad para mantener el contacto visual durante prácticamente todo el proceso de evaluación. Ante las dificultades referidas para el establecimiento del diagnóstico se empleó una amplia batería de pruebas neuropsicológicas que abarcaban múltiples dominios cognitivos (Tabla 20-2).

En cuanto a la **atención**, el paciente presentaba dificultad para mantener de forma consciente los requerimientos para una determinada tarea durante un período de tiempo prolongado (aten-

ción sostenida) y para alternar el foco atencional entre dos o más tareas distintas (atención dividida). Para la evaluación de este último aspecto se administró la parte 2 del Test de Trazos en Color (*Trail Color Test*) ya que la parte B del Test del Trazo (*Trail Making Test*) era impracticable por su bajo nivel educativo. Sin embargo, la respuesta a los aspectos esenciales de una situación pasando por alto aquellos irrelevantes (atención selectiva) se mantenía preservada.

Desde el punto de vista **lingüístico**, el discurso de Juan Carlos era poco fluido, con una moderada dificultad en la producción del lenguaje. No presentó parafasias semánticas ni fonéticas, estando preservadas la repetición y la comprensión, tanto verbal como escrita. Además, se constató un déficit moderado en la denominación por confrontación visual y en la fluidez verbal, tanto semántica como fonética.

Con respecto a la **memoria**, Juan Carlos presentaba dificultad para el recuerdo libre de la información de tipo verbal, estando los procesos de codificación y almacenamiento relativamente preservados. Desde el punto de vista **visuoperceptivo** se objetivó incapacidad para la detección de letras degradadas, para reconocer objetos comunes en una perspectiva inusual y para discriminar la posición de un objeto. También se observó una moderada alteración de las **funciones ejecutivas**, con dificultad para la planificación, abstracción, formación de conceptos, resolución de problemas y flexibilidad mental. En el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin, Juan Carlos sólo fue capaz de completar dos categorías y cometió muchos errores (sobre todo de tipo perseverativo), perdiendo en numerosas ocasiones el criterio. La ejecución en los subtests de Semejanzas y Matrices de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III) estaba alterada, y en secuencias gráficas se observó aproximación a la muestra (*closing-in*) y múltiples perseveraciones. También se administró el Test de los 5 Dígitos, una alternativa multilingüe y no lectora al Test de Stroop de Colores y Palabras, que es aplicable a personas con bajo nivel educativo, en el que se observó dificultad para inhibir respuestas automatizadas y falta de flexibilidad cognitiva.

Asimismo, al considerarlo un elemento clave en el diagnóstico diferencial, se examinaron de forma exhaustiva las **funciones práxicas**. Para evaluar las praxias gestuales, tanto ideomotoras (gestos simples) como ideatorias (secuencia de movimientos ordenados para lograr un objetivo), se pidió al paciente que realizara estos movimientos por imitación (panto-

Por último, se exploraron otros signos neurológicos de especial relevancia: los reflejos palmomentoniano y glabellar estaban presentes, el signo del aplauso fue negativo y el signo del lanzamiento fue positivo (Recuadro 20-1). Se emitió un diagnóstico de sospecha de «posible parálisis supranuclear progresiva» y se amplió el estudio con una evaluación neuropsicológica reglada con especial atención a las funciones práxicas (v. más adelante), así como con pruebas de neuroimagen más específicas.

En junio de 2009, Juan Carlos había empeorado de forma global. Además de las alteraciones previas, mostraba constantemente «la mirada perdida» por dificultad para movilizar los ojos a voluntad, en ocasiones con sensación de diplopía (visión doble) en algunas posiciones de la mirada. También le molestaba la luz, con parpadeo

frecuente. Tenía más problemas de deglución, atragantándose incluso con su propia saliva. Los trastornos de la marcha y de la conducta eran más acusados. En la exploración neurológica era evidente una parálisis supranuclear de la mirada en el plano vertical y una limitación en el plano horizontal, precisando mover la cabeza para explorar visualmente su entorno, así como un blefarospasmo (contracción intermitente de ambos párpados). Ante estos hallazgos evolutivos se emitió un diagnóstico de «probable parálisis supranuclear progresiva».

La RM craneal mostró una atrofia cerebral de predominio bifrontal y una atrofia selectiva del mesencéfalo rostral y de los pedúnculos cerebelosos superiores, apreciándose en los cortes sagitales el signo del pingüino o colibrí (Fig. 20-1) y en los cortes axiales el signo de *Mickey Mouse*

#### Recuadro 20-1. Semiología neurológica en la parálisis supranuclear progresiva

- ◆ **Reflejo palmomentoniano.** Contracción de los músculos del mentón y de la comisura bucal al estimular la palma de la mano homolateral. Su presencia indica pérdida de la inhibición normal del lóbulo frontal (reflejo de liberación frontal).
- ◆ **Reflejo glabellar.** Parpadeo inagotable al golpear de forma suave y repetida entre los ojos. Al igual que el anterior, se considera un reflejo de liberación frontal.
- ◆ **Signo del aplauso.** Consiste en solicitar al paciente que dé tres palmadas rápidas tras observar cómo lo realiza el médico. Se considera positivo si el paciente es incapaz de parar y da más de tres palmadas. Aparece en el 60-72 % de los pacientes con parálisis supranuclear progresiva, aunque también puede estar presente en otros parkinsonismos (Dubois et al., 2005).
- ◆ **Signo del lanzamiento.** Consiste en lanzar una pelota con una y otra mano desde dos posiciones (con la mano arriba/abajo). Se considera positivo si el paciente es incapaz de lanzar adecuadamente desde cualquiera de las posiciones, como si la pelota quedara atrapada. Se considera una forma de apraxia cinética de los miembros muy característica de la parálisis supranuclear progresiva (Sáez Zea et al., 2009).

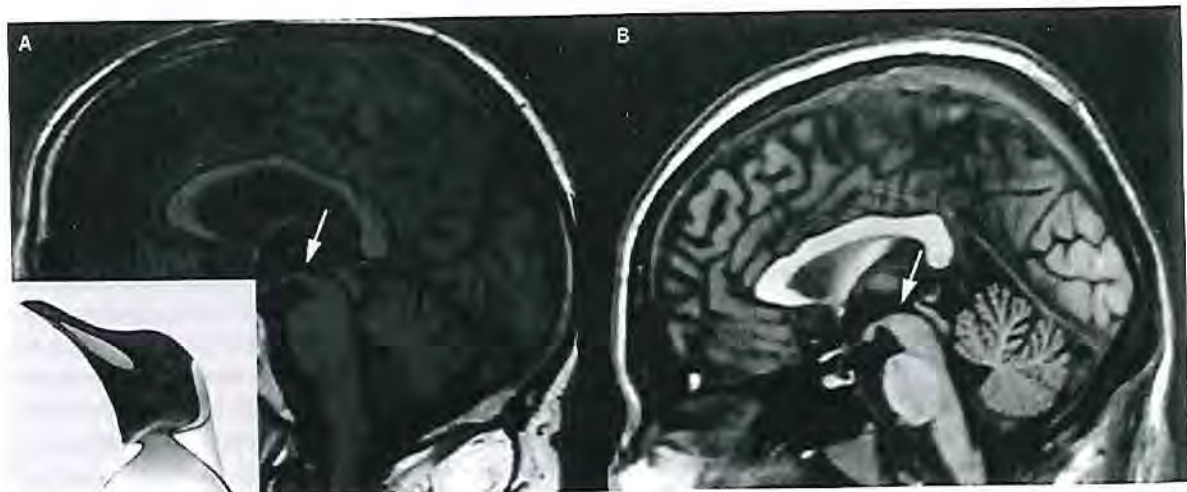


Figura 20-1. Signo del pingüino o signo del colibrí. A) Imagen de resonancia magnética ponderada en T1 (corte sagital medio) en la que el tronco cerebral se asemeja a la silueta de un pingüino debido a la atrofia del mesencéfalo rostral (pico). B) Imagen en la que se observa el tronco cerebral en un individuo sano.

**Tabla 20-1. Criterios diagnósticos de la parálisis supranuclear progresiva del National Institute of Neurological Disorders and Stroke y la Society for Progressive Supranuclear Palsy**

Criterios de inclusión	
<p><b>Posible parálisis supranuclear progresiva</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad gradualmente progresiva</li> <li>- Edad de inicio <math>\geq</math> 40 años</li> <li>- Cualquiera de los siguientes:               <ul style="list-style-type: none"> <li>a) Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba y/o hacia abajo)</li> <li>b) Sacudidas verticales lentas e inestabilidad postural pronunciada con caídas en el primer año de la enfermedad</li> </ul> </li> <li>- Sin evidencia de otras enfermedades que pudieran explicar los hallazgos anteriores</li> </ul>	<p><b>Probable parálisis supranuclear progresiva</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad gradualmente progresiva</li> <li>- Edad de inicio <math>\geq</math> 40 años</li> <li>- Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba y/o hacia abajo)</li> <li>- Inestabilidad postural pronunciada con caídas en el primer año de la enfermedad</li> <li>- Sin evidencia de otras enfermedades que pudieran explicar los hallazgos anteriores</li> </ul>
Criterios de exclusión	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antecedente de encefalitis</li> <li>- Síndrome de la «mano ajena», déficits sensoriales corticales o atrofia focal frontal o frontotemporal</li> <li>- Alucinaciones o delirios no relacionados con la terapia dopaminérgica</li> <li>- Demencia cortical de tipo Alzheimer (amnesia grave y afasia o agnosia, de acuerdo con los criterios NINCDS-ADRDA)</li> <li>- Síntomas cerebelosos precoces y acusados, disautonomía precoz inexplicable (hipotensión acentuada y trastornos urinarios)</li> <li>- Signos parkinsonianos (bradicinesia, rigidez, temblor) muy asimétricos</li> <li>- Evidencia neurorradiológica de anomalías estructurales relevantes (p. ej., infartos en los ganglios basales o tronco cerebral, atrofia lobular)</li> <li>- Enfermedad de Whipple confirmada por reacción en cadena de la polimerasa, si se considera indicado</li> </ul>	
Criterios de apoyo	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinesia o rigidez simétrica de predominio proximal</li> <li>- Disonía cervical, especialmente <i>retrocollis</i></li> <li>- Ausencia de respuesta al tratamiento con levodopa, o bien respuesta escasa y transitoria</li> <li>- Disartría o disfagia precoces</li> <li>- Deterioro cognitivo precoz, incluyendo al menos dos de los siguientes signos: apatía, alteración del pensamiento abstracto, reducción de la fluidez verbal, conductas de imitación/utilización o signos de liberación frontal</li> </ul>	

NINCDS-ADRDA: National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke y la Alzheimer's Disease and Related Disorders Association. Tomado de Litvan et al., 1996.

la memoria desde hacía 1 año, más acentuado en los últimos meses. Tenía dificultad para articular el lenguaje («ha cambiado su forma de hablar», «cada vez cuesta más entenderle»). Asociaba fallos en la memoria reciente, con dificultad para consolidar nuevos aprendizajes. Además, se había producido un cambio en su comportamiento, mostrándose más retraído y serio, y había abandonado algunas actividades por falta de motivación.

En la exploración neurológica se constató un lenguaje disártrico, mientras que eran normales la motilidad ocular, la función motora (tono, fuerza), la sensibilidad, los reflejos, la coordinación y la marcha. Además de una analítica completa, se solicitó una tomografía computarizada (TC) craneal que no mostró hallazgos patológicos destacables.

En diciembre de 2008 fue valorado más específicamente en la unidad de neurología cognitivo-conductual. En los últimos 3 meses, Juan Carlos

había presentado caídas frecuentes e inexplicables, sin pérdida de conocimiento. Sus familiares lo encontraban más torpe y con alteraciones de conducta más acentuadas. Se mostraba muy reservado, en ocasiones con tendencia a la agresividad y con episodios de risa inmotivada. Al comer expulsaba en ocasiones comida de la boca y asociaba dificultad para tragar. En la exploración neurológica era llamativa la alteración de la marcha (con ampliación de la base de sustentación, lentitud y bloqueos) y la inestabilidad postural. El habla era dispráxica y disprosódica. Los movimientos oculares sacádicos —movimientos voluntarios para dirigir la mirada en distintas direcciones, a la orden— eran lentos y de escasa amplitud, sobre todo en el plano vertical, mientras que los movimientos durante el seguimiento visual de objetos estaban preservados. Asimismo, Juan Carlos presentaba importante rigidez cervical e hiperreflexia (reflejos osteotendinosos incrementados).

gresiva puede definirse como una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente caracterizada por la acumulación de ovillos neurofibrilares (proteína tau) en neuronas y células gliales de zonas específicas del troncoencéfalo y ganglios basales, que conduce a la atrofia progresiva de estas estructuras y a la pérdida de sus proyecciones, en especial hacia los lóbulos frontales. Aunque existen algunos casos familiares con base genética, la mayoría se presenta de forma esporádica y es de etiología desconocida. Se piensa que en su origen intervienen factores genéticos predisponentes, a los que se suman factores ambientales no bien conocidos.

El **cuadro clínico** se caracteriza por la afectación principalmente de cuatro dominios que determinan:

- Trastornos motores: parkinsonismo, trastorno de la marcha, inestabilidad postural.
- Trastornos de la mirada: además de alteraciones palpebrales y en los movimientos sacádicos, lo más característico es la parálisis nuclear de la mirada vertical, especialmente hacia abajo.
- Síndrome pseudobulbar: disartria, disfagia, episodios espasmódicos de risa y llanto.
- Trastornos cognitivos y conductuales: deterioro cognitivo-demencia de características frontosubcorticales, apatía, retraimiento social, depresión.

Se reconocen fundamentalmente tres **variantes clínicas** en su forma de presentación:

- Forma clásica (síndrome de Richardson): dominada por la inestabilidad postural, la oftalmoplejía y el síndrome pseudobulbar.
- Forma parkinsoniana: dominada por el cuadro rígido-acinético, con evolución más lenta.
- Forma frontal: dominada por las alteraciones cognitivas y conductuales.

En cuanto al **diagnóstico** de la parálisis supranuclear progresiva, el de certeza es clínico-anatomopatológico tras el estudio *post mortem*, mientras que el diagnóstico en vida es eminentemente clínico. Aunque el cuadro completo es muy característico, el diagnóstico no es sencillo en las fases iniciales, puesto que los síntomas son heterogéneos y poco específicos. Además, no son infrecuentes los casos incompletos o atípicos. Todo ello condiciona que sean comunes el retraso en el diagnóstico y los errores en ambos sentidos (al menos el 24 % de los pacientes diagnosticados

en vida de parálisis supranuclear progresiva podrían tener otra enfermedad en la necropsia y el 30 % de los casos de parálisis supranuclear progresiva confirmados por necropsia tuvieron otro diagnóstico en vida). Se han desarrollado criterios clínicos para el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva, que tienen una sensibilidad y una especificidad adecuadas (Tabla 20-1).

Los estudios de neuroimagen estructural (resonancia magnética [RM]) y funcional (tomografía computarizada por emisión de fotón único [SPECT], tomografía por emisión de positrones [PET]) pueden aportar datos que apoyen el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva u otros diagnósticos alternativos. El diagnóstico diferencial debe establecerse más frecuentemente con la enfermedad de Parkinson, la atrofia multisistémica, la degeneración corticobasal, la demencia con cuerpos de Lewy o la demencia frontotemporal.

Por lo que respecta al **pronóstico**, la supervivencia media tras el diagnóstico es de unos 6-9 años. La mayoría de los pacientes precisarán silla de ruedas y alimentación por sonda en pocos años y el fallecimiento suele ocurrir como consecuencia de complicaciones como un atragantamiento o una neumonía aspirativa.

El caso clínico que se presenta a continuación contiene varios aspectos de especial interés. Por una parte, pone de manifiesto la importancia del seguimiento clínico, con evaluaciones repetidas, como la mejor herramienta diagnóstica ante casos dudosos. Por otra parte, destaca la necesidad de colaboración entre distintos profesionales, que deben adaptar las evaluaciones a las características de los pacientes. En este sentido es relevante señalar que muchas pruebas cognitivas habituales, al contener componentes visuomotores, son difícilmente aplicables a pacientes con sospecha de parálisis supranuclear progresiva.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. MICKEY MOUSE EN EL CEREBRO

Juan Carlos, de 58 años de edad, acudió por primera vez a la consulta de neurología en septiembre de 2008. Fue derivado desde atención primaria por presentar dificultad progresiva para la articulación del lenguaje. No tenía antecedentes familiares ni personales relevantes y no seguía ningún tratamiento farmacológico. Su nivel educativo era bajo.

En la anamnesis, tanto Juan Carlos como sus familiares referían deterioro progresivo del habla y

# Parálisis supranuclear progresiva

*El hombre de la mirada perdida*

C. Sáez Zea y A. Mínguez Castellanos

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Conocer el sustrato neuroanatómico y las manifestaciones clínicas asociadas a la parálisis supranuclear progresiva, incluido el perfil neuropsicológico característico de la enfermedad.
- Dar significado a los distintos signos neurológicos asociados a esta enfermedad.
- Identificar algunos de los tests cognitivos que permiten explorar procesos neuropsicológicos relevantes para el diagnóstico de la parálisis supranuclear progresiva.

## ■ INTRODUCCIÓN

La parálisis supranuclear progresiva es una enfermedad neurodegenerativa de etiología desconocida, de inicio en la edad adulta y de rápida progresión. Su prevalencia es baja, estimándose en 1-2 casos por cada 100.000 habitantes (Schrag et al., 1999).

Fue descrita por primera vez en 1963 por tres médicos canadienses a través de 9 casos clínicos (Richardson et al., 1963; Steele et al., 1964). Se trataba de varones que habían comenzado alrededor de los 60-70 años de edad con un cuadro de dificultad progresiva para mover los ojos, trastorno del lenguaje, cambio en la expresión facial y problemas de la marcha. También presentaban trastornos cognitivo-conductuales precoces, aunque de leve intensidad.

La parálisis supranuclear progresiva es una enfermedad de difícil diagnóstico, sobre todo en estadios iniciales, ya que sus síntomas son heterogéneos y pueden confundirse con los de otros procesos, como la enfermedad de Parkinson, la atrofia multisistémica o la degeneración corticobasal. Las manifestaciones más características, como la parálisis de la mirada o los trastornos posturales,

pueden aparecer más tardíamente o incluso no llegar a desarrollarse de forma completa. Además, al ser una enfermedad poco frecuente, los médicos no suelen estar familiarizados con ella, con el consiguiente retraso en el diagnóstico.

En 1974, Albert acuñó por primera vez el término «demencia subcortical» para describir el deterioro cognitivo y conductual asociado a la parálisis supranuclear progresiva, con características diferenciales respecto a otras demencias de inicio cortical como la enfermedad de Alzheimer. De esta forma se estableció una clasificación clásica que, aunque poco precisa, se sigue empleando en la actualidad. De todas formas, hoy se sabe que el deterioro cognitivo asociado a la parálisis supranuclear progresiva incluye también disfunción cortical, especialmente de tipo frontal.

## ■ ¿QUÉ SE ENTIENDE POR PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA?

Siguiendo a Golbe (2007) y a Jiménez-Jiménez et al. (2008), la parálisis supranuclear pro-

la adquisición de un conjunto de reglas y procedimientos para resolver el problema. Se considera una prueba que evalúa la calidad de las estrategias que el individuo pone en práctica para resolver problemas (funciones ejecutivas). A medida que los ensayos se repiten, se incrementa la precisión y rapidez en las respuestas (aprendizaje de procedimientos). Existen diferentes variantes de la Torre de Hanoi, como la Torre de Toronto, que utiliza rompecabezas de diferente complejidad, y la Torre de Londres, en la que la configuración del rompecabezas es observada constantemente por el individuo.

✓ Ejercicio 3. Busque una de las muchas páginas en internet que incluyen la Torre de Hanoi. Realice la tarea hasta que obtenga la solución óptima «2n - 1» desplazamientos y anote cuántas veces ha necesitado hacerla para obtener dicha ejecución.

#### ACTIVIDAD 19-4. Neuropsicología en el cine y la literatura

##### Documentales y abordaje en televisión

- <http://restrictednote.wordpress.com/2010/02/27/corea-de-huntington/>
- <http://www.youtube.com/watch?v=d0T3kzsrw20&feature=related>
- <http://www.youtube.com/watch?v=4b5Xq4opHPI&feature=related>

- House MD. Capítulo: *You don't want to know*. Fox (2004). Accesible en: <http://www.youtube.com/watch?v=i7LEKHjpZxY&feature=related>

##### Recursos web

- Luces en la enfermedad de Huntington: <http://coreahuntington.blogspot.com/>
- Red Europea Huntington: <http://www.euro-hd.net/>
- Sociedad Canadiense de Huntington: <http://www.huntingtonsociety.ca/english/index.asp>
- Asociación Coreana de Huntington Española: <http://www.e-huntington.org/>
- Blog de la Asociación Valenciana de Huntington: <http://cerebrohuntington.blogspot.com/>
- Huntington's Disease Advocacy Center: <http://www.hdac.org/>
- Hereditary Disease Foundation: <http://www.hdfoundation.org/>
- The Huntington's Disease Association: <http://www.hda.org.uk/>
- Huntington's Disease Society of America: <http://www.hdsa.org/>
- International Huntington Association: <http://www.huntington-assoc.com/>
- High Q Foundation: <http://www.highqfoundation.org/>
- Huntington Study Group: <http://www.huntington-study-group.org/>

#### BIBLIOGRAFÍA

- Arango-Lasprilla JC, Iglesias-Dorado J, Lopera F. Características clínicas y neuropsicológicas de la enfermedad de Huntington: una revisión. *Rev Neurol* 2003;37:758-65.
- Bonelli R, Wenning G, Kapfhammer H. Huntington's disease: present treatments and future therapeutic modalities. *Int Clin Psychopharmacol* 2004;19:51-62.
- Encinosa G. Corea de Huntington. *Rev Cub Gen Hum* 2001; 3:1-15.
- Frank S, Jancovic J. Advances in the pharmacological management of Huntington's disease. *Drugs* 2010;70:561-71.
- Giménez-Roldán S. Historia de las coreas y de la enfermedad de Huntington. En: López del Val J, Burguera Hernández JA, eds. *Enfermedad de Huntington: claves y respuestas para un desafío singular*. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2010; p. 3-11.
- Gusella JF, Wexler NS, Conneally PM et al. A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease. *Nature* 1983;306:234-8.
- Montoya A, Price B, Menear M, Lepage M. Brain imaging and cognitive dysfunctions in Huntington's disease. *J Psychiatry Neurosci* 2006;31:21-9.
- Naarding P, Kremer HPH, Zitman FG. Huntington's disease: a review of the literature on prevalence and treatment of neuropsychiatric phenomena. *Eur Psychiatry* 2001;16:439-45.
- Paulsen JS, Ready RE, Hamilton JM, Mega MS, Cummings JL. Neuropsychiatric aspect of Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:310-4.
- Roos R. Huntington's disease: a clinical review. *Orphanet J Rare Dis* 2010;5:40.
- Sacks O. *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*. Madrid: Anagrama, 1985.
- The Huntington's Disease Collaborative Research Group. A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell* 1993;72:971-83.
- The U.S. Venezuela Collaborative Research Project, Wexler N. Venezuelan kindreds reveal that genetic and environmental factors modulate Huntington's disease age of onset. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2004;101:3498-503.
- Vásquez M, Morales E, Fernández H, Del Valle G, Fornaguera J, Cuenca P. Diagnóstico molecular de la enfermedad de Huntington en Costa Rica. *AMC* 2007;50:35-41.

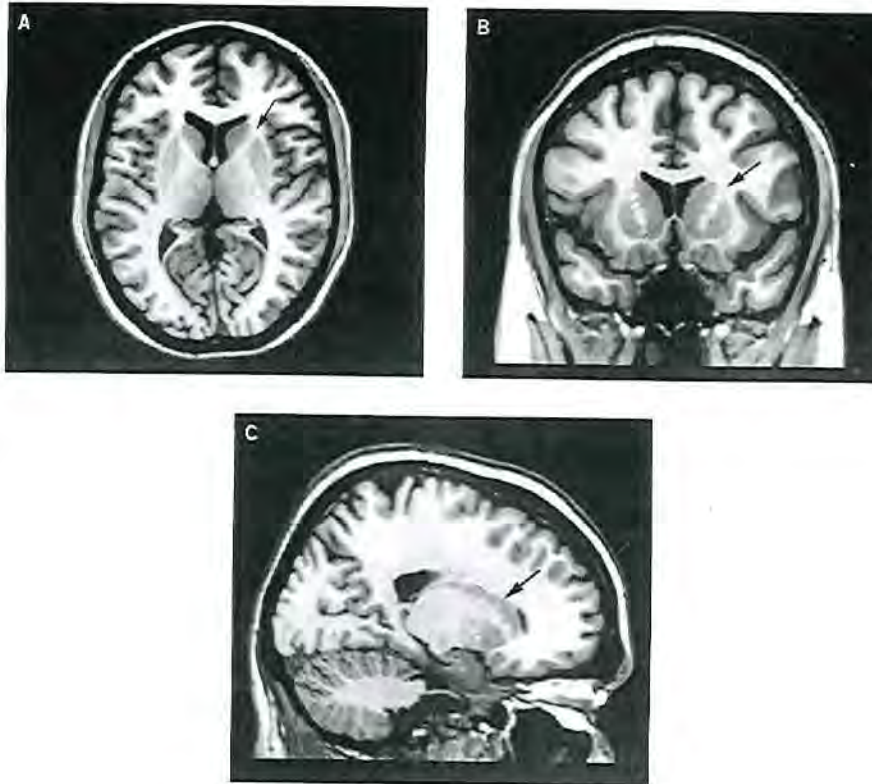


Figura 19-2.

cada ítem es de 120 segundos. Los aspectos que se evalúan son el tiempo de realización de cada laberinto, el número de veces que los límites son franqueados y el número de caminos sin salida utilizados. El aprendizaje procedimental se traduce en la mejora gradual en estos tres aspectos de la tarea a lo largo de los ensayos.

**Tarea de adaptación perceptivo-motora.** En esta prueba, el paciente debe reproducir manualmente una figura deformada debido a que ésta es vista a través de unas lentillas que distorsionan la imagen. Mediante la experiencia, la respuesta motora se adapta. Se considera que la adaptación se debe a modificaciones de los programas motores centrales a través de retroalimentaciones de las respuestas motoras. La verdadera adaptación perceptivomotora no consiste en el desarrollo de un cambio consciente de estrategia, sino que se revela cuando se retiran las lentillas y la respuesta motora persiste según los mismos criterios de deformación.

**Tarea de lectura en espejo.** Se evalúa la capacidad de aprender a leer material verbal presentado «en espejo». Se contabiliza el tiempo necesario de la lectura y los errores cometidos. Existen otras tareas similares, como la lectura del texto transforma-

do, donde un párrafo normal es modificado girando cada letra 180° alrededor del eje vertical.

**Dibujo de una estrella en espejo.** Es una de las más clásicas. El sujeto debe seguir el contorno de una estrella que sólo visualiza a través de un espejo. Con la práctica, la persona aprende a realizar el trazo más rápidamente y con mayor precisión, disminuyendo los errores (número de veces que se sale del recorrido marcado). Tras un intervalo de retención (p. ej., de 1 semana), el aprendizaje se mantiene. Pacientes con graves alteraciones de la memoria declarativa, como H. M., realizan bien esta tarea al tener preservada la memoria de procedimientos.

**Torre de Hanoi.** El material utilizado es una base horizontal con tres palos insertados en ella, sobre los cuales pueden apilarse unos discos de diferentes diámetros. Inicialmente, los discos están apilados sobre un mismo palo en orden decreciente según su diámetro. El objetivo del test consiste en transportar todos los discos sobre otro palo, desplazándolos de uno en uno, de un palo a otro, de manera que un disco no sea sobrepuesto por un disco de diámetro superior. Si «n» es el número de discos, la solución óptima comporta  $2n - 1$  desplazamientos elementales. El objetivo principal no es el aprendizaje habitual de una secuencia particular de movimientos, sino

de rehabilitación neuropsicológica se centra en enseñar a los pacientes estrategias compensatorias, como tomar notas, programar recordatorios y alarmas, así como a secuenciar las tareas de manera que se realicen de una en una, disminuyendo la carga mental. En el área del lenguaje resulta fundamental enseñarles a expresar de manera ordenada sus ideas, así como reentrenar la dicción y la comunicación oral (Bonelli et al., 2004). Otra área de intervención es el trabajo de reeducación en las actividades cotidianas como comer, vestirse, ir al baño, asearse o cocinar.

Nuestra labor incluye también el asesoramiento a los afectados y a sus cuidadores, ya que al

fin y al cabo son estos últimos, en muchos casos, los únicos y casi exclusivos sufridores de esta afección, dada la anosognosia que acompaña a las fases más tardías de la enfermedad. Es, pues, necesario implantar escuelas de familia y grupos de apoyo.

Manuela ya había perdido la habilidad para realizar las actividades de la vida diaria de forma independiente y se encontraba incapacitada para llevar a cabo las tareas que siempre realizó: cocinar, hacer la compra, coser. La espontaneidad tampoco tenía ya lugar en su comportamiento, aunque a menudo cierta melancolía parecía recordarle que una vez tuvo su propia identidad.

### RESUMEN

- Etiopatogenia: enfermedad con herencia autosómica dominante.
- Alteraciones neuroanatómicas: atrofia en el estriado y en las cortezas frontales y temporales; alteraciones neuroquímicas dopaminérgicas y GABA-érgicas.
- Perfil neuropsicológico con alteraciones motoras, cognitivas (mnésicas –sobre todo de memoria de procedimientos–, atencionales, ejecutivas y de enlentecimiento) y emocionales-comportamentales (impulsividad, labilidad afectiva, irritabilidad).
- Evolución: no existe tratamiento curativo, solamente paliativo, de una enfermedad que cursa con deterioro progresivo hasta la demencia y la muerte.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 19-1. Familiarizándonos con los datos médicos

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
  - Labilidad emocional.
  - Movimientos coreicos.
  - Tetrabenazina: acción y efectos.

#### ACTIVIDAD 19-2. Repasando neuroanatomía

- ✓ Ejercicio 2. Señale en la figura 19-2 el tipo de sección que presentan las imágenes, la estructura que señala la flecha y su relación con la enfermedad de Huntington.

#### ACTIVIDAD 19-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Evaluación de la memoria de procedimientos

La mayoría de los tests que se utilizan para medir la memoria de procedimientos tienen un compo-

nente motor importante o se basan en la ejecución de una tarea motora. En este sentido, por ejemplo, el test incluido en el Diagnóstico Neuropsicológico de Luria (Christensen, 1997) de aprendizaje y reproducción de una secuencia de movimientos (puño/canto/palma) sería de difícil aplicación ante los problemas motores de estos pacientes, que no lograrían superar el efecto suelo.

Se recomienda, por lo tanto, el uso de las pruebas que se describen a continuación, adaptándolas a las características del paciente.

**Seguimiento de Disco Rotatorio.** Esta prueba consiste en mantener una aguja en contacto con el disco rotatorio. Normalmente, el tiempo de sostenimiento de la aguja sobre el disco aumenta a lo largo de la práctica y la adquisición de esta habilidad procedimental se transfiere a los tests sucesivos.

**Prueba de Laberintos de Porteus.** Esta actividad consiste en encontrar el camino correcto hasta salir del laberinto a partir de un inicio determinado, sin levantar el lápiz del papel. El tiempo máximo de



centración. Este tipo de demencia se caracteriza, además, por alteraciones de la fluidez verbal, disminución de la velocidad de procesamiento cognitivo, alteraciones visuoespaciales y afectación de las funciones ejecutivas: déficit de organización, planificación, comprobación, flexibilidad y secuenciación (Roos, 2010).

### Trastornos comportamentales

Al igual que en el caso de las alteraciones cognitivas, las alteraciones de conducta también pueden aparecer varios años antes de los primeros signos motores. En las fases prediagnósticas ya son frecuentes los cambios en la personalidad, la irritabilidad, la ansiedad y la desinhibición (Encinosa, 2001).

Una vez establecido el diagnóstico, el 35-73 % de los pacientes llegan a presentar trastornos mentales, habiéndose descrito un amplio espectro de alteraciones, que incluyen depresión, irritabilidad, agitación y ansiedad, apatía y falta de iniciativa, cambios afectivos, agresividad, fabulaciones y alucinaciones, insomnio e ideación suicida (Roos, 2010).

Los cambios producidos por la enfermedad de Huntington en las regiones estriatales más ventrales que reciben las aferencias de la corteza prefrontal pueden explicar la gran variedad de síntomas descritos antes. De este modo, las alteraciones prefrontales dorsolaterales se encuentran en la base de los síntomas depresivos y en la falta de flexibilidad, mientras que la afectación orbitofrontal es la responsable de la conducta impulsiva y de los cambios de personalidad (Paulsen et al., 2001). Además, la cabeza del núcleo caudado se asocia con el sistema límbico, relacionándose con las emociones, lo que podría explicar la labilidad en esta área.

### ■ ¿CÓMO PUEDEN MEJORARSE LAS CONDICIONES DE VIDA DE ESTOS PACIENTES?

#### Consejo genético

Uno de los frentes importantes de actuación en la corea de Huntington tiene que ver con el momento en que se lleva a cabo el diagnóstico de la enfermedad. Además del diagnóstico clínico, que se establece para confirmar su presencia en un paciente que ya tiene síntomas, resultan muy importantes el diagnóstico presintomático en individuos de riesgo por tener algún familiar afectado y el prenatal y preimplantacional en fetos y

embriones en riesgo de padecer la enfermedad. En todos los casos, el diagnóstico se realiza con certeza mediante el estudio genético de la mutación (Encinosa, 2001).

La detección temprana ofrece no sólo la oportunidad de comenzar los distintos tratamientos existentes de forma precoz, sino que también ayuda a los afectados a prepararse emocionalmente al resultado que de ellos se extraiga, reduciendo además la ansiedad y la angustia que supone aguardar hasta comprobar si se manifiesta la enfermedad.

#### Tratamiento sintomático

Actualmente no existe ningún tratamiento que permita detener ni revertir el curso de la corea de Huntington (Encinosa, 2001). Mientras esta cura llega, las intervenciones se dirigen fundamentalmente al tratamiento sintomático y la compensación de las alteraciones motoras, cognitivas, emocionales y conductuales, con el fin de aumentar al máximo la capacidad funcional de los afectados el mayor tiempo posible y, con ello, mejorar su calidad de vida y la de sus familiares.

El abordaje de los síntomas motores es doble. Por un lado, el tratamiento farmacológico con tetrabenazina (que favorece la disminución de la dopamina) y neurolépticos típicos o atípicos (bloqueadores de los receptores de dopamina) causa una disminución de las catecolaminas y, en consecuencia, un efecto anticoreico, por lo que disminuye el impacto y se enlentece la progresión de la sintomatología motora (Frank y Jankovic, 2010). Por otro lado, las técnicas de fisioterapia están dirigidas a mejorar el control, la amplitud de movimiento y el equilibrio de los músculos del tronco, la pelvis y la cintura escapular, para evitar o posponer la debilidad causada por la falta de uso y para desarrollar al máximo las capacidades potenciales de los músculos de la respiración (Bonelli et al., 2004).

También el tratamiento de las alteraciones emocionales y comportamentales se realiza fundamentalmente mediante el empleo de fármacos. De este modo, los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina son útiles para abordar los síntomas depresivos, la agresividad y la irritabilidad, mientras que la carbamazepina y el valproato se emplean en el manejo de la irritabilidad y la inestabilidad emocional (Naarding et al., 2001).

No hay, sin embargo, ningún tratamiento farmacológico conocido para la demencia que acompaña a la enfermedad de Huntington. El trabajo

## Recuadro 19-1. Bases genéticas de la enfermedad de Huntington

- ◆ La alteración genética causante de la enfermedad de Huntington se localizó en 1983 en el brazo corto del cromosoma 4 (4p16.3) (Gusella et al., 1983). El gen normal, denominado IT15, contiene tres bases de ADN compuestas por la secuencia citosina-adenina-guanina (CAG), mientras que su mutación contiene una expansión de repeticiones del triplete CAG (The Huntington's Disease Collaborative Research Group, 1993), que altera la codificación de la proteína derivada de este gen: la huntingtina (htt). La función de esta proteína, altamente expresada en el cerebro, es aún desconocida, causando su alteración la muerte de las células nerviosas en varias áreas del cerebro. Además, la mutación de la htt es completamente dominante, por lo que todos los individuos que heredan el alelo mutado acaban desarrollando la enfermedad, de ahí que se considere a la corea de Huntington como una afección con un patrón de herencia autosómico dominante (Encinosa, 2001; Vázquez et al., 2007).
- ◆ El número de repeticiones del triplete CAG es el que determina la aparición de la enfermedad, de acuerdo con la siguiente clasificación de los alelos: normales (26 copias o menos), intermedios (entre 27 y 35 copias) y mutantes (36 copias o más). Así, las personas con un número normal de

copias o con un rango intermedio no desarrollarán la enfermedad, si bien la siguiente generación de estas últimas estará en riesgo. En los casos con un número de repeticiones de entre 36 y 41, el alelo se considera de penetrancia reducida o incompleta, con lo que algunas personas, pero no todas, desarrollarán este tipo de corea, estando la siguiente generación en riesgo. La penetrancia del alelo es completa a partir de 41 repeticiones, presentando en todos los casos la enfermedad (Roos, 2010).

- ◆ La expansión de repeticiones del triplete también se ha relacionado con la edad de inicio de los síntomas y el progenitor del que se hereda la mutación. A mayor repetición del triplete CAG, antes se manifestará la enfermedad. Las personas que presentan los primeros síntomas entre los 30 y los 50 años suelen tener expansiones de entre 40 y 50 repeticiones, mientras que el subtipo juvenil se asocia con casos que sobrepasan las 70 repeticiones. Por otra parte, en la transmisión por vía materna, el alelo que se hereda es de igual o menor tamaño que el de la madre, mientras que si la herencia es paterna, el alelo mutante en la progenie tiende a tener un mayor número de repeticiones que el de su antecesor (Vázquez et al., 2007).

tiva), debido a su implicación en los circuitos cortico-estriado-tálamo-corticales. Las alteraciones que se producen en dichas estructuras o la modificación que su degeneración provoca en estos circuitos son las responsables de la tríada sintomatológica de alteraciones motoras, deterioro cognitivo y trastornos comportamentales característica de la enfermedad de Huntington (Montoya et al., 2006).

### Trastornos cognitivos

El patrón de declive cognitivo en la corea de Huntington se encuadra dentro de la demencia de inicio subcortical, avanzando progresivamente hasta un deterioro global en las últimas etapas de la enfermedad (Montoya et al., 2006). En los primeros años, los déficits de memoria y aprendizaje son los trastornos cognitivos más característicos, e incluso existen estudios que indican que pueden manifestarse antes de que aparezcan los problemas motores. Los déficits mnésicos se relacionan con problemas de la recuperación de la información, más que con problemas de consolidación, y son consecuencia del deterioro del neocórtex y la

disminución de la densidad de los receptores de dopamina. El reconocimiento, no obstante, se encuentra por lo general preservado. Son frecuentes también los trastornos en la memoria espacial y en la memoria a largo plazo, aunque sin mostrar el gradiente temporal característico de los síndromes amnésicos.

También hay una alteración en la memoria de procedimientos, pudiendo olvidar los pacientes cómo realizar conductas aprendidas y automatizadas, como la costura en el caso de Manuela. Se ha descrito que en la enfermedad de Huntington se ponen de manifiesto alteraciones en los diferentes paradigmas diseñados para el estudio de este tipo de memoria, como el aprendizaje secuencial (sobre todo motor), los paradigmas de la construcción de torres, el seguimiento rotacional o la lectura en espejo. Sin embargo, parece ser que los procesos que subyacen al fenómeno de facilitación o *priming*—en el que un estímulo que antecede otro afecta al procesamiento del segundo— se encuentran intactos, desempeñándose con normalidad respecto a la población de control.

En cuanto a la atención, presentan dificultades para focalizar y mantener la capacidad de con-

espaciales y en la velocidad de procesamiento. Resultaba llamativo su rendimiento en las tareas que revelan el funcionamiento del lóbulo frontal, particularmente el número de errores cometidos en el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin, en el que mostró una ejecución casi azarosa. También era llamativo, y muy esclarecedor del perfil, el elevado número de fabulaciones, por ejemplo en la ejecución de la subescala de Textos de la Escala de Memoria de Weschler-III (WMS-III) o en el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey.

En algunas ocasiones, encontramos déficits también en la comprensión del lenguaje oral, con una incapacidad cada vez mayor por parte de Manuela para entender las instrucciones y mantener las consignas de las pruebas. Así, a la imposibilidad de ejecutar algunas tareas de programación y regulación del movimiento y de inhibición recíproca, se sumaban las dificultades para retener en la memoria las instrucciones, lo que la llevaba a preguntar continuamente tras cada ensayo: «¿Qué es lo que tenía que hacer ahora?».

Por último, y con el propósito de comprobar el autoconocimiento o la autopercepción de la enfermedad y las consecuencias vitales derivadas de ésta, se le administró una prueba que evaluaba la presencia de síntomas depresivos y su intensidad, el Inventario de Depresión de Beck. Las puntuaciones reflejaban un estado anímico normal, y, aunque en algunos casos presentaba labilidad emocional, la anosognosia de sus propios déficits se ponía de manifiesto en la ausencia total de tristeza o preocupación por las consecuencias futuras.

## ■ HISTORIA Y PERSPECTIVA ACTUAL DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Ya en 1872 el propio George Huntington concluyó que la enfermedad que hoy lleva su nombre era una afección hereditaria que se transmitía de padres a hijos. Estudios posteriores contribuyeron a rastrear los orígenes de la enfermedad hasta dos hermanos que en 1630 partieron con sus familias desde el sur de Inglaterra hacia Boston y a establecer el árbol genealógico de los más de 1.000 descendientes que en los tres siglos siguientes padecieron la enfermedad (para una revisión del estudio de la enfermedad a lo largo de la historia, v. Giménez-Roldán, 2010).

El foco geográfico más extenso conocido se encuentra en la región de la costa occidental del lago Maracaibo (estado de Zulia, Venezuela), con una gran incidencia de la enfermedad entre sus

residentes y otros tantos con un elevado riesgo de padecerla. La mayoría de estas personas son descendientes y familiares de una mujer portadora del alelo de la enfermedad que vivió en una villa construida próxima al lago a principios del siglo XIX y que tuvo 10 hijos, los cuales a su vez continuaron el linaje de personas portadoras en un entorno con una tasa de natalidad elevada y una selección débil, un suceso evolutivo que se conoce como «efecto fundador». El estudio cognitivo y neurológico de estas personas, de su árbol genealógico y de las muestras de sangre que cedieron para análisis genéticos a varios equipos, entre ellos el de Gusella (1983), culminó con uno de los hitos históricos clave en el conocimiento de la corea de Huntington: el descubrimiento de la alteración genética exacta responsable de la enfermedad en el genoma humano (The U.S. Venezuela Collaborative Research Project y Wexler, 2004). La mutación se localiza en un gen situado en el brazo corto del cromosoma 4, el cual sintetiza la proteína huntingtina, principal responsable de la enfermedad (Recuadro 19-1).

Actualmente, se encuentra bien establecido que dicha mutación provoca cambios estructurales en el cuerpo estriado y en la corteza cerebral. Específicamente, conlleva una acusada atrofia de los núcleos caudado y putamen bilaterales y una atrofia de los lóbulos frontales y temporales en relación directa con el grado de evolución de la enfermedad. En las pruebas de neuroimagen se puede apreciar además un incremento del tamaño de las astas frontales de los ventrículos laterales al perder la impronta de la cabeza del núcleo caudado (Vásquez et al., 2007).

Paralelamente a estas alteraciones neuroanatomopatológicas se han descrito anomalías en los sistemas de neurotransmisión, entre ellas una disminución de la densidad de los receptores de dopamina y una pérdida de abundantes eferencias glutamatérgicas a partir del neocórtex. También se ha descrito una pérdida selectiva de las neuronas GABA-érgicas, de las neuronas productoras de encefalina, de sustancia P y de la enzima convertidora de angiotensina (Frank y Jankovic, 2010).

El estriado se localiza en el cerebro anterior y es la principal vía de entrada de información hacia los ganglios basales, un grupo de núcleos de masa gris interconectados que se encuentran en la profundidad de la sustancia blanca de cada hemisferio cerebral y que participan en funciones motoras (aprendizaje motor de secuencias y movimientos) y no motoras (atención, memoria de trabajo, aprendizaje implícito y memoria declara-

llamó- o corea de Huntington. En el período de la evaluación sus problemas de anosognosia y los déficits de memoria no le permitían establecer un nexo entre sus movimientos alterados y los de su padre, entre el deterioro de ella y la demencia en la que él se había extinguido.

### Evaluación neuropsicológica

A Manuela se le diagnosticó la enfermedad de Huntington en 1998. Desde entonces recibía tratamiento farmacológico para los síntomas motores, concretamente tomaba tetrabenazina, que, al

reducir los niveles de monoaminas en el sistema nervioso central, enlentece y palía el desarrollo de la sintomatología.

Diez años después se le realizó una completa valoración neuropsicológica en nuestra consulta. Las funciones preservadas y alteradas se muestran en la tabla 19-2. Puede observarse que, con independencia de su bajo nivel educativo, Manuela manifestaba un deterioro generalizado y una pobre ejecución, compatible con una posible degeneración o atrofia en la corteza, debido al avance de la enfermedad. Así pues, se apreciaban alteraciones mnésicas, atencionales, ejecutivas y, en menor medida,

Tabla 19-2. Resumen de la evaluación neuropsicológica de Manuela

Función	Procesos deficitarios	Prueba utilizada
<b>Atención</b>	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B (no puede valorarse por pérdida del automatismo del alfabeto)
	Interferencia	Test de Stroop de Colores y Palabras
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo verbal	Subtest de Dígitos (WAIS-III) Subtest de Letras y Números (WAIS-III) (problemas en la comprensión de la tarea)
	Aprendizaje visual (adquisición, recuerdo y reconocimiento)	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey
	Memoria lógica	Subescala de Textos (WMS-III)
<b>Lenguaje</b>	Fluidez verbal	FAS y Animales
<b>Funciones frontales</b>	Razonamiento verbal	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)
	Flexibilidad cognitiva	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin
	Planificación	Torre de Londres
<b>Velocidad</b>	De procesamiento visuomotor	Tiempo de ejecución en las pruebas cronometradas: Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ); subtest de Clave de Números (WAIS-III); Test de Copia de una Figura Compleja de Rey
<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey
<b>Programación y regulación del movimiento</b>	Alternancias gráficas y motoras; ritmos; coordinación e inhibición motora	Pruebas del Diagnóstico Neuropsicológico de Luria; Test de Golpeteo ( <i>Tapping Test</i> )
<b>Emocionales</b>	Cognición social	Tareas de <i>Faux Pas</i>
Función	Procesos conservados	Prueba utilizada
<b>Atención</b>	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo espacial	Subescala de Localización Espacial (WMS-III)
	Aprendizaje verbal y espacial (adquisición, recuerdo y reconocimiento)	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Test de Recuerdo Espacial 10/36
<b>Lenguaje</b>	Gramaticalidad del lenguaje oral Repetición y comprensión del lenguaje oral	Entrevista Entrevista y seguimiento de órdenes simples y complejas
<b>Funciones frontales</b>	Razonamiento visual	Subtest de Matrices (WAIS-III)
<b>Praxias</b>	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III) <sup>a</sup>
<b>Emocionales</b>	Depresión	Inventario de Depresión de Beck

<sup>a</sup> En el límite inferior de la normalidad.

WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

Tabla 19-1. Estadios de la enfermedad de Huntington

Estadios	Manifestaciones clínicas
<b>Etapa preclínica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ansiedad por un futuro incierto</li> <li>- Preocupación por la transmisión a los hijos</li> </ul>
<b>Etapa clínica<sup>a</sup></b>	
<i>Fase 1: leve</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aparición de los primeros síntomas</li> <li>- Inicio caracterizado por cierta torpeza o inhabilidad en las tareas cotidianas; evolución paulatina a movimientos involuntarios más acusados. Predominio de la corea</li> <li>- Creciente enlentecimiento cognitivo y motor. En el caso del subtipo juvenil, acompañado de rigidez</li> <li>- Aparición de los primeros trastornos cognitivos: principalmente de la memoria a corto plazo y en las funciones ejecutivas; el paciente conserva su autonomía e independencia</li> <li>- Labilidad emocional</li> <li>- Mortalidad muy escasa, salvo suicidios</li> <li>- Alteraciones asociadas, sobre todo, al deterioro subcortical</li> </ul>
<i>Fase 2: moderada</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aumento de la sintomatología coreica y las alteraciones de la secuenciación motora</li> <li>- Afectación del correcto desempeño laboral y la realización de las actividades de la vida diaria</li> <li>- Incremento de las conductas agresivas</li> <li>- Aumento de las dificultades para inhibir conductas</li> <li>- Aumento lento pero constante de los trastornos cognitivos en distintas áreas</li> <li>- Alteraciones vinculadas al deterioro subcortical y frontal</li> </ul>
<i>Fase 3: grave</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Trastornos graves y generalizados</li> <li>- Incapacidad física total y dependencia absoluta de los cuidadores</li> <li>- Aumento de los problemas de conducta</li> <li>- Incremento en la afectación de las funciones motoras y premotoras</li> <li>- Acentuación de las alteraciones de memoria y lenguaje</li> <li>- Alta frecuencia de incontinencia urinaria, pérdida de peso, aspiraciones bronquiales e inmovilización; aumento paralelo de la carga física y mental para los familiares</li> <li>- Tasa de mortalidad más elevada del curso</li> </ul>

<sup>a</sup> Una vez que los pacientes experimentan los primeros síntomas, se han establecido tres etapas, cada una con una duración aproximada de 5 años.

movimientos indicaban que podíamos estar ante un problema. Cuando conocimos a Manuela en la consulta de neurología del hospital, llevaba más de 10 años diagnosticada de corea de Huntington; sin embargo, después de tanto tiempo, lo que había motivado su derivación para que se le realizara una evaluación neuropsicológica era su comportamiento, según informaba el marido. Manuela tenía en ese momento 54 años.

Durante la entrevista inicial, el marido refería cambios en su comportamiento que indicaban desinhibición, impulsividad, locuacidad desmedida, labilidad emocional, conductas de utilización y, sobre todo, fabulaciones. A veces, relataba aquél, Manuela entraba en profundos momentos de melancolía que la separaban de la realidad por unas horas, pero tal como llegaban se iban, volviendo a su estado de vitalidad y entusiasmo extraordinario.

Manuela refería, sin ningún atisbo de preocupación, que había olvidado coser y bordar (profesión

a la que había dedicado parte de su vida), que no recordaba muchas veces cómo cocinar, qué cocinar o cuándo y que no tenía ningún plan de acción o de entretenimiento diario más allá de ver programas en televisión que, la mayoría de las veces, no entendía y era incapaz de seguir. Cada vez era más dependiente, no sólo por sus problemas motores, sino por su imposibilidad para tener iniciativa. Entre las alteraciones motoras se observaban tics, muecas faciales y movimientos coreicos, en especial al caminar, que no realizaba ya sin ayuda.

En palabras de Oliver Sacks (1985), Manuela era sobre todo excesos, excesos en su jovialidad, en sus fabulaciones, en sus movimientos, en las muecas y, lo más llamativo, en su aspecto, su ropa, sus abalorios, su maquillaje, su peinado... todo era más, más y más.

Manuela no había tenido hijos. Sin embargo, el azar quiso que ella heredara de su padre el mal de San Vito —como llegado un momento ella lo

por bradicinesia, rigidez, importantes alteraciones cognitivas y con frecuencia también epilepsia. Otro 10-15 % presenta alteraciones después de los 60 años (subtipo tardío o senil), asociándose a una transmisión por vía materna, un curso evolutivo más lento y síntomas fundamentalmente coreicos, con poca alteración del funcionamiento cognitivo. La enfermedad de Huntington afecta por igual a hombres y mujeres (Arango-Lasprilla et al., 2003).

Los trastornos motores suelen ser los síntomas mejor conocidos de la enfermedad de Huntington. Los pacientes comienzan con tics, sobre todo en los momentos de mayor agitación, y progresivamente aumentan los movimientos coreicos, que se acaban extendiendo a la cabeza, el cuello y las extremidades, perjudicando de forma grave la vida diaria de los afectados. En los últimos años, la marcha se vuelve inestable e incluso llegan a perder totalmente la movilidad; el habla se ve dificultada y aumenta el riesgo de asfixia por problemas al tragar (disfagia). También son alteraciones frecuentes la rigidez, la lentitud o incapacidad para iniciar movimiento voluntarios, sobre todo si éstos son complejos (bradicinesia o acinesia), la distonía y los trastornos de los movimientos oculares, principalmente de los sacádicos (Roos, 2010).

Estas alteraciones se explican por la atrofia de los ganglios basales y más específicamente por la degeneración de las neuronas con dendritas espinosas del cuerpo estriado (Fig. 19-1). En condiciones normales, los ganglios basales regulan la relación entre la corteza frontal y las estructuras periféricas (nervios y músculos) responsables del inicio y del fin de los movimientos voluntarios e involuntarios y del control de los ajustes requeridos por ellos. La degeneración del estriado produce un aumento de los movimientos involuntarios,

así como de los restantes síntomas motores descritos.

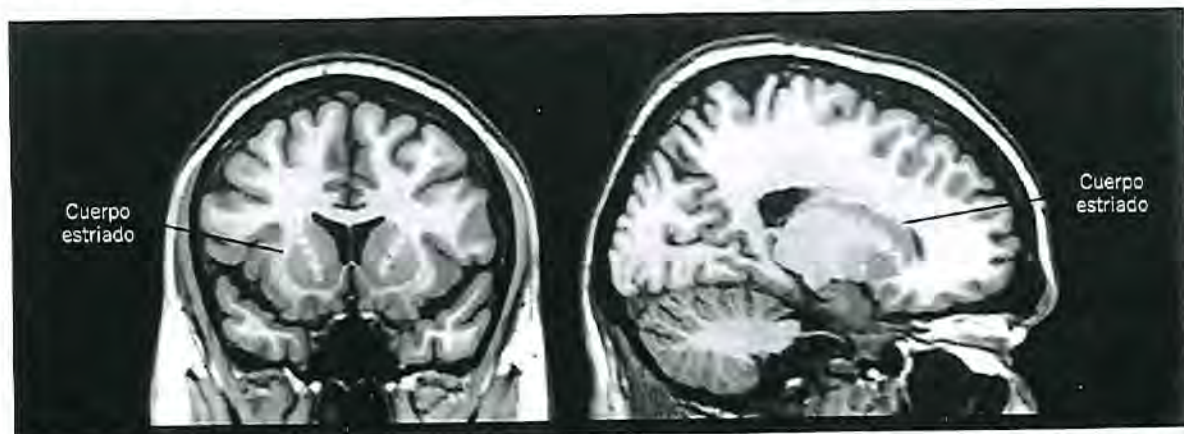
Una vez que aparecen los primeros síntomas, la enfermedad progresa de forma implacable, siendo la esperanza de vida restante de 10 a 20 años. El deterioro en este período es constante: la marcha se vuelve dificultosa, aparecen problemas para alimentarse y, en las últimas fases de la enfermedad, los pacientes pierden su capacidad física y mental hasta no poder ocuparse en absoluto de su cuidado personal (Tabla 19-1). La muerte se produce por complicaciones derivadas del deterioro global: infecciones respiratorias (42 %), problemas cardiovasculares (33 %) y, en menor medida, suicidio (3 %) y cáncer (3 %).

En este contexto desolador presentamos el caso de Manuela, una mujer de 54 años, que heredó la enfermedad de Huntington de su padre. Nuestra valoración se realizó 10 años después de su diagnóstico con motivo del incremento de las alteraciones comportamentales y el deterioro cognitivo. Este caso sirve para ilustrar la progresiva reducción de la capacidad funcional que conlleva esta enfermedad y cómo afecta a la calidad de vida de estos pacientes y repercute en la carga física, psíquica y emocional de sus cuidadores.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. LA PROGRESIVA PÉRDIDA DE MÍ MISMA

### Primeras impresiones clínicas

Parecía muy joven cuando la vimos a lo lejos en el pasillo del hospital. Sin embargo, cuando comenzó a caminar observamos unos extraños movimientos. Aparentemente era atractiva y divertida casi en exceso, pero su aspecto físico y sus



**Figura 19-1.** Cortes coronal (izquierda) y sagital (derecha) en una resonancia magnética de un individuo sano, que muestra el cuerpo estriado (unión de los núcleos caudado y putamen en la región anterior).

# Corea de Huntington

## *La maldición de la herencia*

R. Cánovas López y M. D. Roldán Tapia

### OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Localizar las principales áreas y sistemas de neurotransmisión afectados en la enfermedad de Huntington.
- Considerar la relevancia de los ganglios basales y sus conexiones con la corteza frontal en la tríada de síntomas motores, cognitivos y comportamentales.
- Identificar diversas pruebas neuropsicológicas para la evaluación de los déficits cognitivos en la enfermedad de Huntington, principalmente para la valoración de las funciones premotoras.
- Conocer algunos de los tratamientos sintomáticos actuales de la enfermedad de Huntington.

### ■ INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Huntington fue descrita por primera vez en 1872 por el médico estadounidense George Huntington, basándose en las observaciones de una familia en la que madre e hija presentaban movimientos anormales e involuntarios, deterioro mental progresivo y tendencias suicidas, y la denominó *corea hereditaria* (Roos, 2010). Este término, «corea», que deriva del griego *chorēa*, que significa danza, se empleó para destacar las contorsiones, muecas y giros descontrolados que los pacientes suelen experimentar y que pueden llegar a recordar a los que se producen mientras se baila, por lo que antiguamente también se conoció a esta enfermedad como «baile de San Vito» o «mal de San Vito», pues las personas afectadas peregrinaban a la capilla de San Vito (Ulm, Alemania), buscando una cura por parte del santo. El término «hereditaria» se utilizó para recalcar que la enfermedad se transmite de generación en generación, de padres a hijos. Más

tarde, otros nombres como «corea crónica progresiva» han servido para puntualizar que se asocia a una neurodegeneración gradual. Actualmente, se ha optado por la denominación enfermedad de Huntington, debido a que los trastornos experimentados por las personas afectadas van más allá de los problemas motores.

La prevalencia estimada de esta enfermedad entre la población de raza blanca es de 5-10 personas por cada 100.000 habitantes (Vásquez et al., 2007). Se calcula que en España hay unas 4.000 personas que la sufren, aunque otras 15.000 son susceptibles de portar esta alteración.

La edad de inicio de los síntomas se sitúa dentro de un amplio intervalo, que puede ir desde los 10 hasta los 60 años o más, aunque normalmente aparece hacia la mitad de la vida, entre los 35 y los 50 años. El 3-10 % de los individuos afectados presentan síntomas antes de los 20 años (subtipo juvenil), habiéndose asociado este inicio temprano con un predominio de la transmisión por vía paterna y un cuadro clínico caracterizado

por la actividad motora fina: memoria (verbal y visual, recuerdo inmediato y tardío), atención (series inversas), función ejecutiva (planificación motora, fluidez verbal de categorías y cambio de tarea) y función visuoespacial (ensamblaje de figuras). Las puntuaciones máximas por dominios son: memoria, 22; atención, 4; funciones ejecutivas, 12, y función visuoespacial, 5. La puntuación total de la escala va de 0 a 43 puntos. Las mayores puntuaciones indican mejor nivel cognitivo. Se administra en 15-20 minutos.

**Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale (PD-CRS) (Pagonabarraga, 2008)**

La PD-CRS está formada por 9 ítems en total: 7 para la evaluación de funciones subcorticales (atención, memoria inmediata, de trabajo y diferida, fluidez verbal de acción y alternante y dibu-

jo espontáneo de un reloj) y 2 para la evaluación de funciones consideradas más corticales (denominación y copia de un reloj). Las puntuaciones máximas son: memoria inmediata, 10; denominación, 20; atención sostenida, 10; memoria de trabajo, 10; dibujo de un reloj, 10; copia de un reloj, 10; memoria diferida, 12; fluidez verbal de acción y alternante no tienen puntuaciones máximas. Se obtienen, por suma, puntuaciones para las subescalas subcortical, la cortical y la PD-CRS total. A mayor puntuación, mejor nivel cognitivo.

**ACTIVIDAD 18-4. Neuropsicología en el cine**

**Cinefórum**

- Zwick E, director. *Amor y otras drogas*. Estados Unidos: Fox 2000 Pictures, 2010. [Distribuidor en España: 20th Century Fox.]

**BIBLIOGRAFÍA**

- Braak H, Del Tredici K, Rub U, De Vos RA, Jansen Steur EN, Braak E. Staging of brain pathology related to sporadic Parkinson's disease. *Neurobiol Aging* 2003;24:197-211.
- Dubois B, Burn D, Goetz C et al. Diagnostic procedures for Parkinson's disease dementia: recommendations from the Movement Disorder Society Task Force. *Mov Disord* 2007; 15:22.
- Emre M, Aarsland D, Brown R et al. Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease. *Mov Disord* 2007;22:1689-707.
- Grupo de Cirugía Funcional de la Sociedad Española de Neurocirugía (SENEC), Grupo de Trastornos del Movimiento Sociedad Española de Neurología (SEN). Documento de consenso sobre estimulación cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson. *Rev Neurol* 2009;49:327-31.
- Jiménez-Jiménez FJ, Luquin MR, Molina JA, Gurutz C, eds. Tratado de los trastornos del movimiento, vol. I. Aspectos generales de los trastornos del movimiento. Etiopatogenia de la enfermedad de Parkinson, 2ª ed. Barcelona: Viguera Editores, 2008.
- Jiménez-Jiménez FJ, Luquin MR, Molina JA, Gurutz C, eds. Tratado de los trastornos del movimiento, vol. II. Aspectos diagnósticos y terapéuticos de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. Temblor y distonías, 2ª ed. Barcelona: Viguera Editores, 2008.
- Kulisevsky J, Pagonabarraga J. Alteraciones cognitivas en la enfermedad de Parkinson. En: Martínez P, Sánchez JV, eds. Trastornos no motores en la enfermedad de Parkinson. Barcelona: Viguera Editores, 2009; p. 157-70.
- Litvan I, Bhatia KP, Burn DJ et al. Movement Disorders Society Scientific Issues Committee report: SIC Task Force appraisal of clinical diagnostic criteria for Parkinsonian disorders. *Mov Disord* 2003;18:467-86.
- Litvan I, Goldman JG, Tröster AI et al. Diagnostic criteria for mild cognitive impairment in Parkinson's disease: Movement Disorder Society Task Force guidelines. *Mov Disord* 2012; 27:349-56.
- López del Val, LJ, Gurutz C, eds. Parkinson y discinesias. Abordaje diagnóstico y terapéutico. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2012.
- Parkinson J. An Essay on the shaking palsy. London: Whittingham and Rowland. 1817.



✓ Ejercicio 2. Defina y diferencie los siguientes términos:

- Estriado/neostriado.
- Núcleo lenticular.
- Paleostriado.
- Cuerpo estriado.

### ACTIVIDAD 18-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

En este capítulo nos vamos a centrar en las principales pruebas que se han diseñado específicamente para la evaluación cognitiva de pacientes con enfermedad de Parkinson: dos tests de cribado, el *Mini-Mental Parkinson* y el *Parkinson's Disease Dementia-Short Screen*, y dos baterías cognitivas, la *Scale for Outcomes in Parkinson's Disease-Cognition (SCOPA-Cognición)* y la *Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale*.

#### *Mini-Mental Parkinson (MMP)* (Mahieux et al., 1995)

Incluye siete subsecciones, con una puntuación máxima total de 32 puntos:

- Orientación temporal y espacial (10 puntos): está constituida por 10 ítems clásicos, 5 de orientación temporal y 5 de orientación espacial, y se otorga 1 punto por cada respuesta correcta.
- Registro visual (memoria inmediata; 3 puntos): se muestran al paciente 3 cartas que representan dos figuras sin relación, figuras cotidianas (flor, anteojos), figuras geométricas (cuadrado, triángulo, círculo) y una letra. Las 3 cartas se presentan en una secuencia que se explica debidamente. La puntuación se basa en el número de presentaciones necesarias para el recuerdo inmediato de las seis figuras: 3 puntos si no es necesaria una nueva presentación de las tarjetas, 2 puntos si recuerda las figuras después de la segunda presentación de las tarjetas, 1 punto si las recuerda después de la tercera presentación, y no se otorga puntuación si no las recuerda en su totalidad.
- Atención/control mental (5 puntos): se exploran de acuerdo al diseño clásico de Folstein, es decir, una serie de restas de 100 menos 7 y retrocediendo 5 veces; se otorga 1 punto por cada resta correcta.
- Fluidez verbal (3 puntos): se le pide al paciente que evoque tres nombres de animales que comienzan con una misma letra (letra «L»), en un tiempo máximo de 30 segundos; se le asigna 1 punto por cada palabra correcta.

- Recuerdo visual (memoria de evocación; 4 puntos): consiste en exhibir al paciente 3 tarjetas con sólo una de las dos figuras que se presentaron inicialmente. Éstas se observan simultáneamente y se pide que recuerde la figura y el orden inicial en el que se mostraron las tarjetas; se asigna 1 punto por cada figura que recuerde correctamente y 1 punto extra por evocar el orden correcto de las tarjetas.
- Set de cambios (abstracción; 4 puntos): se presenta al paciente una carta con cuatro figuras; se debe preguntar en qué se diferencia cada figura de las otras tres; el paciente debe responder a las diferencias de color, tamaño, orientación y forma; se asigna 1 punto por cada diferencia declarada.
- Procesamiento de conceptos (abstracción; 3 puntos): consiste en tres grupos de tres palabras. En cada grupo, dos palabras pertenecen a una categoría semántica (frutas, ropa, medios de transporte) y la tercera no está relacionada. La tarea es indicar cuál de las dos palabras del triplete están más relacionadas; se asigna 1 punto por cada asociación correcta.

#### *Parkinson's Disease Dementia-Short Screen (PDD-SS)* (Pagonabarraga et al., 2010)

Es un test de cribado para la demencia en la enfermedad de Parkinson recientemente validado, que consta de 8 dimensiones: memoria verbal de fijación, fluidez verbal fonética, fluidez verbal alterante, cuestionario compuesto por cinco preguntas con respuesta dicotómica, dibujo del reloj, memoria verbal diferida por evocación libre, memoria verbal de reconocimiento recodificada y funciones ejecutivas. La puntuación total de este test se obtiene a partir de la suma de las puntuaciones en cada uno de los ítems; el rango de puntuación de la versión larga del test es de 0 a 31 puntos, indicando 0 puntos el máximo deterioro cognitivo y 31 puntos la ausencia de deterioro cognitivo. El punto de corte para el cribado de demencia se estableció en los 15,5 puntos, por lo que puntuaciones del PDD-SS menores o iguales a 15,5 se consideraron indicativas de demencia. Este punto de corte tiene una sensibilidad del 91 % y una especificidad del 85 %.

#### *Scale for Outcomes in Parkinson's Disease-Cognition (SCOPA-Cognición)* (Marinus et al., 2003)

La SCOPA-Cognición contiene 10 ítems relacionados con dominios cognitivos típicamente afectados en la enfermedad de Parkinson y no influidos

En el ámbito **visuoperceptivo**, el paciente presentó una ejecución ligeramente inferior a la hora de estimar la posición en el espacio de un objeto y de identificar tanto figuras enmascaradas como caras no familiares.

También se evaluaron las **funciones prácticas, gnósicas y lingüísticas**, las cuales se encontraban preservadas, con excepción de la fluidez fonética.

Una vez analizados los resultados, concluimos que Miguel presentaba una ligera afectación cognitiva, aunque no era de magnitud suficiente para interferir en su actividad cotidiana. Dicho deterioro era de predominio disejecutivo, acompañado de alteración de las funciones visuoperceptivas y mnésicas.

Tras esta evaluación neuropsicológica y las valoraciones pertinentes realizadas por el equipo multidisciplinar que compone la unidad, se consideró que Miguel era un buen candidato quirúrgico para la estimulación cerebral profunda. Por las características clínicas del paciente se decidió como diana quirúrgica el núcleo subtalámico bilateral.

En enero de 2012 se realizó la intervención quirúrgica con éxito y se comprobó, mediante una RM craneal posquirúrgica, la correcta co-

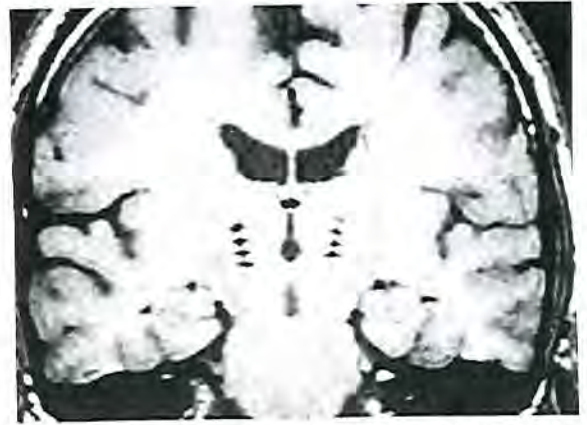


Figura 18-2. Imagen de resonancia magnética posquirúrgica que muestra la estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico bilateral en corte coronal.

locación de los electrodos (Fig. 18-2), cursando el postoperatorio sin complicaciones. En «*off*» se constató una mejoría evidente del temblor y rigidez y, en menor grado, de la bradicinesia y las congelaciones de la marcha. Mejoraron notablemente las fluctuaciones motoras y en «*on*» desaparecieron las discinesias, lo que repercutió de forma positiva en el desempeño funcional del paciente. Además, fue posible reducir la dosis de medicación antiparkinsoniana.

### RESUMEN

#### ● Diagnóstico:

- Juicio clínico: enfermedad de Parkinson idiopática de más de 5 años de evolución, sin buena respuesta al tratamiento farmacológico. Se plantea la estimulación cerebral profunda como alternativa para mejorar los síntomas.
- Hallazgo en neuroimagen: RM sin alteración;

en SPECT se objetiva hipocaptación estriatal bilateral de predominio derecho.

- Perfil neuropsicológico: leves alteraciones disejecutivas, mnésicas y visuoperceptivas, que no interfieren en las capacidades funcionales.
- Intervención quirúrgica: estimulación cerebral profunda en el núcleo subtalámico bilateral.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 18-1. Familiarizándonos con los datos médicos

✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:

- Discinesia.
- Acinesia.
- Bloqueo de la marcha.
- Pulsión-retropulsión.
- Festinación.

#### ACTIVIDAD 18-2. Repasando neuroanatomía

Los ganglios basales están formados por una serie de núcleos grises situados en ambos hemisferios cerebrales, a nivel del diencefalo. Comprende el caudado, el putamen, el globo pálido y el claustró. Estos núcleos se hallan íntimamente relacionados entre sí y se encuentran implicados sobre todo en el control de la postura y del movimiento.

Tabla 18-3. Protocolo de evaluación neuropsicológica administrado (cont.)

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Gnosias (cont.)	Visuales (cont.)	Test de Discriminación de Formas de Benton	Normal
		Test de Reconocimiento de Caras de Benton	Ligera alteración
Praxias	Visoconstructivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Normal
		Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal
		Copia de dibujos bidimensionales y tridimensionales	Normal
		Dibujos espontáneos	Normal
Velocidad de procesamiento		Tiempo de ejecución en pruebas cronometradas	Normal

BADS: *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*; CI: cociente intelectual; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III.

hipofonía, estando la pronunciación y la prosodia preservadas, y poca expresividad en la cara (hipomimia) acompañada por una disminución en la frecuencia de parpadeo.

Posteriormente se le explicó la finalidad de la evaluación neuropsicológica, haciendo hincapié en que era un paso indispensable para conocer si era un buen candidato a cirugía, por lo que se requería su máxima colaboración. Además, se le advirtió de que debía ejecutar todas las pruebas en «on» para disminuir, en la medida de lo posible, la interferencia de la sintomatología motora en la realización de las tareas neuropsicológicas. Por este motivo fue necesario interrumpir la evaluación en dos ocasiones, requiriendo tres sesiones para la administración completa del protocolo. Éste era extenso, dado que abarcaba múltiples dominios cognitivos y conductuales, aquellos que de forma más frecuente y precoz se encuentran alterados en los pacientes con enfermedad de Parkinson, siguiendo las últimas recomendaciones de la *Movement Disorder Society* (Dubois et al., 2007) (Tabla 18-3).

Con un **cociente intelectual** normal, aunque con una diferencia de 15 puntos entre la escala verbal y la escala manipulativa a favor de la primera, se evidenció un moderado déficit en **atención** dividida pues, en la parte B del Test del Trazo (*Trail Making Test*), el paciente mostró dificultad para alternar el foco atencional entre los números y las letras, a pesar de recordar perfectamente las instrucciones, de realizar un rastreo visual adecuado y de tener automatizado el abecedario, traduciendo en tres errores y un tiempo de ejecución elevado.

Desde el punto de vista **mnésico**, la curva de aprendizaje de material verbal en el Test de

Aprendizaje Verbal España-Complutense (TA-VEC) fue ascendente y adecuada para su edad y nivel educativo, aunque no había evidencia de ninguna estrategia clara para organizar la información. La memoria a corto y largo plazo estaba ligeramente alterada, beneficiándose el recuerdo, en ambos casos, de claves semánticas. El reconocimiento se encontraba dentro de los límites de la normalidad. Todo ello nos llevó a concluir que los procesos de codificación y almacenamiento de la información verbal se hallaban relativamente preservados, existiendo dificultad para evocarla de forma libre. Para la evaluación de la memoria visual se utilizó, entre otras, el Test de Copia de una Figura Compleja de Rey. La copia de dicha figura era rica y se realizó en el tiempo esperado, aunque el tipo de ejecución no era el adecuado, puesto que el paciente la elaboró de forma desordenada, sin englobar los detalles en un armazón central. La reproducción a largo plazo fue ligeramente inferior, lo que indica, por una parte, que la percepción del objeto era adecuada y, por otra, que la organización de los datos que debía fijar podía estar repercutiendo negativamente en el recuerdo visual de la figura.

Además, había evidencia de **déficits ejecutivos**, al presentar alteraciones en memoria de trabajo, razonamiento abstracto, formación de conceptos y planificación. En el Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin, aunque el paciente terminó las seis categorías posibles, cometió un número significativo de errores perseverativos y la puntuación obtenida en «aprender a aprender» fue baja. En **secuencias gráficas** se observó aproximación a la muestra o «*closing-in*», es decir, fue elevando la línea que dibujaba hasta superponerla al modelo.

Tabla 18-3. Protocolo de evaluación neuropsicológica administrado

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Cociente intelectual y otros índices generales</b>	CI verbal	WAIS-III	Superior
	CI manipulativo	WAIS-III	Medio
	CI total	WAIS-III	Normal-alto
	Comprensión verbal	WAIS-III	Normal-alto
	Organización perceptiva	WAIS-III	Medio
	Memoria de trabajo	WAIS-III	Normal-bajo
	Velocidad de procesamiento	WAIS-III	Normal-alto
<b>Atención</b>	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte A	Normal
		Conteo de golpes	Normal
	Sostenida	Test de la A	Normal
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ) parte B	Moderada alteración
		Subtest de Clave de Números (WAIS-III)	Normal
	Subtest de Búsqueda de Símbolos (WAIS-III)	Normal	
<b>Orientación</b>		Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal
<b>Memoria</b>	Amplitud ( <i>span</i> ) de memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III)	Ligera alteración
		Subescala de Localización Espacial (WMS-III)	Ligera alteración
	Verbal-auditiva	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense	Normal Ligera alteración Ligera alteración Normal
		Curva de aprendizaje Recuerdo libre a corto plazo Recuerdo libre a largo plazo Reconocimiento-aciertos	
Visual	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato	Ligera alteración	
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Normal
	Fluidez verbal	Semántica (animales)	Normal
		Fonética PMR	Moderada alteración
	Gramaticalidad, repetición y comprensión oral	Entrevista y protocolo breve de lenguaje	Normal
<b>Funciones ejecutivas</b>	Razonamiento lógico y abstracto	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Normal
		Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Ligera alteración
	Sensibilidad a la interferencia	Test de Stroop de Colores y Palabras	Normal
	Categorización y flexibilidad mental	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Normal Moderada alteración Normal Ligera alteración
		Categorías completadas Errores perseverativos Fracasos para mantener el criterio Aprendiendo a aprender	
Planificación y solución de problemas	Test del Reloj	Normal	
	Subprueba Mapa del Zoo de BADS	Ligera alteración	
<b>Gnosias</b>	Auditivas	Sonidos ambientales	Normal
	Táctiles	Reconocimiento táctil de objetos	Normal
	Visuales	Test de Figuras Superpuestas (de Poppelreuter)	Ligera alteración
		Test de Orientación de Líneas de Benton	Ligera alteración

Continúa

Tabla 18-2. Criterios diagnósticos de demencia en la enfermedad de Parkinson

Nivel 1		
1. Diagnóstico de enfermedad de Parkinson basado en los criterios del Banco de Cerebros de la Sociedad de la Enfermedad de Parkinson del Reino Unido		
2. Desarrollo de enfermedad de Parkinson antes de la aparición de demencia.		
3. MMSE < 26.		
4. Déficits cognitivos suficientemente graves para afectar la vida diaria (Entrevista al Cuidador o <i>Pill Questionnaire</i> ).		
5. Deterioro en, al menos, dos de las cuatro pruebas siguientes:		
- Meses inversos o restar 7		
- Fluidez léxica o dibujo del reloj		
- Copia de pentágonos del MMSE		
- Recuerdo de 3 palabras		
• La presencia de uno de los síntomas de comportamiento siguientes –apatía o estado de ánimo deprimido o somnolencia diurna excesiva o delirio– puede apoyar el diagnóstico de probable demencia en la enfermedad de Parkinson		
• La presencia de depresión mayor o delirio o cualquier otra anomalía que pueda causar alteración cognitiva significativa por sí misma hace el diagnóstico incierto		
Nivel 2		
1. Enfermedad de Parkinson	Sí	No
2. Enfermedad de Parkinson desarrollada antes que la demencia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. MMSE < 26	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Demencia con impacto en las actividades de la vida diaria	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Daño cognitivo («Sí» en, al menos, 2 de los 4 tests por debajo de la normalidad)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Ausencia de depresión mayor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Ausencia de delirium	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Ausencia de otras anomalías que obstaculicen el diagnóstico	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
• Probable demencia en la enfermedad de Parkinson (ítems 1-8 deben todos ser «Sí»)		

Tomado de Emre et al., 2007.

MMSE: *Mini-Mental State Examination*.

sistía este tratamiento quirúrgico, sus objetivos, beneficios esperables y riesgos para que pudieran considerarlo como alternativa en un futuro próximo, en función del curso de la enfermedad.

Siete meses después, en febrero de 2011, Miguel fue remitido de nuevo a la unidad de trastornos del movimiento por complicaciones motoras. Al tratamiento anteriormente reseñado se le habían añadido 200 mg de levodopa y 50 mg de carbidopa más al día, ascendiendo la dosis total de levodopa diaria a 1.000 mg. A pesar de ello, pasaba el 60 % del día en «off». En «on», el paciente era completamente independiente para realizar la mayoría de las tareas, aunque con cierto grado de dificultad (estadio de Hoehn y Yahr 2-3 y Escala de Schwab y England 80-90%). En «off» se agravaban los síntomas motores y el bloqueo de la marcha con cierto grado de dependencia, aunque podía realizar la mayor parte de las tareas con mucha lentitud y esfuerzo (estadio de Hoehn y Yahr 3-4 y Escala de Schwab y England 60 %). En definitiva, en los últimos 7 meses había empeorado su calidad de vida.

En principio, el paciente era buen candidato a cirugía, ya que su edad era inferior a 70 años, te-

nía diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática de evolución superior a 5 años, respondía bien a la levodopa y no sufría de enfermedades graves que pudieran interferir en la recuperación. Por todo ello, se le planteó la posibilidad de iniciar el protocolo de estimulación cerebral profunda y el paciente aceptó.

### Evaluación neuropsicológica prequirúrgica

El paciente acudió a la consulta acompañado por su mujer. Se mostraba relajado, orientado y colaborador. Se realizó una anamnesis completa, siendo la única queja cognitiva la lentitud de pensamiento, más acusada en fase «off». No refería ninguna afectación de tipo conductual, aunque su mujer lo notaba ligeramente apático y algo irascible. Su principal preocupación eran los frecuentes y acusados bloqueos en «off», las discinesias en los picos de dosis y la dificultad para conciliar y mantener el sueño debido a la rigidez y la bradicinesia. También refería que su letra había cambiado, era legible, aunque su trazo era bastante más pequeño de lo habitual (micrografía). Por último se constató una ligera

## Recuadro 18-3. Deterioro cognitivo en la enfermedad de Parkinson

- ◆ El rendimiento cognitivo en los pacientes con enfermedad de Parkinson puede describirse como un *continuum* que abarca desde la normalidad hasta la demencia, pasando por estados intermedios en los que puede haber un deterioro leve sin repercusión funcional. En general, los trastornos cognitivos están presentes desde estadios tempranos, provocando déficits sutiles y focalizados, únicamente objetivables mediante tests neuropsicológicos específicos.
- ◆ El componente central del deterioro cognitivo en la enfermedad de Parkinson es el síndrome disecutivo, caracterizado por dificultad en la iniciación, planificación, abstracción, formación de conceptos, mantenimiento del objetivo y resolución de problemas, acompañados de rigidez cognitiva, escasa flexibilidad mental, sensibilidad a la interferencia, conductas perseverativas y dificultad en la memoria de trabajo, entre otras funciones.
- ◆ También suele observarse, desde etapas iniciales, disminución de la fluidez verbal, sobre todo de tipo fonético, y, en ocasiones y en fases más avanzadas, anomia, aunque las restantes funciones lingüísticas suelen estar relativamente preservadas. No obstante, uno de los síntomas clásicos asociados a esta enfermedad es la disartria hipocinética, manifestada por hipofonía y afectación de la prosodia.
- ◆ Las alteraciones de las funciones atencionales complejas, en especial de la atención sostenida y dividida, también son frecuentes.
- ◆ En el ámbito mnésico suelen presentar déficits en la evocación libre de la información, estando el almacenamiento relativamente conservado, pues mejoran de manera notoria su recuerdo con claves y el reconocimiento tiende a estar preservado.
- ◆ Los trastornos visuoperceptivos y la afectación de la velocidad de procesamiento de la información, entendida esta última como un enlentecimiento generalizado del pensamiento y un mayor tiempo de evocación de la respuesta, están ampliamente descritos.
- ◆ Las funciones gnósicas y prácticas suelen estar conservadas (Kulisevsky y Pagonabarraga, 2009).
- ◆ En los últimos años se ha prestado gran interés a la afectación cognitiva leve que aparece en la enfermedad de Parkinson, al estudio de sus distintos perfiles y a su detección precoz, ya que algunos autores sugieren que su presencia puede predecir el desarrollo posterior de demencia. Esta afectación cognitiva leve es heterogénea, aunque, si se revisan los últimos estudios, existe una mayor frecuencia de afectación de un único dominio cognitivo, en general disfunción ejecutiva, seguida de afectación mnésica y funciones visuoespaciales. También está siendo ampliamente estudiada su progresión, para intentar discernir si existe un subtipo de deterioro cognitivo leve en la enfermedad de Parkinson que pueda considerarse un pródromo de demencia (Litvan et al., 2012).
- ◆ Si estas alteraciones son de suficiente magnitud pueden interferir de forma significativa en la vida personal y social del paciente, lo que conlleva el diagnóstico de demencia. En 2007, un grupo de trabajo creado por la *Movement Disorder Society* había elaborado unos criterios para el diagnóstico clínico de la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson, que son en la actualidad ampliamente aceptados y utilizados (Emre et al., 2007) (Tabla 18-2).
- ◆ Por último, existe un gran debate sobre los efectos cognitivos a corto, medio y largo plazo de la estimulación cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson. En general, la estimulación cerebral profunda parece ser un procedimiento quirúrgico seguro desde el punto de vista neuropsicológico. Sin embargo, hasta la fecha, se han realizado muy pocos estudios con grupos de control que permitan comparar los resultados cognitivos de los pacientes con enfermedad de Parkinson tratados médicamente frente a los que se someten a la cirugía. Estos estudios permiten discernir si los cambios cognitivos producidos tras la intervención son consecuencia de ésta o simplemente se deben a la progresión de la enfermedad. En la mayoría de ellos se observa una disminución de la fluidez verbal tras la estimulación cerebral profunda, en especial de tipo fonético, aunque casi siempre acompañada de déficits en otros procesos, como memoria de trabajo y recuerdo verbal y visuoespacial, denominación, pruebas atencionales y velocidad de procesamiento, todas ellas englobadas dentro de lo que se denominan funciones ejecutivas.

A la consulta Miguel acudió, además, con dos pruebas de neuroimagen: una resonancia magnética (RM) sin alteración y una tomografía por emisión de fotón único (SPECT) que mostró hipocaptación estriatal bilateral de predominio derecho.

Así, tras 6 años de evolución desde el diagnóstico inicial, el paciente presentaba complicaciones motoras leves y una situación funcional aceptable, por lo que no se planteó la cirugía. No obstante, se explicó al paciente y los familiares en qué con-

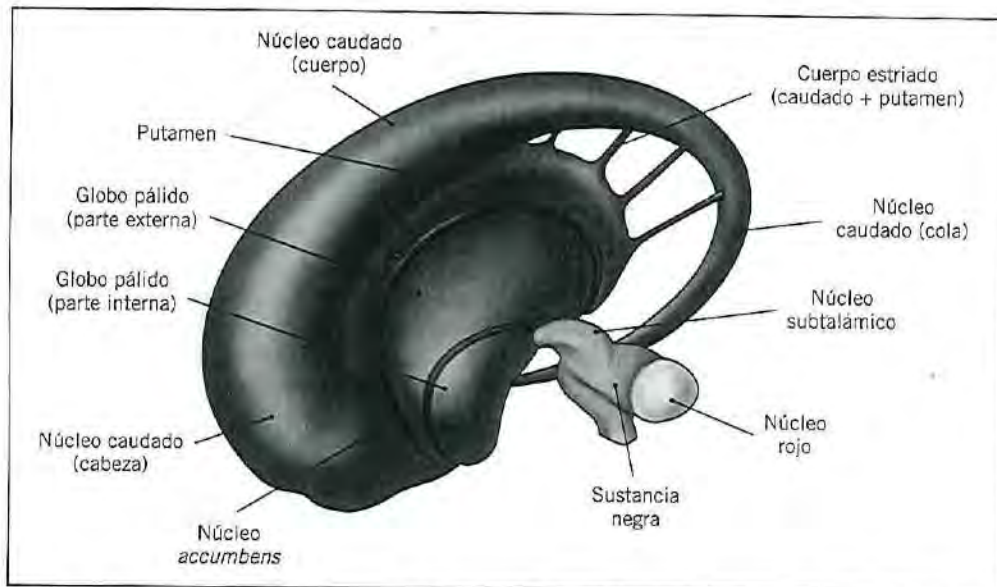


Figura 18-1. Vista lateral de los ganglios de la base, en la que pueden apreciarse los núcleos caudado, putamen, globo pálido, núcleo subtalámico y sustancia negra. Ésta última está localizada a nivel mesencefálico junto al núcleo rojo.

Tabla 18-1. Escalas de valoración en la enfermedad de Parkinson

<b>Escala de Hoehn y Yahr (1967)</b>	<p>Instrumento ampliamente utilizado para evaluar el aspecto motor en la enfermedad de Parkinson. Barema la intensidad de la enfermedad de forma sencilla y rápida a través de cinco niveles o estadios de progresión:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Estadio 1: síntomas leves, afectan sólo a una mitad del cuerpo</li> <li>- Estadio 2: síntomas bilaterales, sin trastorno del equilibrio</li> <li>- Estadio 3: inestabilidad postural, síntomas notables, pero el paciente es físicamente independiente</li> <li>- Estadio 4: incapacidad grave, pero el paciente aún puede llegar a andar o estar de pie sin ayuda</li> <li>- Estadio 5: necesita ayuda para todo. Pasa el tiempo sentado o en la cama</li> </ul>
<b>Escala Unificada de Valoración de la Enfermedad de Parkinson (UPDRS) (Fahn y Elton, 1987)</b>	<p>Permite evaluar y cuantificar de forma exhaustiva los signos y síntomas en la enfermedad de Parkinson mediante cuatro secciones. Esta escala es extensa y requiere 20-30 minutos para su aplicación en un paciente con grado de afectación medio. Se puede utilizar tanto la puntuación global como la de las diferentes subescalas. El incremento de la puntuación implica el empeoramiento del paciente, y viceversa:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cognición, estado de ánimo y conducta: explora estos aspectos de la vida del paciente, que pueden estar en relación con la propia enfermedad de Parkinson o con efectos secundarios farmacológicos.</li> <li>- Actividades de la vida diaria: habla, salivación, deglución, escritura, uso de cubiertos, vestido, higiene, giros en la cama, caídas, congelación, marcha, temblor, síntomas sensitivos</li> <li>- Examen motor: habla, expresión facial, temblor de reposo, temblor de acción, rigidez, golpeteo índice-pulgar, abrir y cerrar las manos, movimientos de pronosupinación, agilidad de las piernas, levantarse de la silla, postura, marcha, estabilidad postural y bradicinesia corporal</li> <li>- Complicaciones de la terapia: discinesias (duración, discapacidad, dolor, distonía matutina), fluctuaciones (períodos «off» predecibles, impredecibles, súbitos, duración del tiempo «off») y otras complicaciones (anorexia, náuseas, vómitos; alteraciones del sueño como insomnio o hipersomnolencia, y ortostatismo)</li> </ul>
<b>Escala de Schwab y England (1968)</b>	<p>Permite la valoración de la capacidad funcional en una escala del 0 al 100 %, utilizando valores intermedios múltiplos de 10</p>
<b>Cuestionario para la Enfermedad de Parkinson-39 ítems (PDQ-39) (Jenkinson et al., 1995)</b>	<p>Cuestionario autoadministrado de fácil manejo y amplia difusión que evalúa la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Parkinson. Consta de 39 preguntas sencillas a las que el paciente debe contestar con qué frecuencia ha tenido en el último mes una serie de problemas o sentimientos</p>

### Recuadro 18-2. Tratamiento farmacológico y quirúrgico de la enfermedad de Parkinson

- ◆ En el tratamiento farmacológico de la enfermedad de Parkinson la levodopa es, en la actualidad, el más utilizado, puesto que mejora sustancialmente la sintomatología motora en la mayoría de los pacientes. Es un precursor de la dopamina que, a diferencia de ésta, tiene la ventaja de atravesar con facilidad la barrera hematoencefálica. Sin embargo, a largo plazo (5-7 años de tratamiento) disminuye su eficacia, por lo que es necesario aumentar la dosis y la frecuencia de administración para mejorar la calidad de vida del paciente.
- ◆ Además, la levodopa incrementa la incidencia de efectos adversos, entre los cuales los más habituales son las discinesias (López del Val et al., 2012) y las fluctuaciones motoras de duración variable. Los pacientes comienzan a experimentar el fenómeno wearing-off o deterioro «de fin de dosis», en el que se alternan en varias ocasiones al día fases «on» (equivalentes al mejor momento motor del paciente) y fases «off» (en las que el paciente presenta bloqueo motor). Dichas complicaciones son de difícil control y merman notoriamente la funcionalidad del paciente, por lo que en algunos casos se plantea un tratamiento alternativo de tipo quirúrgico.
- ◆ En la actualidad, el tratamiento quirúrgico más utilizado es la estimulación cerebral profunda. Ésta se basa en el hecho de que en la enfermedad de Parkinson se produce un incremento de la actividad neuronal del núcleo subtalámico y del globo pálido interno. La estimulación eléctrica de estas «dianas» provoca una inhibición funcional reversible que se traduce en una notable mejoría de la función motora, lo cual permite generalmente reducir la dosis de medicación. Consiste en la implantación de electrodos mediante técnicas estereotácticas, que se conectan a un generador de impulsos eléctricos. La principal ventaja con respecto a las antiguas lesiones es su carácter menos invasivo. Hay que tener en cuenta que no se trata de un tratamiento curati-
- vo sino paliativo y que, por lo tanto, no modifica el curso progresivo de la enfermedad.
- ◆ En 2009 se publicó en nuestro país un documento de consenso sobre la estimulación cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson, en el que se afirma que el éxito del tratamiento quirúrgico depende de tres factores capitales: la selección del candidato quirúrgico, la correcta colocación del electrodo en la diana quirúrgica y la adecuada programación del sistema de estimulación. El candidato quirúrgico debe ser un paciente menor de 70 años de edad, con diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática de, al menos, 5 años de evolución y que responda de forma positiva y sostenida a la levodopa. Además, deben descartarse enfermedades que impidan la cirugía o que estén asociadas a una esperanza de vida limitada, como atrofia cerebral grave u otras anomalías estructurales intracraneales, enfermedad cerebrovascular que afecte a los ganglios basales de forma extensa, coagulopatías o tratamiento anticoagulante, etc. Los pacientes tampoco pueden presentar un trastorno mental grave no controlado, especialmente depresión o manía, teniendo en cuenta el incremento del riesgo de suicidio en estos casos tras la intervención. El deterioro cognitivo grave asimismo es un criterio de exclusión, ya que puede producirse un empeoramiento en este ámbito tras la cirugía (Grupo de Cirugía Funcional de la Sociedad Española de Neurocirugía, 2009).
- ◆ El tratamiento, farmacológico o quirúrgico, debe ir acompañado de programas de intervención integral destinados a mantener o mejorar las capacidades afectadas y, por lo tanto, el estado funcional de las personas que padecen enfermedad de Parkinson. La intervención debe ser realizada por equipos multidisciplinares cualificados y con experiencia en esta afección neurodegenerativa y en las diversas áreas que han de ser tratadas, como la fisioterapia, logopedia, neuropsicología, psicología clínica y terapia ocupacional.

tanto, aumentan su concentración cerebral, el paciente estaba la mayor parte del día en «on» con un desarrollo de las actividades de la vida diaria, según la Escala de Schwab y England, del 100 % (Tabla 18-1).

Cada comprimido hacía efecto a los 30-60 minutos y éste le duraba 4-5 horas, aunque en los picos de dosis asociaba discinesias leves axiales y en los miembros, siendo normales la marcha y equilibrio. En «off» presentaba torpeza motora de

predominio izquierdo, temblor variable y marcha con reducción de la amplitud del paso. En esta fase mantenía las actividades de la vida diaria en un 80 %. También refería estreñimiento y que dormía poco, ya que se despertaba en varias ocasiones durante la noche. No presentaba problemas en la esfera cognitiva o anímica (Recuadro 18-3). En el momento de realizar esta exploración Miguel se encontraba en un estadio 2-3 de la Escala de Hoehn y Yahr.



### Recuadro 18-1. Conociendo y reconociendo la enfermedad de Parkinson

- ◆ La enfermedad de Parkinson es una afección neurodegenerativa caracterizada por la pérdida progresiva de las neuronas dopaminérgicas de la sustancia negra mesencefálica, en concreto de una porción de este núcleo que se denomina parte compacta, y de sus proyecciones al estriado (vía nigroestriatal). Ello provoca una disfunción progresiva de determinados circuitos de los ganglios basales implicados en el control motor (Fig. 18-1). Desde el punto de vista anatomopatológico se observan depósitos de la proteína  $\alpha$ -sinucleína formando unas inclusiones intraneuronales denominadas cuerpos de Lewy, que también aparecen en la demencia con cuerpos de Lewy (cap. 22).
- ◆ Su etiología continúa siendo desconocida, aunque en la actualidad existe un amplio consenso sobre la participación de factores genéticos y ambientales.
- ◆ Según Braak et al. (2003), la enfermedad de Parkinson puede dividirse en seis estadios neuropatológicos, organizados en tres grandes grupos:
  - Estadios I y II (presintomáticos): anteriores al desarrollo del síndrome motor de la enfermedad de Parkinson. Hay depósito de  $\alpha$ -sinucleína en las neuronas olfatorias y bulbares, por lo que puede haber pérdida de olfato y alteraciones del sueño.
  - Estadios III y IV (sintomáticos): los depósitos afectan a la sustancia negra, lo que determinaría la aparición de síntomas motores.
  - Estadios V y VI: los depósitos de  $\alpha$ -sinucleína alcanzarían el neocórtex, dando lugar a déficits cognitivos y conductuales.
- ◆ Todo ello se traduce en una disfunción motora, inicialmente asimétrica, pero también en otras alteraciones no motoras, en ocasiones menos conocidas pero no por ello menos importantes. Dentro del ámbito motor se distinguen cuatro síntomas cardinales:
  - **Temblo:** en reposo, lento y rítmico, que afecta fundamentalmente a las extremidades y no a la cabeza y suele disminuir al realizar movimientos voluntarios. Desaparece con el sueño. Es el síntoma más conocido, pero no siempre está presente.
  - **Bradicinesia:** se manifiesta como lentitud en la realización de movimientos. Es el síntoma más característico y necesario para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson.
  - **Rigidez o aumento del tono muscular:** definida como el incremento en la resistencia a la movilización pasiva de las extremidades.
  - **Inestabilidad postural y dificultad en la marcha:** con la evolución de la enfermedad se alteran los reflejos posturales, en especial el reflejo de enderezamiento, lo que puede propiciar caídas. Es frecuente que el paciente incline la cabeza y el cuerpo hacia adelante, en algunas ocasiones también hacia un lado, con flexión de las articulaciones. Entre las dificultades de la marcha más habituales se encuentran los bloqueos, pulsión-retropulsión y festinación.
- ◆ Por otro lado, los **síntomas no motores** son diversos y variados. Suelen dominar el cuadro clínico en estadios avanzados e influyen negativamente en el desempeño funcional y la calidad de vida de los pacientes. Entre ellos cabe destacar: dolores musculares y osteoarticulares inespecíficos, dificultades en la micción, estreñimiento, aumento de la sudoración o seborrea, trastornos del sueño (dificultad de conciliación y/o mantenimiento, trastorno de conducta del sueño REM), trastornos sexuales (que afectan al impulso sexual, a la excitación, al orgasmo y a la eyaculación), disfunción olfatoria, trastornos cognitivos, en especial de las funciones ejecutivas y visuoespaciales y manifestaciones emocionales y conductuales, como afectación del control de impulsos, depresión, ansiedad o apatía. Como se ha mencionado, las manifestaciones no motoras tienen a menudo un mayor impacto que las motoras por lo que deben ser correctamente identificadas y tratadas con el objetivo de mejorar la calidad de vida.
- ◆ Los síntomas psicóticos (alucinaciones, delirios) y confusionales no pertenecen a la evolución natural de la enfermedad de Parkinson, sino que son efectos secundarios inducidos por la medicación dopaminérgica tomada en dosis altas o durante muchos años.
- ◆ El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson no es una tarea fácil. Se basa en la anamnesis y la exploración neurológica del paciente y requiere realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades, como parkinsonismos secundarios (fármacos, tóxicos, patología cerebrovascular, etc.) u enfermedades neurodegenerativas. Con frecuencia, es necesario valorar la evolución clínica y la respuesta farmacológica para su confirmación. Los criterios clínicos más utilizados para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson son los propuestos por el Banco de Cerebros de la Sociedad de la Enfermedad de Parkinson del Reino Unido (UK PDSBB), cuya certeza diagnóstica es cercana al 90 % (Litvan et al., 2003). En ellos se especifica que el paciente debe presentar, como mínimo, dos de los cuatro síntomas cardinales descritos con anterioridad, teniendo que ser, al menos uno de ellos, la bradicinesia.

Tomado de Jiménez-Jiménez et al., 2008.

Por esta razón, la evaluación neuropsicológica es crucial para determinar si la alteración funcional en los pacientes con enfermedad de Parkinson se debe a la afectación motora, cognitiva o a ambas, para realizar un diagnóstico de demencia asociado y para explorar las funciones cognitivas superiores en el proceso de selección de los candidatos para el tratamiento quirúrgico con estimulación cerebral profunda. El caso clínico que presentamos ejemplifica el proceso de valoración neurológica y neuropsicológica en el diagnóstico y tratamiento de un paciente con enfermedad de Parkinson hasta llegar a la cirugía.

### ■ UN POCO DE HISTORIA

James Parkinson, en su tratado *An essay on the shaking palsy* (1817), denominó a la enfermedad que más tarde llevaría su nombre «parálisis agitante» y la describió como «movimientos temblorosos involuntarios, con disminución de la potencia muscular en partes del cuerpo en reposo, incluso si se sujetan, con propensión a encorvar el tronco hacia adelante y a pasar de caminar a correr; los sentidos y el intelecto permanecen indemnes». En dicho tratado plasmaba tres décadas de experiencia clínica y exponía sistemáticamente la historia de 6 pacientes, de entre 50 y 72 años, que presentaban los síntomas de esta enfermedad. Dicha descripción era muy completa; la postura, el temblor y la manera de andar estaban escrupulosamente definidos, pero no había ninguna referencia a dos de los síntomas fundamentales de esta enfermedad: la rigidez y los trastornos cognitivos. Parkinson dio como explicación del fenómeno una alteración en el funcionamiento de la médula espinal, que podría extenderse al bulbo, descartando una afectación de estructuras superiores, ya que no encontró «modificación del intelecto ni de los sentidos».

Años más tarde, Jean-Martin Charcot y Edme Felix Alfred Vulpian describieron en su obra *De la paralysie agitante* las alteraciones cognitivas de esta enfermedad, afirmando que, por lo general, las facultades psíquicas están afectadas. Charcot, en su trabajo *Leçons sur les maladies du système nerveux* de 1875, revisó el tema de la enfermedad de Parkinson y especificó algunos conceptos relacionados con las capacidades mnésicas, afirmando que «en un momento dado la mente se nubla y la memoria se pierde». En 1880, Charcot habló por primera vez de rigidez asociada a la parálisis agitante.

### ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. ¿A QUIÉN SALUDAS?

Primavera de 2003. Miguel, de 50 años de edad, venía notando en los últimos meses que perdía el equilibrio con facilidad, por lo que no podía evitar balancearse, que su mano izquierda temblaba en reposo y que al andar aparecía la sensación de «tener los pies pegados al suelo», por lo que tenía que arrastrarlos y sus pasos eran cortos. Un día, mientras paseaba con su mujer, se percató de que, al caminar, su brazo izquierdo apenas se movía, no realizaba el braceo habitual. Para solventar dicho problema intentó, en un par de ocasiones, levantarlo voluntariamente mientras daba un paso pero, al hacerlo, no podía controlar el movimiento, «mi brazo se disparaba». Su mujer, extrañada, le preguntó: ¿a quién saludas?; él, sin más, no contestó. Algo no iba bien y no quería preocuparla.

A las pocas semanas, se celebró una reunión familiar en su casa que, como en otras ocasiones, él se encargaba de poner en marcha. Un par de días antes contrató un *catering* para el evento; se encontraba realmente cansado y «no tenía pensamiento para organizar las cosas». Durante la reunión, sus hermanos y amigos comentaron que lo veían raro y lo atribuían a que estaba nervioso. Sin embargo, él estaba cada vez más convencido de que algo extraño le ocurría, se encontraba muy torpe. Al día siguiente, decidió pedir cita a un neurólogo aconsejado por un familiar médico al que le había comentado los síntomas. Tras acudir a su consulta se confirmó lo esperado, «usted tiene enfermedad de Parkinson» (Recuadro 18-1), por lo que inició tratamiento con levodopa. La respuesta clínica fue buena durante aproximadamente unos 4 años pero, en los 3 últimos desarrolló fluctuaciones motoras y discinesias que precisaron ajustes en la medicación.

### Consulta en la unidad de trastornos del movimiento

Ante la baja respuesta al tratamiento farmacológico, en julio de 2010 el paciente fue remitido a la Unidad de Trastornos del Movimiento del Servicio de Neurología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada para valorar la posibilidad de tratamiento quirúrgico (Recuadro 18-2).

Así, con la posología que recibía, 200 mg cada 6 horas de una combinación de levodopa con dos principios activos, carbidopa y entacapona, que impiden el metabolismo de aquella y, por lo

# Enfermedad de Parkinson

*Estimulación cerebral profunda, un procedimiento paliativo, pero eficaz, para la enfermedad de Parkinson*

C. Sáez Zea

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar los principales signos y síntomas asociados a la enfermedad de Parkinson, motores y no motores.
- Describir el perfil neuropsicológico asociado a dicha enfermedad y diferenciarlo de otras enfermedades neurodegenerativas.
- Conocer los tratamientos paliativos disponibles en la actualidad, farmacológicos y quirúrgicos, entender su mecanismo de acción y las ventajas y los inconvenientes asociados a cada uno de ellos.
- Conocer los principales tests cognitivos breves y baterías específicamente diseñadas para evaluar el deterioro cognitivo en pacientes con enfermedad de Parkinson e inferir los procesos cognitivos superiores subyacentes.

## ■ INTRODUCCIÓN

Aunque se conocía desde la antigüedad la existencia de pacientes con temblores y dificultades para la marcha, la enfermedad de Parkinson no fue considerada como tal hasta la descripción realizada a principios del siglo XIX por el médico británico de quien lleva su nombre: James Parkinson.

Es la segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente después de la de Alzheimer. De etiología todavía hoy desconocida, se presenta en ambos sexos de forma similar aunque con un ligero predominio en los varones. Se cree, de forma errónea, que afecta sólo a personas mayores, cuando aproximadamente el 20% de los pacientes diagnosticados inicia sus síntomas antes de los 40 años de edad. En España se calcula que puede haber unas 120.000 personas afectadas por esta enfermedad y se prevé que esta cifra aumente de

forma significativa en un futuro debido al incremento en la esperanza de vida y al envejecimiento de la población.

En la actualidad, tanto el tratamiento farmacológico como el quirúrgico alivian los síntomas y mejoran la calidad de vida del paciente, pero no son curativos ni evitan su progresión. La levodopa sigue siendo hoy por hoy el tratamiento más eficaz, aunque se asocia con complicaciones a largo plazo. El tratamiento quirúrgico se plantea en pacientes seleccionados cuando la respuesta al tratamiento farmacológico es insuficiente o se acompaña de efectos secundarios limitantes.

La sintomatología de tipo motor caracteriza a esta enfermedad, aunque en las últimas décadas se ha prestado cada vez más atención a los trastornos no motores, en especial a los cognitivos, que llegan a ser incluso más discapacitantes que el referido componente motor, con el desarrollo, en el 25-30% de los casos, de una demencia.

Se cree que el origen de la EP está en el substrato. Algunos de los síntomas nuevos se asocian con la degeneración y con el oligo.



## Sección VI

### Neuropsicología de los trastornos del movimiento

- Capítulo 18**    **Enfermedad de Parkinson**  
*Estimulación cerebral profunda, un procedimiento paliativo, pero eficaz,  
para la enfermedad de Parkinson*
- Capítulo 19**    **Corea de Huntington**  
*La maldición de la herencia*
- Capítulo 20**    **Parálisis supranuclear progresiva**  
*El hombre de la mirada perdida*



Tabla 28-4. Evaluación neuropsicológica en un caso de lesión axonal difusa (cont.)

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado	
<b>Velocidad de procesamiento</b> (cont.)	Visuomotor	Subtest de Clave de Números (WAIS) Tiempo de Copia de una Figura Compleja de Rey	Alterado Alterado	
	<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Normal
Visuoconstructivas		Subtest de Cubos (WAIS-III)	Normal	
		Subtest de Rompecabezas (WAIS-III)	Normal	
<b>Gnosias</b>	Formas	Test de Reconocimiento de Formas de Benton	Normal	
	Caras	Test de Reconocimiento de Caras de Benton	Normal	
<b>Cálculo</b>	Mental	Subtest de Aritmética (WAIS-III)	Normal	
	Escrito	Tarea de papel y lápiz	Normal	
<b>Funciones ejecutivas</b>	Abstracción verbal	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Normal	
	Secuenciación temporal	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Normal	
	Juicio social	Subtest de Comprensión (WAIS-III)	Normal	
	Flexibilidad, categorización y cambio de criterio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin	Categorías completadas	Normal
			Porcentaje de errores	Normal
			Porcentaje de respuestas perseverativas	Normal
Porcentaje de errores perseverativos			Normal	
Porcentaje de errores no perseverativos			Normal	
Respuestas de nivel conceptual	Normal			
Fallos para mantener la actitud	Normal			
Aprender a aprender	Alterado			
Evocación categorial	Animales FAS	Alterado Alterado		
<b>Área emocional</b>		MCMI-II	Normal	
<b>Simulación</b>		Test de los 15 ítems de Rey	Normal (12/15)	
		MCMI-II (escala V)	Normal	

CI: cociente intelectual; MCMI-II: Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

## BIBLIOGRAFÍA

- American Psychiatric Association. DSM-IV-TR: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado. Barcelona: Masson, 2002.
- Iverson GL. Detecting exaggeration, poor effort, and malingering in neuropsychology. En: MacNeill A, Hartlage LC, eds. Handbook of forensic neuropsychology, 2ª ed. New York: Springer Publishing, 2010; p. 91-135.
- Jarne A, Aliaga A, Roig JM. Neuropsicología forense. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 449-60.
- Junqué C. Valoración del daño axonal difuso en los traumatismos craneo-encefálicos. *Escr Psicol* 2008;2-1:54-64.
- Muñoz-Céspedes JM, Paül-Lapedriza N. La detección de los posibles casos de simulación después de un traumatismo craneoencefálico. *Rev Neurol* 2001;32:773-8.
- Muñoz-Céspedes JM, Paül-Lapedriza N, Pelegrín-Valero C, Tirapu-Ustárriz J. Factores de pronóstico en los traumatismos craneoencefálicos. *Rev Neurol* 2001;32:351-64.
- Pelegrín-Valero C, Fernández-Guinea S, Tirapu-Ustárriz J, Muñoz-Céspedes JM. Diagnóstico diferencial del síndrome posconmocional. *Rev Neurol* 2001;32:867-84.
- Sweet JJ. Forensic bibliography: effort/malingering and other common forensic topics encountered by clinical neuropsychologist. En: Morgan JE, Sweet JJ, eds. Neuropsychology of malingering casebook. New York: Psychology Press, 2009; p. 566-630.

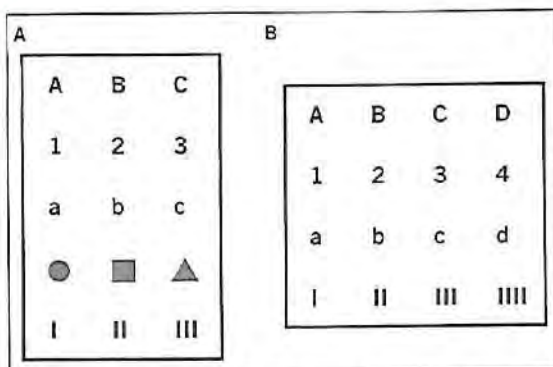


Figura 28-1. Test de Memoria de Rey o Test de los 15 ítems de Rey (A) y variante de 16 ítems (B).

### Inventario Estructurado de Simulación de Síntomas (Widows y Smith, 2009)

De nuevo, se trata de una prueba sencilla, breve, válida y fiable, para la exploración de la exageración o la invención de síntomas tanto psicopato-

lógicos como neuropsicológicos. Está compuesta de 75 ítems de respuesta verdadero/falso que se agrupan en cinco escalas: psicosis, deterioro neurológico, trastornos amnésicos, baja inteligencia y trastornos afectivos. Las puntuaciones por encima del nivel de corte indicarán que el individuo refiere síntomas atípicos o ilógicos en los cuadros neurológicos, de psicosis, ansiedad o depresión; incongruentes con los patrones de deterioro asociados al daño cerebral en las quejas de memoria o que exagera su déficit intelectual al fallar preguntas sencillas de información general. También ofrece una puntuación total que permite sospechar o no la simulación.

✓ Ejercicio 2. Compare los datos expuestos en la tabla 28-4, relativos a la exploración de un paciente con lesión axonal difusa, con los obtenidos por Esteban y señale qué criterios de congruencia interna en la ejecución de pruebas neuropsicológicas (Tabla 28-3) cumple cada uno.

Tabla 28-4. Evaluación neuropsicológica en un caso de lesión axonal difusa

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Inteligencia	CI verbal	WAIS-III	Medio
	CI manipulativo	WAIS-III	Medio
	CI total	WAIS-III	Medio
Orientación		Subescala de Orientación (WMS-III)	Normal
Atención	Sostenida	Test de la A	Normal
	Auditiva	Subtest de Dígitos Inversos (WAIS-III)	Alterado
	Visual	Subtest de Figuras Incompletas (WAIS-III)	Normal
	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte A	Normal
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte B	Normal
	Sensibilidad a la interferencia	Test de Stroop de Colores y Palabras	Normal
Memoria	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos Inversos (WAIS-III)	Alterado
	Información cultural	Subtest de Información (WAIS-III)	Normal
	Verbal-auditiva	Subtest de Dígitos Directos (WAIS-III)	Normal
		Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey	Alterado
		Curva de aprendizaje	Muy alterado
		Reconocimiento-aciertos	Alterado
Reconocimiento-falsos positivos		Normal	
Subescala de Memoria Lógica (WMS-III)	Alterado		
Recuerdo inmediato y demorado	Alterado		
Visual	Subescala de Reproducción Visual (WMS-III)	Muy alterado	
	Recuerdo inmediato y demorado	Muy alterado	
	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Alterado	
	Recuerdo inmediato y demorado	Muy alterado	
Test de Retención Visual de Benton	Muy alterado		
Lenguaje	Denominación	Test de Vocabulario de Boston	Alterado
Velocidad de procesamiento	Tiempo de reacción	Tiempo de reacción visual aleatorio computarizado	Alterado

Continúa



ciones cerebrales superiores integradas, acreditado mediante pruebas específicas (Escala de Coma de Glasgow)» o «síndromes motores» que agrupa apraxia con hemiplejía. A su vez, dentro de «síndromes psiquiátricos» define el síndrome posconmocional como trastorno de la personalidad, o se refiere a «trastornos neuróticos», un término hace tiempo desestimado en las clasificaciones por su asociación con un enfoque psicopatológico concreto. En resumen, una absoluta falta de correspondencia entre nuestras herramientas diagnósticas y las categorías del baremo.

Más relevante aun será el papel del neuropsicólogo a la hora de ayudar a los equipos de valoración a establecer el grado de discapacidad de la persona con daño cerebral adquirido. El término «minusvalía» se reemplaza por el de «discapacidad» a partir del Real Decreto 1856/2009, de

4 de diciembre, de procedimiento para el reconocimiento, declaración y calificación del grado de discapacidad, y por el que se modifica el Real Decreto 1971/1999, de 23 de diciembre, que especifica el baremo que aún se utiliza. Dicho grado de discapacidad, expresado en forma de porcentaje, tendrá en cuenta, como se ha mencionado, la posibilidad de cuidar de sí mismo frente a la necesidad (permanente o sólo de supervisión) de otra persona, y la irreversibilidad y el número de las alteraciones que dificultan la autonomía de la persona. En este sentido, pues, es fundamental un informe neuropsicológico en el que se traduzca el perfil de los procesos preservados y afectados del paciente a una descripción de sus habilidades funcionales para el desempeño de la actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, junto a un ajustado pronóstico de ellas.

### RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: TCE leve, síndrome posconmocional; sin hallazgos significativos en neuroimagen (RM y TC).
  - Perfil neuropsicológico característico de la simulación: pobre esfuerzo objetivado al realizar pruebas; incongruencia entre los datos de la lesión, la amplitud de los síntomas clínicos y las funciones afectadas en la exploración.
- Perfil neuropsicológico característico de un paciente con daño cerebral adquirido: congruencia entre los datos de la lesión (localización, gravedad, curso), los síntomas referidos por el paciente y la exploración neuropsicológica (procesos afectados y preservados); esfuerzo objetivado a la hora de realizar las pruebas.



### ACTIVIDADES

#### ACTIVIDAD 28-1. Familiarizándonos con datos médico-legales

- ✓ Ejercicio 1. Busque y defina los siguientes términos:
- Deficiencia.
  - Discapacidad.
  - Minusvalía.

#### ACTIVIDAD 28-2. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

##### Test de los 15 ítems de Rey o Test de Memoria de Rey (1964)

Es una prueba sencilla, rápida y ampliamente acreditada para la evaluación del esfuerzo o la cooperación y para validar las quejas de memoria del paciente en el ámbito de la neuropsicología forense.

Se basa en la idea de que la persona que pretende exagerar (de manera voluntaria o no) sus alteraciones cognitivas presentará un rendimiento inferior en una prueba que superaría la mayor parte de los pacientes gravemente lesionados o con retraso mental.

Se presenta como una prueba en la que la persona ha de memorizar 15 ítems diferentes dibujados en una tarjeta, enfatizándose la idea de «15» para hacerla parecer difícil, si bien sólo ha de recordar tres o cuatro ideas que se presentan en una matriz de  $3 \times 5$  –también se ha elaborado una versión de 16 ítems, en una matriz de  $4 \times 4$  elementos; Fig. 28-1– y que ha de mirar durante 10 segundos; cuando se le retira de la vista debe dibujar el contenido de dicha tarjeta. Cualquier persona que no sufra un deterioro demasiado grave recordará al menos tres de las cinco filas (ha sido baremada para errores de omisión, de adición, así como para perseveraciones, sustituciones e inversiones).

**Tabla 28-3. Indicadores de falta de congruencia interna en la ejecución de las pruebas neuropsicológicas**

- Discrepancia en los resultados de pruebas que exploran los mismos procesos y habilidades (no explicables por diferencias en atención, motivación, dificultad de la tarea o propiedades psicométricas de las pruebas)
- Muy bajo rendimiento en pruebas neuropsicológicas que la mayor parte de las personas con lesiones cerebrales moderadas o graves realizan bien
- Patrón de ejecución malo-bueno-malo en evaluaciones seriadas
- Baja fiabilidad test-retest en sesiones separadas
- Presencia de respuestas ilógicas o absurdas (p. ej., mejor recuerdo de los ítems difíciles que de los fáciles)
- Puntuaciones bajas en pruebas motoras y sensoriales que no se corresponden con un patrón anatómico de lesión
- Puntuaciones en las pruebas de atención/concentración muy inferiores a las de memoria general
- Memoria de reconocimiento exageradamente alterada, incluso peor que en las pruebas de evocación o de recuerdo libre
- Reducido efecto de posición serial en las pruebas de evocación libre de material aprendido
- Ningún efecto de las claves en las tareas de recuerdo demorado
- Rendimiento final por debajo del esperado por azar

Tomado de Muñoz-Céspedes y Paül-Lapedriza, 2001.

Más allá de los indicadores de simulación detectados en la exploración neuropsicológica estandarizada, los resultados volvieron a coincidir con la idea de la simulación cuando se utilizó una tarea dirigida específicamente a **evaluar el esfuerzo**—el Test de Memoria de Rey o Test de los 15 ítems de Rey— en la que presentó un rendimiento inferior al esperado por azar, al de un paciente con una grave lesión cerebral objetivada o incluso a la ejecución de un paciente con demencia de tipo Alzheimer (v. Actividad 28-2). Otra de las fuentes más eficaces para obtener información al respecto, como se ha indicado, serán las escalas de validez de las pruebas de evaluación de la personalidad, en este caso el Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II, el cual incluye una escala de alteración que indica una posible actitud de ofrecer una imagen exageradamente negativa de sí mismo y de sus déficits.

### ■ MÁS ALLÁ DE LA SOSPECHA. SECUELAS Y DEPENDENCIA

A pesar de la creciente judicialización de la sociedad, es necesario recordar que una parte importante del trabajo en este ámbito está dirigido a garantizar o, al menos, posibilitar que el paciente con daño cerebral adquirido sea protegido en sus derechos para incorporarse o reincorporarse a una vida lo más autónoma posible en lo personal, académico, laboral y social.

Así, la formación del neuropsicólogo clínico no podrá obviar la práctica de un detenido diagnós-

tico diferencial, en especial si se tienen en cuenta las dificultades derivadas de las escasas herramientas nosológicas que, en este ámbito, se encuentran en los manuales diagnósticos. Por ejemplo, en el DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2002) contaríamos sólo con dos cuadros muy poco ajustados a la complejidad sintomática de los pacientes con daño cerebral adquirido, como son la demencia debida a traumatismo craneal (cuyo único requisito es la pérdida de una función cognitiva además de la memoria) y el trastorno orgánico de la personalidad. Por otra parte, contaríamos con el síndrome posconmocional y el trastorno neurocognoscitivo leve, pero únicamente como entidades en estudio para futuras clasificaciones.

Estas dificultades se acentuarán ante la demanda por parte de las compañías de seguros de ajustar tales categorías diagnósticas a unos baremos que cuantifican las indemnizaciones (exigidos por la Ley 34/2003, de 4 de noviembre, de modificación y adaptación a la normativa comunitaria de la legislación de seguros privados; el capítulo 1 de dicho baremo está dedicado a «cabeza: cráneo y encéfalo») y que poco tienen que ver, en nuestra disciplina, con los referidos diagnósticos (si bien el establecimiento de la puntuación de tales secuelas no es una tarea nuestra, es muy probable que los abogados o los valoradores del daño corporal nos soliciten nuestro juicio experto). Por ejemplo, se incluye en este capítulo, dentro de «síndromes neurológicos de origen central», las afasias (motora, sensitiva, mixta) junto a «deterioro de las fun-

### Recuadro 28-2. Síndrome posconmocional

- ◆ En 1916, Pierre Marie denominó «síndrome subjetivo posconmocional» a las secuelas tardías de los traumatismos craneoencefálicos (TCE) en forma de cefaleas, tristeza, estado vertiginoso y carácter irritable; en 1934, Strauss y Savitsky calificaron tal cuadro de «síndrome posconmocional». Desde entonces y hasta ahora no ha podido establecerse una definición operacional universalmente aceptada que permita delimitarlo frente a otros de forma válida y fiable (Pelegrín-Valero et al., 2001). Así, el *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado* (DSM-IV-TR; American Psychiatric Association, 2002) lo incluye dentro del apéndice de nuevas categorías diagnósticas, especificando sólo criterios de investigación.
- ◆ Las dificultades surgieron desde la propia definición del término «conmoción», puesto que, en primer lugar, no hay acuerdo médico en si debe implicar pérdida de conciencia asociada al traumatismo craneal, o no, y, en segundo lugar, resulta difícil establecer, en ocasiones de forma retrospectiva, una valoración de la intensidad de dicho traumatismo. No siempre se conocen la puntuación en la Escala de Coma de Glasgow, la duración de la amnesia postraumática y el período de coma, los tres principales componentes para tal valoración y para el establecimiento posterior de un pronóstico ajustado de la recuperación del paciente (Muñoz-Céspedes et al., 2001; v. también cap. 1).
- ◆ Reviste gran importancia, asimismo, por su valor pronóstico, el hallazgo en neuroimagen de una lesión axonal difusa en contraposición a un daño cerebral focal, hallazgo que, en la práctica médico-legal, se ha asociado a un TCE de intensidad leve. Junqué (2008) indica que la lesión axonal difusa se caracterizaría por alteraciones multifocales producidas ante un daño primario (los factores mecánicos relativos al impacto del TCE: estiramiento, torsión y rotura de axones y capilares que se siguen de microhemorragias) y secundario (cambios histológicos degenerativos en los axones y en las bandas de mielina).
- ◆ Inicialmente, la lesión axonal difusa se había utilizado para explicar déficits inespecíficos o déficits detectados en la exploración neuropsicológica que no se correspondían con una focalidad clara, relacionándolos con los efectos del contragolpe o de las fuerzas de aceleración-desaceleración debidas, por ejemplo, a la velocidad del vehículo en el que se sufre el accidente. Sin embargo, las recientes técnicas de neuroimagen, en especial las de resonancia magnética por tensor de difusión (cap. 2), han permitido identificar y cuantificar este tipo de lesión incluso en los TCE leves y a las pocas horas de producirse.
- ◆ Así pues, reviste gran interés para la neuropsicología forense la cuantificación de la superficie del cuerpo calloso, el volumen del hipocampo, de los ganglios basales y del sistema ventricular por ser las estructuras más frecuentemente asociadas a este daño difuso. Tales datos se podrán relacionar con los resultados de la evaluación de procesos de atención, aprendizaje, velocidad de procesamiento y funcionamiento ejecutivo, que serán los más afectados tras un TCE de estas características. Más aun, es necesario añadir que en ningún caso debe minimizarse la relevancia del daño axonal difuso, puesto que es la causa más común de estado vegetativo persistente y de discapacidad grave en los TCE (Junqué, 2008).

ración cognitiva generalizada que no puede explicarse ante la leve intensidad del TCE, sin apenas pérdida de conciencia, recogida en los informes y en ausencia de hallazgos significativos en las diferentes pruebas de neuroimagen.

En la misma dirección apunta, ya en el protocolo estandarizado de exploración, la **amplitud de funciones comprometidas**, incluidas aquellas que los pacientes con lesiones cerebrales moderadas o graves realizan bien (p. ej., subtest de Dígitos de la WAIS-III, tanto directos como inversos, secuencias automáticas, orientación o tareas gnósticas). Resulta significativa, asimismo, la disparidad de resultados entre tareas que miden una misma función (p. ej., las que evalúan los diferentes tipos de razonamiento) o una ejecución

en pruebas de reconocimiento exageradamente alterada con respecto a las fases de evocación (así, en el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey, en el último ensayo de consolidación presenta 9/15 ítems, mientras que el recuerdo libre disminuye a 4/9 ítems y en el reconocimiento muestra una tendencia exagerada a responder afirmativamente con 7/15 verdaderos frente a 16/35 falsos reconocimientos). Sin embargo, obtiene unas puntuaciones normales en los tests que son opacos a los procesos evaluados, como el Test de Stroop de Colores y Palabras o el subtest de Historietas de la WAIS-III, en comparación con los más transparentes, como los tests de memoria, o simplemente los que demandan respuestas verbales, como el subtest de Semejanzas de la WAIS-III.

tados pero hace una atribución causal engañosa de forma intencionada). Pero no siempre la exageración de síntomas es sinónimo de simulación, dado que es posible encontrarla, por ejemplo, en pacientes con graves distorsiones cognitivas negativas asociadas a un diagnóstico de depresión mayor, o en pacientes con dolor crónico y *trastornos somatomorfos*, quienes suelen describir sus síntomas con excesivo detalle, a veces ante el temor de que éstos sean minimizados por sus evaluadores tras una largo peregrinaje por distintos profesionales para la objetivación de sus quejas.

Por lo tanto, se ha considerado primordial evitar una idea dicotómica o simplista de la simulación (presente/no presente) y tender a una concepción dimensional de ella. Por ejemplo, a partir del establecimiento de un *continuum* que vaya desde la minimización de los síntomas hasta una definitiva exageración, pasando por una información adecuada de los síntomas, una posible y una probable exageración, o bien de un *continuum* desde la falsa atribución causal de los síntomas hasta la atribución adecuada, pasando por una atribución errónea y una posible atribución errónea (Tabla 28-2 B) (Iverson, 2010).

Asimismo, es fundamental establecer un diagnóstico diferencial ajustado, en especial frente al *trastorno facticio*, en el que la exageración estaría asociada para el paciente no a la ganancia económica sino a la del mantenimiento del rol de enfermo, y frente al *trastorno de conversión*, dentro de los citados trastornos somatomorfos, que excluye el carácter intencionado a la hora de exagerar sus alteraciones.

En este sentido, como se ha mencionado, es especialmente relevante el uso de pruebas neuropsicológicas que permitan constatar la presencia de déficits, la relación entre éstos y la lesión sufrida y su pronóstico, a la vez que el esfuerzo con el que el paciente acomete dichas tareas. Esta necesidad se acentúa en el caso de los TCE leves y en el cuadro más frecuentemente asociado a ellos: el síndrome posconmocional (Recuadro 28-2). En cambio, en el paciente con un TCE grave, incluso en un contexto médico-legal, será menos relevante, pues tenderá, por sus propios déficits, a fracasar a la hora de mantener un plan a lo largo de toda la exploración para intentar engañar de forma deliberada al evaluador.

Así, una entrevista en la que el lesionado muestre un sesgo de una vida idílica anterior al daño (denominado sesgo «*good-old-days*»), a la vez que detalla el gran número de déficits que han sobrevenido tras éste, o describa alteraciones que apa-

recen incluso semanas o meses después de ocurrido el daño y que han tendido al empeoramiento sin beneficio alguno de cualquier intervención terapéutica, farmacológica o no —todos ellos criterios contrarios al curso normal de una lesión—, requerirá, por un lado, un cuidadoso examen de la congruencia interna de los resultados de las pruebas neuropsicológicas tradicionales (Tabla 28-3) y, por otro, la inclusión de otras pruebas específicas de evaluación de la simulación. Entre las primeras se encontrarían sobre todo las tareas de aprendizaje (p. ej., subtest de Dígitos de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III [WAIS-III], la propia Escala de Memoria de Weschler-III [WMS-III] o el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey), con numerosos marcadores no directamente accesibles para el individuo evaluado, como los efectos de primacía y recencia o la evaluación de procesos de reconocimiento frente a la recuperación. Entre las segundas cabe señalar tanto tareas centradas en quejas cognitivas (el sencillo Test de los 15 ítems de Rey o el Inventario Estructurado de Simulación de Síntomas [v. Actividad 28-2]) como las escalas de fiabilidad y validez incluidas en los instrumentos para la evaluación de la personalidad, entre los que destaca, por su dilatada investigación y uso en el contexto forense, el Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota-2 (MMPI-2) (v. Iverson, 2010; Sweet, 2009, para sendas revisiones exhaustivas de las pruebas más utilizadas y de la bibliografía acerca de su eficacia forense).

## ■ PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE ESTEBAN

Puede deducirse, por lo tanto, a partir de los resultados de la exploración, que en el caso de Esteban se cumplen los criterios de simulación propuestos por el DSM-IV-TR (los tres primeros) y por Iverson (2010) para una simulación definitiva (A, B1 y D). Especialmente significativos serán los datos arrojados por las pruebas neuropsicológicas para establecer un esfuerzo pobre y la discrepancia entre su rendimiento y los patrones de alteración cerebral establecidos.

Por ejemplo, destaca un **cociente intelectual** (CI) significativamente inferior con respecto a su grupo de edad y formación académica (en la zona del retraso mental leve si cumpliera el criterio de inicio antes de los 18 años, además del criterio de las dificultades adaptativas incluidos en los manuales diagnósticos), lo que supondría una alte-

char, por parte de quien acude a la consulta, tales conductas de simulación, puesto que su objetivo será lograr el restablecimiento de los problemas asociados al daño cerebral adquirido, mientras que los posibles beneficios externos –económicos, laborales, penales– obligarán al neuropsicólogo forense a evaluar el esfuerzo a la hora de responder a las diversas pruebas. El poco esfuerzo o cooperación se convertirá en un indicador eficaz para interpretar adecuadamente la referida congruencia entre los datos.

Así, el *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado* (DSM-IV-TR; American Psychiatric Association, 2002) incluye la simulación dentro de la categoría «problemas adicionales que pueden ser objeto de atención clí-

nica» y la define como la producción intencionada de síntomas físicos o psicológicos desproporcionados o falsos, motivados por incentivos externos (una compensación económica, evitar un trabajo o una condena criminal) (Tabla 28-2 A). En el contexto neuropsicológico, la persona exageraría sus problemas de memoria, las dificultades de concentración, la depresión o la ansiedad, el dolor o el insomnio.

Son numerosos los criterios que se han intentado establecer, si no para afirmarlo de manera tajante, al menos para descartar que un paciente simula (fabrica o produce por completo los síntomas), simula parcialmente (exagera los actuales o refiere como actuales los que sufrió en el pasado) o hace una falsa imputación (relata problemas ajus-

Tabla 28-2. Criterios de simulación

A. Simulación [V65.2] según el DSM-IV-TR <sup>a</sup>				
1. Presentación de un contexto médico-legal (p. ej., la persona es enviada por el fiscal a una exploración médica)				
2. Discrepancia acusada entre el estrés o la alteración explicados por la persona y los datos objetivos de la exploración médica				
3. Falta de cooperación durante la valoración diagnóstica e incumplimiento del régimen de tratamiento prescrito				
4. Presentación de un trastorno antisocial de la personalidad				
B. Criterios de simulación en alteraciones neurocognitivas <sup>b</sup>				
A. Incentivo externo claro				
B1. Esfuerzo pobre bien establecido (por debajo del azar)				
B2. Esfuerzo pobre probable				
B3. Discrepancia entre los patrones de normalidad/alteración cerebral establecidos y los datos de los tests				
B4. Discrepancia entre la conducta observable y los datos de los tests				
B5. Discrepancia entre otros informes fiables y los datos de los tests				
B6. Discrepancia entre la historia y los datos de los tests				
C1. Discrepancia entre la historia referida por el paciente y los documentos relativos a dicha historia				
C2. Discrepancias entre los síntomas descritos por el paciente y los patrones de funcionamiento cerebral establecidos				
C3. Discrepancias entre los síntomas descritos por el paciente y las observaciones de su conducta				
C4. Discrepancias entre los síntomas descritos por el paciente y los restantes informes				
C5. Evidencias de disfunciones psíquicas exageradas o inventadas en las medidas estandarizadas (p. ej., MMPI)				
D. Las conductas que cumplen los criterios B y C son voluntarias y dirigidas, al menos en parte, a obtener los incentivos definidos en el criterio A				
E. El paciente comprende el objetivo de la exploración y las posibles consecuencias negativas de exagerar o inventar los déficits cognitivos				
F. Los resultados de los tests a los que alude el criterio B son suficientemente válidos y fiables				
Simulación definitiva Se cumplen los criterios	Simulación probable Se cumple uno de los dos conjuntos de criterios		Simulación posible Se cumple uno de los dos conjuntos de criterios	
Criterio A Criterio B1 Criterio D	Criterio A 2 o más B2-B6 Criterio D	Criterio A 1 o más B2-B6 y 1 o más C1-C5 Criterio D	Criterio A 1 o más C1-C5 Criterio D	Criterios de simulación definitiva o probable, sin el D

<sup>a</sup> American Psychiatric Association, 2002.

<sup>b</sup> Adaptado de Iverson, 2010.

DSM-IV-TR: *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales-IV-texto revisado*; MMPI: Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota.

Tabla 28-1. Evaluación neuropsicológica de Esteban

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
<b>Inteligencia</b>	CI verbal	WAIS-III	Muy bajo
	CI manipulativo	WAIS-III	Inferior
	CI total	WAIS-III	Muy bajo
<b>Orientación</b>		Subescala de Orientación (WMS-III)	Alterada
<b>Atención</b>	Sostenida	Test de la A	Normal
	Auditiva	Subtest de Dígitos Inversos (WAIS-III)	Muy alterado
	Visual	Subtest de Figuras Incompletas (WAIS-III)	Muy alterado
	Selectiva	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte A	Normal
	Dividida	Test del Trazo ( <i>Trail Making Test</i> ), parte B	Imposible administrar
	Sensibilidad a la interferencia	Test de Stroop de Colores y Palabras	Normal
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos Inversos (WAIS-III)	Muy alterado
		Subtest de Letras y Números (WAIS-III)	Alterado
	Información cultural	Subtest de Información (WAIS-III)	Muy alterado
	Verbal-auditiva	Subtest de Dígitos Directos (WAIS-III)	Normal
		Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Curva de aprendizaje Recuerdo libre a largo plazo Reconocimiento-aciertos Reconocimiento-falsos positivos	Límite inferior Muy alterado Alterado Muy alterado
		Visual	Subescala de Reproducción Visual (WMS-III) Recuerdo inmediato Recuerdo demorado Test de Copia de una Figura Compleja de Rey Recuerdo inmediato Test de Retención Visual de Benton
	Aprendizaje incidental	Subtest de Clave de Números (WAIS-III) Emparejamiento y recuerdo libre	Alterado
<b>Velocidad de procesamiento</b>	Tiempo de reacción	Tiempo de reacción visual aleatorio	Muy alterada
	Visuomotor	Subtest de Clave de Números (WAIS-III) Subtest de Búsqueda de Símbolos (WAIS-III)	Alterado Alterado
<b>Praxias</b>	Visuoperceptivas	Test de Copia de una Figura Compleja de Rey	Normal
	Visuoconstructivas	Subtest de Cubos (WAIS-III) Subtest de Rompecabezas (WAIS-III)	Alterado Muy alterado
<b>Gnosias</b>	Formas	Test de Reconocimiento de Formas de Benton	Muy alterado
	Caras	Test de Reconocimiento de Caras de Benton	Deterioro grave
<b>Cálculo</b>	Mental	Subtest de Aritmética (WAIS-III)	Muy alterado
	Escrito	Multiplicación y división	Imposible administrar
<b>Funciones ejecutivas</b>	Abstracción verbal	Subtest de Semejanzas (WAIS-III)	Alterado
	Abstracción visual	Subtest de Matrices (WAIS-III)	Alterado
	Secuenciación temporal	Subtest de Historietas (WAIS-III)	Normal
	Juicio social	Subtest de Comprensión (WAIS-III)	Normal
<b>Área emocional</b>		MCMI-II	Alteración esquizoide-dependiente Ansiedad-neurosis depresiva
<b>Simulación</b>		Test de los 15 ítems de Rey MCMI-II (escala V)	Alterado (6/15) Posible invalidez

CI: cociente intelectual; MCMI-II: Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II; WMS-III: Escala de Memoria de Weschler-III; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

2000. En el informe de urgencias emitido ese mismo día por el Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada se recogía que había sufrido una caída de la motocicleta (llevaba casco), al parecer con pérdida momentánea de conciencia, sin amnesia del episodio y sin déficits neurológicos; se indicaba que la exploración de cráneo, cuello y cara se encontraba dentro de la normalidad.

En el parte médico de incapacidad laboral transitoria por contingencias profesionales de su mutua –iba camino del trabajo– se presentaba como diagnóstico un traumatismo craneoencefálico (TCE) leve con una duración «probable» –así constaba– de dicha baja de 7 días. El psiquiatra, también de su mutua aseguradora, diagnosticó un síndrome posconmocional y, tras recetar ansiolíticos y antidepresivos preveía, 4 meses después del accidente, una mejoría estable en un plazo de 2 o 3 semanas. Por su parte, el informe del médico forense, emitido 10 meses después, constató secuelas de un síndrome posconmocional. De esta forma, en la evaluación empezamos por enfrentarnos a una documentación médica confusa, sobre todo en cuanto al pronóstico de las secuelas.

Su mujer indicó que, si bien no constaban en su poder, se le habían realizado una resonancia magnética cerebral (RM) y una tomografía computarizada (TC) sin que se hubieran encontrado datos significativos; no refería otros antecedentes familiares o personales de interés.

### Evaluación neuropsicológica inicial

Había transcurrido 1 año desde el accidente. Esteban acudió a todas las sesiones acompañado por su mujer, quien en la entrevista inicial llevó el peso de la exploración, mientras él se mostraba lacónico, sin contacto ocular, con facies amílica y escasamente motivado (se limitaba a responder afirmativa o negativamente a las preguntas directas en la entrevista incluso cuando éstas fueran abiertas, forzando a formularlas de manera repetida como preguntas cerradas). En relación con el accidente, afirmaba recordar el lugar y el momento en que éste se había producido y que el golpe había sido «en la nuca» y refería una pérdida de conciencia que estimaba en unos 4 minutos. Asimismo, recordaba que había permanecido una noche en observación en el hospital, consciente y orientado en todo momento.

Su mujer afirmaba que tras el accidente «ha cambiado todo, es otra persona». En el **área cognitiva** él se quejaba de falta de memoria, que incluía olvidar fechas relevantes como la del naci-

miento de su hijo, el segundo apellido de su padre o los nombres de la gente. Creía que se desorientaría por la ciudad, aunque no lo sabía porque ya no salía solo de casa; en la lectura le «bailaban» las letras y en la escritura se «comía» sílabas y letras.

En el **área emocional y comportamental** su mujer lo describía irritable, apático, con «conductas extrañas», como una tendencia excesiva al orden paralela al abandono de las tareas de autocuidado e higiene; indicaba que se había vuelto inseguro y dependiente sin esforzarse por mejorar o incluso empeorando a lo largo del tiempo. Él no negaba ninguna de estas afirmaciones, aunque consideraba que no lo comprendían. Afirmaba tener ánimo bajo, tendencia al llanto e ideas autolíticas sin elaborar y aislamiento social, a la vez que desde el punto de vista físico se quejaba de cefaleas, pérdida de visión, acúfenos, hemiparesia, dolor precordial, insomnio con despertar frecuente, tendencia a la pica con aumento de peso, pérdida total del deseo sexual, fatiga y mareos.

Con respecto a su situación premórbida, la mujer lo recordaba como una persona obsesionada por el trabajo, muy centrado en el autocuidado y en su imagen, constantemente activo y muy sociable; desde el punto de vista académico, había abandonado los estudios al finalizar la educación básica por desinterés y trabajaba como obrero no cualificado en una empresa de limpieza, aunque no había llegado a reincorporarse después del accidente.

Ante las discrepancias que se detectaron en los datos recogidos en la entrevista y en los documentos médicos aportados por el paciente, y dado que nos encontrábamos en un contexto médico-legal, procedimos a la aplicación de un protocolo neuropsicológico que incluyera pruebas estandarizadas, válidas y fiables, sensibles a los déficits sutiles, con diversos grados de dificultad, que constataran la valoración del esfuerzo o la exageración de dichos déficits (Tabla 28-1).

### ■ MÁS ALLÁ DE LA BÚSQUEDA DEL NEXO CAUSAL. SIMULACIÓN

La congruencia entre los datos que hemos expuesto en nuestro caso –lesión, anamnesis, otros informes y exploración neuropsicológica– nos permitirá hacer frente a una de las cuestiones que mejor marca la diferencia entre neuropsicología clínica y forense: la detección de la simulación o *malingering*. Tal diferencia puede resumirse en que el neuropsicólogo clínico no tenderá a sospe-

ámbito legal (Recuadro 28-1). Este desarrollo ha sido paralelo a la delimitación conceptual y técnica de ambas ramas: por un lado, la psicología forense, con una participación creciente del psicólogo en los tribunales y, por otro, la neuropsicología, con el progresivo perfeccionamiento de los modelos explicativos del funcionamiento cerebral (p. ej., en memoria autobiográfica y episódica, falsos recuerdos, comportamientos impulsivos, alteraciones de la conciencia asociada a abuso de sustancias psicoactivas, etc.), junto a la sensibilidad de sus instrumentos de evaluación, ayudada por los avances en las técnicas de neuroimagen. A todo ello se sumó una masiva judicialización de la sociedad, con el aumento de las demandas tanto en el ámbito del derecho civil como en el penal (Jarne et al., 2011).

Ante tal panorama se expondrá un caso central, el de Esteban, que nos permitirá revisar, desde la clínica, algunos de los aspectos más relevantes relacionados con la evaluación del daño cerebral asociados a una de las demandas más habituales

por parte de los otros profesionales implicados (médicos y psicólogos valoradores, abogados, jueces, etc.): ¿los síntomas que describe el paciente se corresponden con la lesión cerebral que sufrió?, ¿los exagera para obtener un beneficio económico?, ¿podría incorporarse a su trabajo anterior con las secuelas que presenta?

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. CUANDO APENAS TE GOLPEAS LA CABEZA

### La lesión

Esteban, de 32 años de edad, fue remitido por el abogado que lo representaba con el fin de que se objetivaran las secuelas neuropsicológicas para una reclamación de cantidad, en concepto de indemnización, a la compañía de seguros del supuesto causante del accidente de circulación en el que se había lesionado el 4 de septiembre de

### Recuadro 28-1. Neuropsicología forense: objetivos y ámbitos de aplicación

- ◆ El desarrollo de modelos teóricos acerca del funcionamiento cerebral tanto normal como alterado en general, el conocimiento de los diversos procesos en particular (memoria, atención, planificación de conductas, etc.) y, sobre todo, la elaboración de técnicas cada vez más sensibles a los déficits leves asociados al daño cerebral han aumentado el prestigio de la neuropsicología como herramienta en el ámbito jurídico. Los objetivos a los que iría dirigida tal aplicación en este caso serían: *a)* determinar si hay una alteración neuropsicológica y su naturaleza; *b)* establecer los efectos comportamentales de tal alteración sobre el individuo, su gravedad y cronicidad; *c)* pronunciarse sobre el pronóstico asociado a los déficits objetivados, y *d)* considerar el posible nexo causal entre la disfunción detectada y el origen que se está juzgando (accidente laboral, de circulación, agresión, etc.).
- ◆ La aplicación de la neuropsicología forense abarca desde el derecho civil (p. ej., la incapacitación legal ante la imposibilidad de una persona de gobernarse a sí misma; la valoración de una discapacidad, antes denominada valoración de la minusvalía), el derecho laboral (p. ej., evaluación de daños y secuelas tras un accidente en el puesto de trabajo; la determinación de la capacidad para incorporarse o reincorporarse a él), el derecho penal (p. ej., el establecimiento de la responsabilidad o la imputabilidad criminal, bien en situaciones permanentes –procesos neurodegenerativos– bien en situaciones transitorias –intoxicación aguda por alcohol u otras sustancias psicoactivas–, e incluso el de familia (explorar la capacidad de los padres para ejercer la custodia o la patria potestad tras un daño cerebral adquirido) (adaptado de Jarne et al., 2011).
- ◆ Para alcanzar los objetivos mencionados, emplea una metodología similar a la que se utiliza en la neuropsicología clínica, que incluye una completa anamnesis (datos del nivel premórbido del individuo, así como de la situación judicial que motiva la derivación), un estudio detallado de los informes aportados por otros profesionales, con especial hincapié en las pruebas de neuroimagen, y una evaluación neuropsicológica con pruebas estandarizadas, bien en forma de batería bien en forma de protocolo. Las baterías ofrecen la ventaja de su fácil administración y corrección, útil sobre todo para quien se inicia en estas tareas de evaluación. El protocolo proporciona una mayor flexibilidad, puesto que se ajusta a cada paciente concreto a partir de su ejecución durante la exploración.
- ◆ Con un instrumento u otro, lo importante es que se realice una exploración minuciosa de los procesos y subprocesos que se detectaran alterados. La integración de tal conjunto de datos permitirá una interpretación lo más ajustada posible a la demanda inicial desde el ámbito jurídico.



# Neuropsicología forense

## *La evaluación neuropsicológica va a juicio*

J. Bembibre Serrano

### OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Identificar los principales fines, ámbitos de aplicación y procedimientos de la neuropsicología forense.
- Conceptualizar algunas de las dificultades asociadas a las exploraciones neuropsicológicas en el contexto médico-legal como la simulación o el bajo esfuerzo.
- Explorar la congruencia interna de los datos obtenidos en la evaluación neuropsicológica para el establecimiento del nexo causal entre el origen de la lesión y los déficits detectados.
- Conocer las dificultades diagnósticas asociadas a los traumatismos craneoencefálicos leves.

### ■ INTRODUCCIÓN

No es posible olvidar que el estudio del daño cerebral traumático es uno de los pilares históricos de la conformación de la psicología como disciplina científica, con un objeto de estudio propio frente a la filosofía, la neurología o la psiquiatría. Podrían establecerse así varios condicionamientos históricos que impulsaron tal estudio. En primer lugar, asociados a la invención de las armas de fuego, a la profesionalización del ejército y a su masificación en el siglo XIX, cabe destacar los avances en las teorías y los modelos del funcionamiento del cerebro a partir de las investigaciones en heridos de guerra, por ejemplo, en Kleist y su *Patología cerebral* de 1934, o en *La afasia traumática* o *Las funciones corticales superiores del hombre* de Luria, entre muchos otros.

En segundo lugar, ya en la I Guerra Mundial, se desarrollaron instrumentos de evaluación en forma de baterías utilizados en la exploración de grandes grupos de población para su reclutamiento,

como el *Army Test* (versión *Alpha* para alfabetizados y *Beta* para analfabetos) del que hoy todavía se utiliza el Test del Trazo (*Trail Making Test*), y también en dicha contienda cabe señalar los trabajos nosológicos para diferenciar entre los verdaderos lesionados de aquellos que podían simular sus dolencias («neurosis de guerra») para evitar volver al frente.

Por último, fueron decisivos la mecanización del trabajo y las lesiones asociadas a los accidentes, en este caso, laborales —no es posible hablar del papel de lóbulo frontal en el comportamiento sin hablar de Phineas Gage, trabajador del ferrocarril herido por una barrena—, así como la invención de la máquina de vapor y su aplicación a los medios de transporte, del tren al automóvil, y su plaga asociada: los accidentes de tráfico.

Sin embargo, fue en la década de los ochenta del siglo pasado cuando se produjo el rápido desarrollo de la neuropsicología forense, entendida como la aplicación de los conocimientos teóricos y aplicados de la disciplina neuropsicológica al



## BIBLIOGRAFÍA

- Bettcher BM, Giovannetti T, Klobusicky E, Wambach D, Eppig J, Libon DJ. To err is human, to monitor divine: environmental adaptations reduce everyday errors but do not improve monitoring. *J Clin Exp Neuropsychol* 2011;33:1049-58.
- Bickerton WL, Humphreys GW, Riddoch MJ. The case of the unfamiliar implement: schema-based over-riding of semantic knowledge from objects in everyday action. *J Int Neuropsychol Soc* 2007;13:1035-46.
- Forde EME, Humphreys GW. Dissociations in routine behaviour across patients and everyday tasks. *Neurocase* 2002;8:151-67.
- Forde EME, Rusted J, Mennie N, Land M, Humphreys GW. The eyes have it: an exploration of eye movements in action disorganisation syndrome. *Neuropsychologia* 2010;48:1895-900.
- Giovannetti T, Bettcher BM, Brennan L, Libon DJ, Kessler RK, Duey K. Coffee with jelly or unbuttered toast: commissions and omissions are dissociable aspects of everyday action impairment in Alzheimer's disease. *Neuropsychology* 2008;22:235-45.
- Giovannetti T, Bettcher BM, Brennan L, Libon DJ, Wambach D, Seter C. Target-related distractors disrupt object selection in everyday action: evidence from participants with dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2010;16:484-94.
- Humphreys GW, Forde EME. Disordered action schema and action disorganisation syndrome. *Cogn Neuropsychol* 1998;15:771-811.
- Instituto Nacional de Estadística. Encuesta sobre discapacidades, autonomía personal y situaciones de dependencia 2008 (EDAD, 2008). Madrid: INE, 2008.
- Lawton M, Moss M, Fulcomer M, Kleban M. A research and service oriented multilevel assessment instrument. *J Gerontol* 1982;37:91-9.
- L'Hermitte F. Utilization behavior and its relation to lesions of the frontal lobes. *Brain* 1983;106:237-55.
- Morady K, Humphreys GW. Comparing action disorganization syndrome and dual-task load on normal performance in everyday action tasks. *Neurocase* 2009;15:1-12.
- Moruno P, Romero D. Actividades de la vida diaria. Barcelona: Masson, 2006.
- Norman DA, Shallice T. Attention to action: willed and automatic control of behaviour. En: Davidson RJ, Schwartz GE, Shapiro D, eds. *Consciousness and self-regulation. Advances in research and theory*. New York: Plenum Press, 1986, vol. 4; p. 1-18.
- Schwartz ME. The cognitive neuropsychology of everyday action and planning. *Cogn Neuropsychol* 2006;23:202-21.
- Van Hoof J, Kort HSM, Van Waarde H, Blom MM. Environmental interventions and the design of homes for older adults with dementia: an overview. *Am J Alzheimers Dis Other Demen* 2010;25:202-32.

Tabla 27-4. Cuestionario de Fallos Cognitivos

CUESTIONARIO DE FALLOS COGNITIVOS					
Las preguntas siguientes se refieren a pequeños errores que todos cometemos de vez en cuando, aunque algunos suceden más frecuentemente que otros. Queremos saber con qué frecuencia le han ocurrido estos incidentes en los últimos 6 meses. Por favor, marque con un círculo la letra correspondiente.					
	Muy a menudo	Bastante a menudo	De vez en cuando	Casi nunca	Nunca
1. Lee algo y advierte que no está pensando en lo que lee y debe leerlo de nuevo	A	B	C	D	E
2. Olvida por qué ha ido de una parte de la casa a otra	A	B	C	D	E
3. No se da cuenta de las señales de tráfico cuando va por la carretera	A	B	C	D	E
4. Confunde izquierda y derecha cuando tiene que indicar una dirección	A	B	C	D	E
5. A veces tropieza con la gente	A	B	C	D	E
6. A veces olvida si ha apagado la luz, el fuego o si ha cerrado la puerta	A	B	C	D	E
7. A veces no se da cuenta de los nombres de la gente que conoce	A	B	C	D	E
8. Dice algo y después advierte que puede ser tomado como un insulto	A	B	C	D	E
9. No logra escuchar a la gente cuando a la vez está haciendo algo	A	B	C	D	E
10. Se enfada y lo lamenta	A	B	C	D	E
11. Deja durante días cartas, mensajes o e-mails importantes sin contestar	A	B	C	D	E
12. Olvida el camino de regreso en una carretera que conoce bien, pero que rara vez toma	A	B	C	D	E
13. No ve lo que quiere en un supermercado aunque esté allí el objeto	A	B	C	D	E
14. De pronto se preocupa por si ha usado una palabra incorrectamente	A	B	C	D	E
15. Tiene problemas para tomar una decisión	A	B	C	D	E
16. Olvida compromisos	A	B	C	D	E
17. Olvida dónde dejó algo, por ejemplo, un libro o un periódico	A	B	C	D	E
18. Se da cuenta de que accidentalmente tira lo que quiere conservar y conserva lo que quiere tirar (p. ej., echar el azúcar al cenicero y el sobre de papel al café o tirar la caja de cerillas llena y meter en su bolsillo la vacía)	A	B	C	D	E
19. Sueña despierto cuando debería estar atendiendo a algo	A	B	C	D	E
20. Olvida los nombres de las personas	A	B	C	D	E
21. Comienza a hacer algo y se distrae haciendo algo más de forma no intencionada	A	B	C	D	E
22. Advierte que no puede recordar algo aunque lo tenga en la punta de la lengua	A	B	C	D	E
23. Advierte que olvida lo que ha ido a comprar a la tienda	A	B	C	D	E
24. Deja caer las cosas	A	B	C	D	E
25. Advierte que no puede pensar en nada que decir	A	B	C	D	E

Tomado de Botella, 2008.

- Control inhibitorio motor y semántico, a través de la clásica prueba *Go/No-go*, en la cual el paciente tiene que realizar una acción ante un estímulo determinado e inhibir esta misma acción bajo un estímulo diferente. La vertiente semántica se consigue pidiendo al paciente que complete una frase con un claro cierre gramatical mediante una palabra ilógica –*Hayling Test*–. Por ejemplo, ante la frase: «Daniel golpeó el clavo con el...», una respuesta correcta sería «lluvia».
- Abstracción, a través de la interpretación no literal de refranes populares.

En relación con la memoria de trabajo, desde esta escala de valoración se exploran:

- Memoria de trabajo verbal: se evalúa de manera similar al subtest de Dígitos de la Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III (WAIS-III), salvo que, en este caso, se centra sólo en la manipulación de la información presentada, pidiendo al paciente que enuncie de manera inversa los números que el examinador le presenta verbalmente.
- Memoria de trabajo espacial: se usa una versión abreviada del Test de Corsi, en la que se solicita al paciente que señale, también de manera inversa, la secuencia de toques que el examinador lleva a cabo sobre cuatro cuadrados dibujados.

#### Cuestionario de Fallos Cognitivos (Botella, 2008)

Hace más de 20 años, un grupo de investigadores (Broadbent et al., 1982) empezaron a analizar los errores que cometían personas sanas en tareas simples, como, por ejemplo, al terminar de cocinar, olvidar si habían apagado la hornilla o no. Estos fallos cognitivos cotidianos parecen estar relacionados con situaciones en las que existe una sobrecarga de la memoria de trabajo, niveles atencionales disminuidos, aprendizaje incidental o atención dividida. Sin embargo, valores bajos en esta escala pueden estar indicando un funcionamiento cognitivo deficiente, que requiere, por lo tanto, una exploración más exhaustiva.

El Cuestionario de Fallos Cognitivos es la adaptación española validada (Botella, 2008) del *Cognitive Failures Questionnaire* original, que contiene 25 ítems sobre fallos cognitivos que pueden observarse en una persona. En ellos se valora su frecuencia mediante una escala de tipo Likert que va desde el 1 al 5, siendo 1 una conducta que se realiza muy a

menudo y 5 una conducta que nunca se realiza. Se trata de una prueba de autoinforme, por lo que es aconsejable administrarla a personas conscientes de su situación. Aunque la potencia estadística no es muy alta, las preguntas de este cuestionario se agrupan en tres subescalas: memoria, atención y fallos de control.

✓ Ejercicio 4. En el apartado de refranes del test *INECO Frontal Screening* se otorga 0 puntos si la persona explica el refrán de forma literal, 0,5 puntos si pone un ejemplo para explicarlo y 1 punto si da una respuesta correcta que explica el significado general.

Puntúe la respuesta en la explicación de los siguientes refranes:

- Perro ladrador, poco mordedor. *Perros que ladran mucho pero que luego no muerden.*
- A mal tiempo, buena cara. *Cuando llueve hay que poner buena cara.*
- En casa de herrero, cuchillo de palo. *Que en la casa del herrero usan el cuchillo de palo.*

✓ Ejercicio 5. En la subprueba denominada *Hayling Test*, de inhibición semántica, se pide al paciente, en primer lugar, que complete una frase con una palabra que tenga sentido. Posteriormente, se le pide que diga una palabra que no tenga ningún sentido en el contexto de la oración, que no tenga ninguna relación con ella. La puntuación para cada frase es de: 0 puntos si la palabra que completa la oración es lógica y exacta, 1 punto si la palabra tiene una relación semántica, 2 puntos si es una palabra ilógica y diferente. Calcule la puntuación global para la respuesta de Alejandro en estos tres ejemplos:

- Juan compró caramelos en el «comercio».
- Ojo por ojo y diente por «diente».
- Lavé la ropa con agua y «jabón».

✓ Ejercicio 6. A continuación se expone el Cuestionario de Fallos Cognitivos (Tabla 27-4). Como se ha explicado, existen tres subescalas dentro del propio cuestionario que corresponden a tres funciones cognitivas: memoria, atención y fallos de control. Indique los ítems que conforman cada subescala.

#### ACTIVIDAD 27-5. Neuropsicología en el cine y la literatura

##### Cinefórum

- Scott F, director. *The Lookout* (título en español: *El Vigía*). EE.UU.: Miramax Films.

en el conocimiento secuencial (errores de tipo mnésico) y una alteración en el sistema atencional supervisor, por el cual hay una dificultad en desarrollar estrategias para alcanzar el objetivo de la tarea (errores de tipo ejecutivo).

- Estrategias de rehabilitación: verbalización de los pasos que se han de seguir para superar los déficits de memoria, junto a una modificación del ambiente para reducir los déficits ejecutivos.



## ACTIVIDADES

### ACTIVIDAD 27-1. Familiarizándonos con los datos funcionales y médicos

Como se ha mencionado a lo largo del capítulo, una de las escalas más usadas para determinar el grado de autonomía de la persona es el Índice de Barthel. Con la puntuación de esta escala, es posible hacerse una idea inicial de la competencia funcional de la persona.

✓ Ejercicio 1. Según el baremo del Índice de Barthel, ¿qué grado de dependencia tendrían los siguientes pacientes?

- Paciente 1: Índice de Barthel = 89.
- Paciente 2: Índice de Barthel = 45.

✓ Ejercicio 2. Busque y defina los siguientes términos:

- Atrofia cerebral.
- Polineuropatía.
- Encefalopatía de Wernicke.

### ACTIVIDAD 27-2. Aplicando los conocimientos del capítulo

Existen varios artículos que han estudiado en profundidad el caso de F. K. y sus problemas en la vida diaria. El método de estudio ha sido solicitarle al paciente la ejecución de una actividad determinada (en un ambiente controlado) y establecer unos criterios de observación con los cuales evaluar la realización de la tarea, como llevamos a cabo con Alejandro.

✓ Ejercicio 3. Clasifique los siguientes errores de F. K. según las categorías explicadas en el capítulo:

- No echar leche al té (cultura anglosajona).
- Estar un tiempo excesivamente prolongado echando mantequilla a la tostada.
- No remover la leche una vez que le ha echado café y azúcar.
- Echar leche al bote de café.

- Apagar el hervidor eléctrico de agua, aún cuando el hervidor salta transcurrido el tiempo necesario para tener el agua hirviendo.
- Ante la petición de hacer una tostada con mantequilla y mermelada, untar una pastilla de caldo de pollo en una tostada.
- Ante la petición de hacer un té con leche, tocar y coger un paquete de sopa instantánea.
- Remover, antes de echar la leche o el agua en la taza.

### ACTIVIDAD 27-3. Aprendiendo a evaluar en neuropsicología. Principales pruebas

En este capítulo se explicará, por un lado, una escala elaborada por la Fundación INECO de Argentina, que evalúa de manera general y breve las funciones ejecutivas y la memoria de trabajo, la *INECO Frontal Screening*; y, por otro lado, el Cuestionario de Fallos Cognitivos, para la exploración de los errores que pueden repercutir en el quehacer diario de los pacientes.

#### *INECO Frontal Screening (IFS)* (Torralba et al., 2009)

El IFS es una herramienta de evaluación que agrupa una gran variedad de procesos conceptualizados dentro del funcionamiento ejecutivo para ser aplicado en pacientes con demencia y que pueden dividirse en tareas de tipo ejecutivo y en tareas de memoria de trabajo.

Entre las primeras, las subtareas ejecutivas, se encuentran:

- Programación motora: se evalúa mediante la capacidad para organizar una secuencia de movimientos, basándose en la prueba original de Alexander Luria.
- Sensibilidad a la interferencia: consiste en valorar la competencia para seguir instrucciones que son conflictivas.

tenían que asegurarse de que pudiera memorizar un párrafo de unas seis instrucciones. Una vez consolidada la información, en un primer momento se le instruyó para que usara el poema. En los ensayos siguientes, debería tener la iniciativa de usar las instrucciones por sí solo.

Con esta técnica de intervención, F. K. mejoró su ejecución, especialmente en la secuenciación de las acciones. Además, por primera vez, se mostraba una estrategia que permitía a pacientes como F. K. la posibilidad de corregir sus propios errores. Cuando aplicaba el poema, se daba cuenta de los fallos que cometía e intentaba modificar su conducta. De esta manera, por un lado, reforzaba la memoria a largo plazo para las acciones y, por otro, la secuencia temporal que éstas tenían que seguir. El mantenimiento verbal del poema a lo largo de la tarea permitía la activación del bucle fonológico que, en el caso de F. K., permanecía intacto y actuaba como una forma de memoria de trabajo, que posibilitaba monitorizar verbalmente si la secuencia y los pasos que llevaba a cabo eran los correctos.

Ante el síndrome de desorganización de la acción que se presenta en personas con demencia, una reciente revisión puso de manifiesto la importancia de **ofrecer un entorno estructurado**, donde estén a la vista sólo los utensilios necesarios para hacer la tarea (Van Hoof et al., 2010). Se ha demostrado, pues, la eficacia de eliminar objetos distractores que guarden una forma parecida a los necesarios para completar la actividad. Así, por ejemplo, organizar el armario para ofrecer en cada momento del día la ropa adecuada reduce considerablemente el número de errores en esta actividad cotidiana. No sólo hay que evitar objetos distractores, sino también almacenar y guardar utensilios de cocina y alimentos que en la mayoría de las ocasiones están condicionados a usarse de manera conjunta, como lo es el té y el hervidor eléctrico, electrodoméstico que usan frecuentemente los ingleses para hacer el té. Esta estrategia sería muy útil para centrar al paciente en su objetivo evitando distracciones. Otra de las intervenciones

administradas para mejorar la ejecución de AVD con pacientes con demencia ha sido la de presentar secuencialmente de izquierda a derecha los objetos necesarios para la tarea. De esta manera, los pacientes reducían la confusión generada y cometían menos errores a la hora de llevar a cabo una actividad cotidiana, como preparar un bocadillo o envolver un regalo (Bettcher et al., 2011).

Las modificaciones en el ambiente de las personas con síndrome de desorganización de la acción deben ser graduales y depender, en última instancia, del estado y del nivel de autonomía en el que se encuentre el paciente. Generalmente, en el caso de una demencia moderada, la realización de actividades que requieran un número elevado de pasos secuenciales se verá afectada. Por ello, la preparación de comidas caseras que necesiten completar un paso antes de iniciar el siguiente puede convertirse, en muchas ocasiones, en una fuente de confusión. Las comidas preparadas, o los platos fríos (que en la mayoría de los casos se llevan a cabo en menos pasos) pueden ser una alternativa óptima para seguir manteniendo la autonomía del paciente sin aumentar su angustia.

Como nos sucede a todas las personas, usar objetos que conocemos nos es más fácil que utilizar utensilios nuevos para realizar cualquier tarea diaria. Esta misma premisa puede aplicarse a las personas que presentan problemas en la secuenciación de AVD. Es más complejo para una persona mayor, actualmente, poner a funcionar un lavavajillas que fregar los platos a mano en un fregadero. La secuenciación de pasos de la actividad de fregar un vaso o un plato es un esquema que, en la mayoría de los casos, se ha repetido durante años y se ha consolidado en la memoria, por lo que es más sencillo de recuperar. Este hecho ha sido demostrado en un estudio reciente de pacientes con síndrome de desorganización de la acción, en el cual se constató que la presencia de objetos con formas menos familiares provocaba un aumento en el número de errores de omisión, en comparación con la presencia de objetos más prototípicos (Bickerton et al., 2007).

## RESUMEN

- Lesión inicial:
  - Juicio clínico: higroma subdural bifrontal y polineuropatía sensitiva axonal grave de probable origen carencial.
  - Hallazgo en neuroimagen (RM): higroma subdural bifrontal y una incipiente atrofia cerebral.
- Perfil neuropsicológico característico del síndrome de desorganización de la acción: gran dependencia para realizar las AVD en ausencia de déficits motores que expliquen dicha incapacidad. Habitualmente, el paciente presenta una alteración en el almacenamiento de esquemas de actividades cotidianas en la memoria y

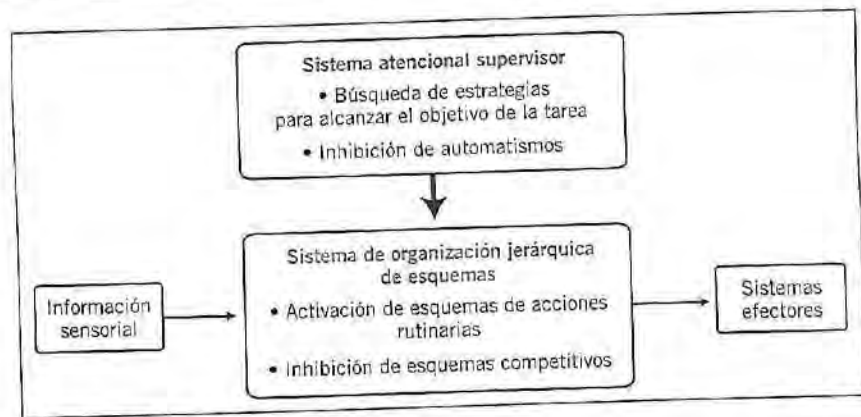


Figura 27-5. Modelo atencional de Norman y Shallice.

### Otras poblaciones con problemas cognitivos y funcionales. Personas con demencia

Junto a los pacientes con lesión frontal y temporal, las personas que padecen demencia suelen tener afectadas tanto la memoria de esquema de las acciones como las funciones ejecutivas. De hecho, uno de los criterios para el diagnóstico de una demencia —a diferencia de lo que sucede en el deterioro cognitivo leve— es la alteración significativa de la actividad laboral o social. Es por ello que esta población debe ser también objeto de estudio en relación con el impacto que tal deterioro cognitivo tiene sobre las AVD.

Diversos trabajos en pacientes con demencia de tipo Alzheimer revelan errores en la ejecución similares a los que se han expuesto en este capítulo. Giovannetti et al. (2008) describen cómo ante una determinada tarea de evaluación funcional validada en población norteamericana (*Naturalistic Action Test*), estos pacientes obtienen puntuaciones significativamente superiores en los ya citados errores de comisión y omisión de pasos. A su vez, analizando la correlación entre diferentes tipos de pruebas cognitivas y los distintos tipos de errores en una determinada actividad cotidiana descubrieron que la escala de cognición general *Mini-Mental Status Examination* predice el número de omisiones de pasos que los pacientes con enfermedad de Alzheimer cometen, mientras que una escala de control cognitivo lo hace para el conjunto de errores de comisión, como perseveraciones, manipulaciones de objetos sin objetivo, errores por sustitución de objetos, etcétera.

Ante la presentación de objetos distractores, estos pacientes llevan a cabo una pobre ejecución cuando éstos son visualmente parecidos a los útiles necesarios para completar la acción. Por ejemplo,

cuando se les presenta la sal, además del azúcar, a la hora de hacer un café. Así, estos distractores son usados y manipulados sin objetivo y pueden sustituir a los objetos apropiados cuando se está realizando la tarea solicitada. Estos errores pueden ser explicados porque, cuando un esquema particular de acción es activado, diversas representaciones de objetos son diferencialmente puestos en juego para asegurar una correcta selección de objetos dentro del esquema. De esta manera, los distractores similares a los objetos necesarios, incrementan la competición para dicha selección (Giovannetti et al., 2010).

### ■ ESTRATEGIAS DE REHABILITACIÓN COGNITIVA EN LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA

Estudios previos han mostrado que en este tipo de pacientes no basta con poner el énfasis en el objetivo que han de alcanzar, sino que es necesario también tener en cuenta el componente ejecutivo que organiza y planifica la acción, a la vez que activa los esquemas relevantes e inhibe otros competidores (Forde y Humphreys, 2002). Así, las investigaciones en las que se evaluaron estrategias de rehabilitación como presentar una foto de la actividad ya completada u ofrecer instrucciones escritas de cómo llevar a cabo la tarea en tarjetas no obtuvieron buenos resultados en un paciente con el síndrome de desorganización de la acción como F. K.

Sin embargo, uno de los programas de intervención que tuvo mayor éxito en F. K. fue el uso de **estrategias de verbalización** que permitieran guiar su conducta, para reducir los errores que cometía en la vida cotidiana. Así, F. K. se aprendió los pasos para realizar un té a modo de poema. Antes de ponerlo en práctica, los investigadores



**Tabla 27-3. Suma de tipos de errores de Alejandro para la preparación de un café con leche en dos ocasiones separadas en el tiempo**

Tipo de error	Total errores con objetos necesarios	Total errores con distractores
Sustituciones	0	2
Repeticiones	6	0
Perseveraciones	2	0
Manipulaciones	22	17
Fallos en secuenciación	0	0
Omisiones	4	-
Adiciones	0	-
Acciones tangenciales	-	0
Añadir	-	1

y frontal media y superior, y en la circunvolución occipital lateral. La evaluación neuropsicológica mostró un cociente de inteligencia de 58, muy bajo en comparación con un alumno universitario de 29 años, junto a alteraciones mnésicas y de control ejecutivo relevantes, asociadas a su lesión en zonas temporales y frontales.

La ejecución de F. K. en las AVD era muy deficitaria. En líneas generales, se observaron errores similares a los de Alejandro: omisiones y perseveraciones cuando se le presentaban sólo los objetos necesarios para completar la tarea. También se constató un error de secuenciación, alterando el orden lógico de pasos para llevar a cabo una acción determinada, como, por ejemplo, al echar

el queso en el sándwich antes de untar la mantequilla. Asimismo, las omisiones en F. K. se incrementaron significativamente cuando, además de los objetos necesarios, se mostraron otros como distractores. Este hecho se explica por la existencia de una elevada competición a la hora de seleccionar los objetos de la tarea objetivo, con la consiguiente dificultad en mantener y activar todos los pasos necesarios para completarla (Morady y Humphreys, 2009). La realización de tareas cotidianas cuando se le presentaron distractores también se vio alterada por una captura atencional hacia los distractores (Forde et al., 2010) que, incluso, hizo que el paciente tuviera que tocarlos y jugar con ellos.

#### Recuadro 27-1. Modelo atencional de Norman y Shallice y síndrome de desorganización de la acción

- ◆ Norman y Shallice (1986) plantean un modelo atencional que permite explicar cómo se llevan a cabo actividades rutinarias automáticas (Fig. 27-5). El sistema de organización jerárquica de esquemas posibilita, ante la presencia de determinados estímulos, activar un esquema de acción específico que estaría almacenado, bloqueando otros sistemas competidores y efectuando una respuesta adecuada. Si se piensa en todas las actividades que uno hace diariamente, se advierte la importancia de este sistema.
- ◆ Sin embargo, estos autores describen otro sistema, el sistema atencional supervisor, que permite superar esos automatismos y elaborar respuestas que requieren procesos más complejos. Este sistema se encargaría de responder ante situaciones novedosas o que requieren planificación, modulando, de esta manera, al sistema de organización jerárquica de esquemas. Actualmente, consideran que este sistema participaría en diversos procesos, como: memoria operativa, monitorización, rechazo de esquemas inapropiados, generación espontánea de esquemas, adopción de modos de procesamiento alternativos, establecimiento de metas, recuperación de información de la memoria episódica y marcador para la realización de intenciones demoradas.
- ◆ El síndrome de desorganización de la acción requiere una doble alteración en ambos sistemas. Si sólo está afectado el sistema atencional supervisor –lo que por lo común ocurre en pacientes con lesiones cerebrales frontales–, funcionalmente el paciente manifestará conductas de utilización y manipulaciones de objetos sin objetivo; sin embargo, sí podrá llevar a cabo acciones rutinarias que no requieran una inhibición ambiental o una planificación elaborada.

dro parecía ajeno a su error y continuó la acción preparando el café en el plato (Fig. 27-3). Este error, que *a priori* podría interpretarse como un problema perceptivo o de memoria semántica (es decir, saber para qué sirve este objeto), en realidad parecía responder a una conducta de utilización ya que, como se ha mencionado previamente, la evaluación puso de manifiesto que Alejandro conocía los objetos, los reconocía y los denominaba y conocía su uso, pero, sin embargo, parecía presentar dificultades para inhibir su comportamiento de usar esos mismos objetos cuando estaba realizando la AVD. En segundo lugar, se observó claramente el *uso de distractores* durante la tarea cuando echó dos cucharadas de mermelada al café (Fig. 27-4). En tercer lugar, mostró *perseveraciones* poniendo azúcar al café en tres ocasiones seguidas y dedicándole un tiempo prolongado e improductivo a remover la leche con la cucharilla.

En relación con los **errores de tipo mnésico**, registramos varias *omisiones* en la preparación de la tarea. Aunque Alejandro nos manifestara al final de la evaluación que él siempre solía tomar el café caliente, omitió todo el proceso de calentar la leche (poner la leche en el cazo, encender la hornilla y apagarla). El número de errores que cometió para cada categoría puede observarse en la tabla 27-3.

## ■ HACER O NO HACER: ÉSA NO ES LA CUESTIÓN

### El caso de F. K.

El término síndrome de desorganización de la acción proviene de una serie de estudios en los que se pusieron de manifiesto errores de acción a la hora de llevar a cabo diversas AVD en pacientes con lesiones cerebrales (como los errores descritos en la Tabla 27-2). Según Forde y Humphreys (2002), el mecanismo de esta disfunción conlleva, por un lado, que estos pacientes presenten un déficit en el almacenamiento de esquemas de actividades cotidianas en la memoria y en el conocimiento secuencial, y por otro lado, que manifiesten un fallo en el sistema atencional supervisor, por el cual muestran una dificultad en desarrollar estrategias para alcanzar el objetivo de la tarea (Recuadro 27-1).

Uno de los casos más citados de síndrome de la desorganización de la acción es el del paciente F. K., descrito por primera vez por Humphreys y Forde en 1998. F. K. sufrió una intoxicación por monóxido de carbono cuando estudiaba en la universidad su carrera de ingeniería. La RM reveló daños bilaterales en la circunvolución temporal



Figura 27-3. Momento en que Alejandro sustituye el plato por el vaso para hacer un café con leche.



Figura 27-4. Momento en que Alejandro, ante la orden de realizar un café, echa mermelada en las tazas.



Figura 27-2. Presentación de objetos necesarios para la acción y distractores para la evaluación funcional de Alejandro.

paciente con lesión frontal. Este tipo de pacientes llevan a cabo la mayoría de sus comportamientos motores inducidos por la exposición a estímulos presentes a su alrededor, más que por lo que ellos desearían realizar. La mera presencia de un objeto es interpretada como una orden para usarlo. Los estímulos expuestos capturan sus recursos atencionales y, aunque a menudo el paciente es consciente de tal dependencia del ambiente, asegura no poder controlarlo. Alejandro tocó cualquier

objeto que se le mostró, como los sobres del café, el azúcar o la leche, sin el objetivo de planificarse para preparar el café. Y no sólo manipulaba los objetos necesarios para preparar el café, sino que también lo hacía, sin objetivo, con el tostador, la mantequilla y la mermelada o el exprimidor que le presentamos como objetos distractores.

Uno de los errores más llamativos fue el que llevó a cabo al sustituir el vaso para echar el café por un plato que colocamos en la mesa. Alejan-

Tabla 27-2. Descripción de errores codificados para los objetos necesarios para completar la tarea y para los objetos distractores presentados

Errores con los objetos necesarios para completar la tarea
<b>Déficits perceptivos, gnósicos o de memoria semántica</b>
<i>Sustitución:</i> cambiar un objeto por otro (dentro de los objetos necesarios para la tarea) para llevar a cabo una acción o un paso. Por ejemplo, usar una taza como un cazo
<b>Déficits ejecutivos</b>
<i>Repetición:</i> volver a realizar un paso ya completado intercalando otro paso o acción. Por ejemplo, echarle azúcar al café, calentar la leche y echarle de nuevo azúcar al café
<i>Perseveración:</i> seguir realizando una acción dentro de un paso, cuando éste ya está completado. Por ejemplo, no parar de remover el café, cuando ya se ha removido lo suficiente
<i>Manipular/tocar sin objetivo:</i> tantear objetos sin tener la intención de usarlos para llevar a cabo una acción o un paso o para organizar el espacio
<i>Adición:</i> añadir un paso con los objetos que no es necesario para la tarea. Por ejemplo, echar leche primero en la taza y después en el cazo para calentarla
<i>Fallos en secuenciación:</i> llevar a cabo los pasos de la tarea de una manera ilógica y no funcional. Por ejemplo, calentar el cazo en la hornilla, antes de poner la leche
<b>Déficits mnésicos</b>
<i>Omisión de pasos:</i> prescindir de pasos necesarios para completar una tarea. Por ejemplo, no calentar la leche a la hora de preparar un café
Errores con los objetos distractores
<b>Déficits ejecutivos</b>
<i>Repetición, perseveración, sustitución y manipular/tocar sin objetivo:</i> véase antes
<i>Acciones tangenciales:</i> acciones completas que se llevan a cabo con los objetos distractores. Por ejemplo, ante la orden exclusiva de hacer un café, el paciente también hace una tostada
<i>Añadir una acción con objetos distractores a la acción objetivo:</i> sumar acciones a la tarea objetivo. Por ejemplo, en el caso del café, incorporar acciones ilógicas usando los objetos distractores que se presentan

los procesos perceptivos se hallaban preservados, así como la denominación y las praxias ideomotoras. Los déficits se centraban especialmente en el área mnésica, tanto a corto como a largo plazo, con un número elevado de intrusiones de palabras no presentadas anteriormente, así como una grave alteración en el aprendizaje verbal. Las puntuaciones de las pruebas destinadas a valorar funciones ejecutivas (control cognitivo, planificación, inhibición, fluidez) fueron significativamente inferiores a las de su grupo normativo. Como era de esperar, la memoria de trabajo, en estrecha relación con los procesos de atención ejecutiva, se encontraba también afectada.

### Actividades de la vida diaria. Evaluación funcional

Dentro de las AVD se distinguen dos grandes grupos. Por un lado, se encuentran las AVD *básicas* (AVDB), dedicadas a cuestiones fundamentales e imprescindibles para vivir, ya que en una jerarquía de necesidades por debajo de ellas sólo se situarían las funciones vegetativas (respiración, mantenimiento del latido cardíaco). Este grupo de actividades tienen carácter personal, estableciéndose como acciones de automantenimiento y autocuidado íntimo, sin la intención de interactuar con el entorno. Algunos ejemplos son la capacidad para alimentarse (el simple hecho de comer) o la de realizar la higiene corporal. Por otro lado, se distinguen las AVD *instrumentales* (AVDI), definidas como acciones más complejas orientadas a la relación con el ambiente, como el uso del teléfono, el manejo y control sobre la medicación o ser capaz de pagar una factura. En esta categoría también se incluyen las actividades de preparación de la comida, ya que requieren habilidades con un mayor número de componentes (Moruno y Romero, 2006).

A menudo, para valorar la competencia en esta área suele usarse el Índice de Barthel de AVDB (Collin et al., 1988), mientras que la Escala de Lawton y Brody mide el grado de independencia en las AVDI (Lawton et al., 1982). Estas escalas permiten conocer el nivel funcional del paciente de manera categorial —realiza la actividad, la realiza con ayuda o no la realiza—, pero no ofrecen información sobre el modo de su ejecución ni sobre los factores causales de la incompetencia de la persona (es decir, problemas en las habilidades físicas, cognitivas o por causas ambientales). Como se verá a lo largo de este capítulo, además de prestar atención a las alteraciones motoras, es

fundamental analizar la existencia y las características de cualquier déficit cognitivo subyacente a una situación de dependencia.

Al ingresar en el hospital, Alejandro presentaba una puntuación de 15 sobre 100 en el Índice de Barthel. Esta puntuación manifestaba un grado total de dependencia. Así, no podía realizar ninguna actividad, salvo el vestido, la deambulación y el traslado de una silla a la cama, en las cuales necesitaba supervisión o una pequeña ayuda física por parte de otra persona. Sin embargo y a pesar de poder andar y tener las capacidades motoras requeridas para vestirse con ayuda, era incapaz de comer o de ir al baño solo. ¿Qué es lo que impedía a Alejandro coger una cuchara y comer? ¿Qué pasaba cuándo Alejandro iba al baño y no era capaz de asearse?

Con el objetivo de realizar una evaluación funcional exhaustiva que nos ayudase a delimitar los posibles déficits cognitivos que explicasen este grado de dependencia, se observó y registró el desarrollo y la ejecución de Alejandro en varias tareas cotidianas. Debido a que, actualmente, no existen baterías comportamentales estandarizadas en español que permitan analizar el impacto de dichos déficits cognitivos en las AVD, diseñamos una tarea experimental (en un ambiente controlado) donde presentábamos los objetos fundamentales para completar la tarea de preparar un café con leche (taza, leche, hornilla, etc.), además de objetos distractores que guardaban relación semántica con la tarea solicitada, pero que no eran necesarios para realizarla (exprimidor, tostadora, etc.) (Fig. 27-2). Para el posterior análisis de la ejecución de la tarea, se llevó a cabo el registro de los diferentes tipos de errores cometidos por el paciente. Previamente, comprobamos que Alejandro era capaz de reconocer, denominar y describir el uso de los diferentes objetos mostrados. La codificación de los errores se basó en la clasificación propuesta por una de las autoras más importantes en esta área de trabajo: Myrna Schwartz (2006). Aunque aún es necesaria más investigación para poder asociar de modo sistemático los procesos cognitivos subyacentes a los diferentes tipos de alteraciones en la ejecución de las AVD, sí es posible clasificar y cuantificar, de manera objetiva, los distintos tipos de errores que se cometen. En la tabla 27-2 pueden observarse las descripciones de todos los errores codificados.

Ante la petición de preparar exclusivamente un café con leche, Alejandro exhibió varios **errores ejecutivos**. En primer lugar, una grave *conducta de utilización*. La conducta de utilización la describió por primera vez L'Hermite en 1983 en un

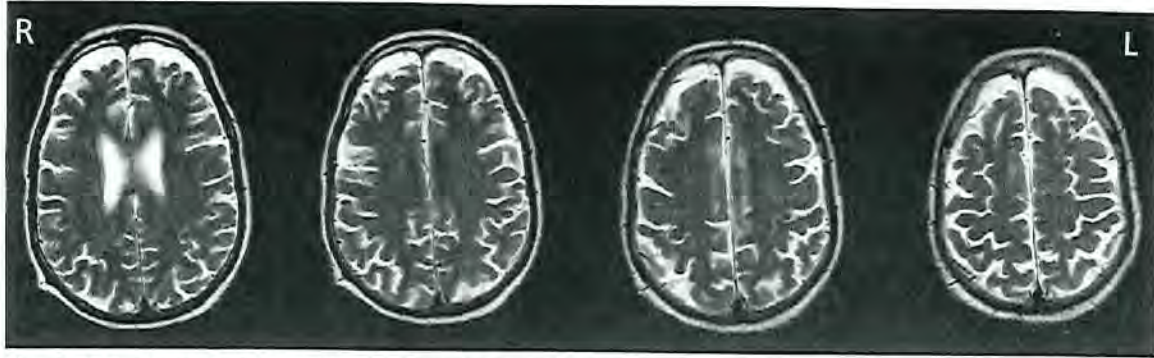


Figura 27-1. Resonancia magnética de Alejandro que muestra el higroma subdural bifrontal.

Una vez mejorada la situación clínica expuesta, fue derivado al Hospital Universitario San Rafael, donde fue evaluado para continuar la rehabilitación funcional. Sin embargo, debido precisamente a las mínimas secuelas motoras que presentaba, tal proceso de rehabilitación física duró únicamente de 1 mes, y cuando fue dado de alta hospitalaria su marcha era autónoma con un andador y requería mínima ayuda para subir escaleras. Nos encontramos así ante la situación, descrita con anterioridad, en la que los tiempos de la rehabilitación y los ingresos hospitalarios se centran de manera casi exclusiva en las alteraciones motoras, subestimando los déficits cognitivos que impactan de forma dramática en la vida diaria de los pacientes, que requieren una exploración exhaustiva y una intervención neuropsicológica específica.

### Evaluación neuropsicológica inicial

En nuestra primera entrevista observamos que Alejandro era una persona colaboradora y que podía mantener un nivel de alerta suficiente para entablar una conversación. Se mostró desorientado en tiempo y espacio, con tendencia a confabular. Sin embargo, tanto la expresión como la comprensión del lenguaje eran normales. Durante la evaluación y en las primeras sesiones constatamos cómo atribuía a la torpeza manual muchos de sus problemas para llevar a cabo las AVD.

Dado el tiempo de estancia programado por el servicio de rehabilitación, escogimos pruebas de aplicación rápida pero que permitieran abordar la mayoría de las funciones cognitivas (Tabla 27-1). De manera general, las capacidades cognitivas de Alejandro eran deficitarias. No obstante,

Tabla 27-1. Evaluación neuropsicológica de Alejandro

Función evaluada	Parámetros	Prueba utilizada	Resultado
<b>Cognición general</b>		<i>Mini-Mental State Examination</i>	Alterado
<b>Percepción</b>		Test de Poppelreuter	Normal
<b>Lenguaje</b>	Denominación	Test de las Fotos	Normal
<b>Praxias</b>	Ideomotoras	Subprueba de praxias del Test Barcelona	Normal
<b>Memoria</b>	Memoria de trabajo	Subtest de Dígitos (WAIS-III) Índice de Memoria de Trabajo del <i>INECO Frontal Screening</i>	Normal-bajo Alterado
	Verbal	Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal de Rey Curva de aprendizaje Intrusiones Recuerdo inmediato Recuerdo demorado	Muy alterado Muy alterado Muy alterado Muy alterado
	Visual	Recuerdo libre del Test de las Fotos	Muy alterado
<b>Funciones ejecutivas</b>	Cribado global	<i>INECO Frontal Screening</i>	Muy alterado
	Fluidez	Letra «S» Animales	Normal-bajo Alterado
	Planificación	Búsqueda de llaves (BADS)	Muy alterado

BADS: *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*; WAIS-III: Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III.

es necesario que *recuerde la secuencia* de acciones completa y así evite la omisión de algún paso (memoria sobre la estructura jerárquica y organizada de la acción). Resulta imprescindible, además, que se encuentren preservadas las *funciones atencionales y ejecutivas*, de modo que inicie la acción por sí mismo, realice la secuencia de acciones en el orden correcto, asocie cada utensilio a su función, evitando la repetición de un paso ya realizado (inhibición de perseveraciones) o la producción de conductas automáticas hacia otros estímulos relacionados que estén al alcance (p. ej., un salero) pero que no forman parte de la actividad concreta que se desea llevar a cabo (inhibición de conductas de utilización). Por último, es importante que la persona tenga preservadas sus funciones de tipo *metacognitivo*, como detectar la ejecución de un error y corregirlo espontáneamente (monitorización del error) o dar por terminado un paso o la tarea completa (recordar y alcanzar el objetivo).

De esta forma, la importancia de la ejecución autónoma de las AVD, y su afectación cuando se producen alteraciones cognitivas, ofrece al campo de la neuropsicología su enfoque más ecológico. Expondremos para ilustrarlo el caso de Alejandro, un fontanero de profesión de 71 años de edad, que sufrió un hígroma subdural bifrontal. Su elección viene motivada por ser un paciente que no presentaba alteraciones motoras importantes que impidieran una correcta ejecución de las AVD. Tampoco tenía déficits significativos de comunicación y, dado que durante su estancia hospitalaria no necesitaba realizar la mayoría de las tareas cotidianas tales como cocinar o vestirse, era muy probable que su dependencia pasase desapercibida para los profesionales con los que trató. Sin embargo, como vamos a observar a lo largo de este capítulo, los problemas a la hora de inhibir el uso de objetos irrelevantes y acciones que no iban encaminadas a la tarea objetivo, además de las dificultades en planificación y secuenciación de acciones, se convirtieron en un motivo fundamental de incompetencia diaria una vez que el paciente recibió el alta hospitalaria y volvió de nuevo en casa.

## ■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. CUANDO LOS OBJETOS MANDAN

### La lesión. Primeros informes

Alejandro vivía en una pequeña población rural. No presentaba antecedentes médicos de interés, aunque exhibía un consumo abusivo y crónico de

alcohol. Sin embargo, era un hombre totalmente autónomo, que realizaba su trabajo sin problemas y se relacionaba de forma adecuada con familiares y amigos. El motivo que lo llevó a acudir al hospital de la ciudad más cercana fue la aparición de episodios de mareos, náuseas, vómitos y parestesias en los cuatro miembros. A lo largo de casi 2 meses y tras varias visitas a los servicios de urgencias, comenzó con dificultades para caminar y, con posterioridad, para usar y manipular objetos con las manos. Finalmente, empezó a presentar deterioro cognitivo progresivo con una clara desorientación y fallos de memoria, pero sin alteraciones conductuales ni incontinencia de esfínteres, mostrando una afectación global de su estado general y una pérdida de peso importante (de unos 7 kg), hasta el punto de hacerse por completo dependiente para las AVD.

Con el conjunto de síntomas presentado, Alejandro fue derivado al Servicio de Neurología del Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada para ampliar el estudio del cuadro. Allí ingresó muy delgado, desorientado en tiempo y espacio, con un lenguaje fluctuante y a ratos confuso. Presentaba una tetraparesia flácida de predominio distal. Era capaz de llevarse la mano al vértex (punto más elevado del cráneo), pero su tendencia era a tener las manos caídas (4-/5 proximal y 3-/5 distal). Asimismo, flexionaba ambas piernas aunque apenas movía los dedos (3+/5 proximal y 3-/5 distal), y tenía abolido el reflejo osteotendinoso y disminuida la sensibilidad superficial y profunda.

Le realizaron una tomografía computarizada (TC) craneal, en la que se observó un hígroma subdural bifrontal. No se pudo conocer con exactitud su origen, ya que la familia no recordaba ninguna caída o golpe en la cabeza en torno a la aparición de los primeros síntomas. En la resonancia magnética (RM), además del hígroma subdural bifrontal, se halló una incipiente atrofia cerebral, con un ligero aumento de tamaño de los surcos corticales de carácter generalizado, junto a alguna pequeña imagen en la sustancia blanca de ambos hemisferios compatible con cambios leucoaraióticos (Fig. 27-1). Además, un electromiograma (EMG) reveló la presencia de una polineuropatía sensitiva axonal grave. Aunque los niveles de vitamina B<sub>12</sub> y ácido fólico se encontraban dentro de intervalos normales, se sospechó una polineuropatía axonal de origen carencial y encefalopatía de Wernicke incompleta, por lo que se comenzó tratamiento con tiamina y ácido fólico, así como rehabilitación fisioterapéutica.

# Síndrome de desorganización de la acción

*Café servido en plato llano*

M. Rodríguez Bailón y M. J. Funes Molina

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Comprender la importancia y la variedad de los diferentes procesos cognitivos requeridos para llevar a cabo las actividades de la vida diaria.
- Analizar el patrón de errores manifestados en una actividad de la vida diaria y los procesos cognitivos subyacentes.
- Conocer diferentes pruebas de competencia funcional y escalas específicas de funcionamiento ejecutivo.
- Plantear una intervención con pacientes que presentan el síndrome de desorganización de la acción.

## ■ INTRODUCCIÓN

En la sociedad actual, el desarrollo médico y científico ha permitido que la esperanza de vida de personas con distintas enfermedades adquiridas en la edad adulta crezca de manera exponencial. De forma paralela, los cambios demográficos y sociales han derivado en un incremento progresivo de la edad de la población, lo que ha supuesto un aumento considerable del número de personas mayores de 65 años quienes, a su vez, presentarán una mayor probabilidad de sufrir demencia o ictus. Estas circunstancias conllevan una cifra creciente de personas en situación real y potencial de dependencia para ejecutar sus tareas cotidianas, las denominadas actividades de la vida diaria (AVD), requiriendo la ayuda de otro para llevarlas a cabo. En España se ha situado el cálculo en torno a 2,8 millones de personas (el 6,7 % de la población) en dicha situación (Instituto Nacional de Estadística, 2008).

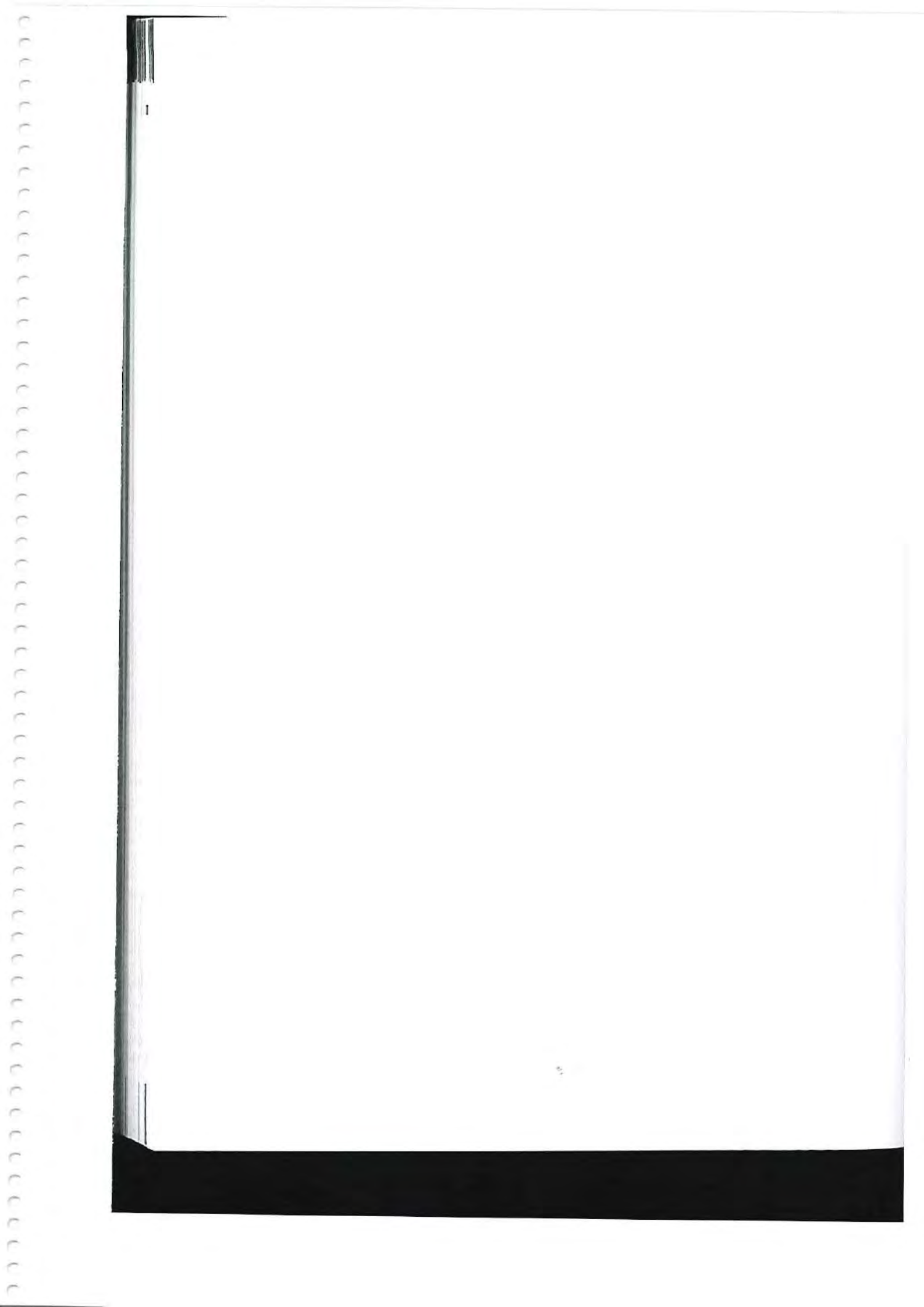
Las AVD se definen como aquellas actividades orientadas hacia el autocuidado y que se llevan a

cabo interactuando con el ambiente cercano (Moruno y Romero, 2006). De esta manera, abarcan el cuidado personal, las tareas domésticas, el mantenimiento del espacio vital, el manejo y control de los recursos económicos y las conductas adecuadas para el acceso a los distintos recursos del entorno.

Si bien existe un mayor desarrollo científico y tecnológico sobre los aspectos que producen, aumentan o reducen la dependencia de carácter físico en las distintas AVD, el incremento de pacientes con daño cerebral adquirido (o con enfermedades neurodegenerativas) está poniendo de manifiesto la relación sistemática entre las alteraciones de tipo cognitivo y la referida dependencia en las AVD. Por ejemplo, si se consideran las funciones cognitivas que una persona requiere para ser independiente a la hora de preparar una simple tostada, es primordial que sea capaz de *reconocer visualmente* los útiles implicados, como el cuchillo, el pan o el tostador (gnosias visuales) o que sepa *cómo* agarrar y cortar el pan e introducirlo en la tostadora (praxias ideomotoras). Igualmente







# El trabajo en un centro de día de atención al paciente con daño cerebral adquirido

F. Román Lapuente, M. J. Rabadán Pardo y M. P. Sánchez López

## OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Adquirir una visión histórica acerca de la evolución del concepto y el abordaje de las personas con discapacidad.
- Informarse sobre la situación real de la atención al daño cerebral adquirido en España.
- Tener una visión actual del marco teórico sobre el que se fundamenta la necesidad de crear servicios específicos para la rehabilitación del paciente con daño cerebral adquirido, así como mostrar la forma en la que este tipo de servicios facilita dicha rehabilitación.
- Conocer la estructura y la función de un centro especializado en la atención al daño cerebral adquirido.
- Reconocer la importancia de incluir a la familia en el proceso rehabilitador.

## ■ INTRODUCCIÓN

La atención al paciente con daño cerebral adquirido, especialmente en los casos en que las secuelas cognitivas y conductuales interfieren de forma significativa en la autonomía de la persona para poder llevar una vida dentro de los límites que pueden considerarse normales, ha despertado en los últimos 20 años un creciente interés por parte de todos los gobiernos a nivel internacional. Los avances acaecidos en las ciencias biomédicas en general y en las neurociencias en particular han dado paso a un aumento en la esperanza media de vida tanto de la población general como de las personas afectadas por un daño cerebral adquirido. Sin embargo, el tratamiento de los efectos de las secuelas de dicho daño, sobre todo en los casos en que los problemas referidos cognitivos y conductuales obstaculizan la capacidad de la persona

para autogobernar de manera eficaz su vida, no ha experimentado una evolución semejante.

Con el fin de conseguir la máxima autonomía y una mejor integración al medio familiar y social, la rehabilitación del paciente con daño cerebral adquirido debe iniciarse lo antes posible, normalmente durante la fase de hospitalización (aguda) y continuar en las fases subaguda y crónica. No obstante, dado que la situación clínica va modificándose con el paso del tiempo, las necesidades rehabilitadoras irán también evolucionando, confiriéndole al proceso rehabilitador un carácter dinámico y sujeto a continua revisión. Serán las necesidades del propio paciente las que determinen tanto el momento más adecuado para iniciar o modificar la rehabilitación, como la cantidad y los tipos de programas aplicados. Por ello, la atención individualizada y el seguimiento continuo y detallado de los progresos del paciente se convierten en la piedra angular de

la actividad rehabilitadora. Desgraciadamente, esto no siempre es posible, bien por la falta de servicios que atiendan las consecuencias del daño cerebral adquirido, bien por cuestiones económicas que limitan el acceso a dicha atención.

Se estima que 9 de cada 1.000 personas con daño cerebral adquirido –inicialmente un cuadro agudo– presentarán secuelas de carácter crónico. En España, el número total de personas en esta situación era de 420.000 en 2008, de las cuales un tercio tenía una edad inferior a 65 años. En mayor o menor grado, todas ellas requerían reorientar sus vidas y adaptarse a su nueva situación, con los cambios que ello supone en valores, creencias, conductas y definición de objetivos en relación a su futuro.

La enorme cantidad de factores que intervienen a la hora de comprender los procesos de recuperación funcional tras el daño cerebral convierten la actividad rehabilitadora en una tarea extremadamente compleja. Christensen (2011) señala los siguientes factores de los que depende la efectividad del proceso rehabilitador: *a)* relacionados con la propia lesión cerebral: tipo, tamaño y localización; *b)* relacionados con el paciente: edad, inteligencia, personalidad, antecedentes socioculturales, motivación, emoción, afectaciones específicas o hechos traumáticos anteriores a la lesión, y *c)* relacionados con el proceso rehabilitador: experiencia de los terapeutas, su compromiso, sus habilidades y sus ideas constructivas y creativas, así como la capacidad de colaboración integrada entre los diferentes miembros del equipo de trabajo.

En los últimos años se está prestando especial atención a la elaboración de programas basados en las diferencias individuales y, por lo tanto, adaptados de forma particular a las características de cada paciente (Ben Yishay y Diller, 2011). Esta manera de abordar el proceso rehabilitador (enfoque holístico o biopsicosocial) considera que el daño cerebral afectaría a quien lo padece de forma global, en sus componentes físicos, cognitivos, conductuales, emocionales, familiares, sociales y laborales, requiriéndose la utilización de una metodología integradora y de un equipo interdisciplinar adecuadamente coordinado.

Puesto que la finalidad de todo proceso rehabilitador es la adaptación de la persona a su nueva situación, aumentando al máximo posible las capacidades potenciales para su funcionamiento, los profesionales encargados de la rehabilitación deben poseer un adecuado conocimiento sobre la causa de los síntomas, las limitaciones y el posible pronóstico evolutivo, y prestar especial atención al impacto que estos factores tienen en los ámbi-

tos personal, familiar y social. La familia es vista como un sistema afectado y, en consecuencia, requiere también un soporte rehabilitador con el fin de conseguir, a su vez, la mejor adaptación posible a la nueva situación y contribuir al proceso de recuperación del familiar lesionado.

## ■ SITUACIÓN DEL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN ESPAÑA

La atención al paciente con daño cerebral adquirido es todavía en nuestro país una asignatura pendiente. La falta de datos estadísticos concretos sobre este tipo de población, la necesidad de elaborar un marco de actuación específico que englobe la heterogeneidad de este tipo de afección, el desarrollo de estrategias concretas de actuación a nivel público, privado o mixto, así como la urgente demanda de integrar los aspectos sanitarios y sociales, son algunas de las principales dificultades a la hora de establecer la respuesta más adecuada a estas personas.

Con anterioridad al 2005, las asociaciones de personas afectadas por daño cerebral adquirido y sus familiares presentaron de manera formal una serie de quejas al defensor del pueblo, en concreto en lo referente a la casi inexistencia de servicios o centros específicos para el tratamiento rehabilitador una vez superada la fase de hospitalización. Puesto que el daño cerebral adquirido es un problema no sólo sanitario sino también social, las mencionadas asociaciones reclaman a los responsables de los servicios sociales que emprendan acciones para crear y dotar centros de día y otros recursos públicos de apoyo a estas personas y a sus familias. Si bien desde el punto de vista médico un número importante de personas afectadas por daño cerebral adquirido pueden volver a recuperar la movilidad o el habla, en mayor o menor grado, las secuelas más discapacitantes son aquellas que interfieren de forma significativa en la vida familiar y social: problemas de conducta, alteraciones emocionales y de personalidad, dificultades para organizar las actividades de la vida diaria (AVD), déficits en la capacidad de reflexión y razonamiento, así como problemas en la adquisición de nuevos aprendizajes. Estos aspectos convierten a la persona afectada en discapacitada y dependiente, con una importante restricción de su funcionalidad en la vida diaria. Frente a la rápida identificación y fácil comprensión de las consecuencias relacionadas con los problemas de tipo físico, de movilidad o de habla, los problemas derivados del funcionamien-

to cognitivo y psicológico del paciente son más difíciles de evidenciar, comprender y, por lo tanto, de asumir, y producen efectos negativos y, en muchos casos, devastadores en los ámbitos personal, familiar y social. Este hecho ha propiciado que al daño cerebral adquirido se lo conozca como «discapacidad oculta» (Recuadro 29-1). Mientras que las ciencias biosanitarias relacionadas con el daño cerebral adquirido han experimentado un avance significativo en las dos últimas décadas, concretamente en el ámbito de la pronta y específica intervención, en el ámbito del proceso rehabilitador de las secuelas derivadas de dicho daño no se ha producido un desarrollo paralelo.

Ante esta situación, en 2004, el defensor del pueblo encargó un informe técnico sobre la realidad sanitaria y social en relación con el daño cerebral adquirido que salió a la luz pública en 2005 (*Daño cerebral sobrevenido en España: un acercamiento epidemiológico y sociosanitario*). En él se aborda la problemática general de este tipo de afectación, recogiendo aspectos de tipo epidemiológico, preventivo, sanitario y terapéutico. Además, incluye una serie de recomendaciones a los ministerios relacionados con la sanidad y los asuntos sociales y un conjunto de propuestas que permitan enmarcar la realidad concreta y las necesidades específicas de la persona que ha sufrido un daño cerebral adquirido. Éste es contextualizado de la siguiente manera en dicho informe:

Nos encontramos ante una discapacidad mixta, poco conocida y emergente, responsable de un importante porcentaje de las grandes minusvalías en nuestro tiempo, así como de las personas que precisan ayuda de terceras personas, en especial por la pérdida de las funciones organizativas. Esta tendencia resulta convergente entre los países de nuestro entorno, planteando desafíos de atención tanto en el ámbito de la salud como en el del bienestar social (p. 13).

Y continúa diciendo:

La dependencia de terceras personas, situación habitual en un margen amplio de afectados por el daño cerebral sobrevenido, introduce, pues, un handicap añadido en su vida, así como necesidades específicas de apoyo para la vida activa o la protección. A la hora de definir la dependencia, el Consejo de Europa, en su Recomendación R (98)9 de 1998, refiere: «aquél estado en que se encuentran las personas que, por razones ligadas a la falta o a la pérdida de autonomía física, psíquica o intelectual, tienen necesidad de asistencia y/o ayudas importantes a fin de realizar los actos corrientes de la vida diaria». La pérdida de las capacidades para el autogobierno, al verse con frecuencia trastornadas funciones como la memoria inmediata o la capacidad

de planificar una acción sencilla (aseo, vestido, orientación), convierte a las personas con daño cerebral sobrevenido, cuando se dan estas circunstancias, en uno de los colectivos más vulnerables y expuestos a procesos de exclusión social, junto con sus familias (p. 13-14).

En 2008, el Instituto Nacional de Estadística (INE), en colaboración con el Ministerio de Sanidad y Política Social, a través de la Dirección General de Coordinación de Políticas Sectoriales sobre la Discapacidad, el Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO), la Fundación ONCE, el Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad (CERMI) y la Confederación Española de Organizaciones en favor de las Personas con Discapacidad Intelectual (FEAPS), realizó la segunda Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia (EDAD, 2008). El principal objetivo era obtener un conocimiento adecuado y realista sobre la situación de las personas dependientes, con la finalidad de elaborar una base de información a través de la cual el Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD), creado en 2006, pudiera orientar las políticas referentes a la promoción de la autonomía personal y la prevención de las situaciones de dependencia. Con la creación del SAAD se regularon por primera vez en nuestro país, en el ámbito de los servicios sociales, ambos aspectos: la atención a personas en situación de dependencia y la promoción de su autonomía personal. El conocimiento de cuántas personas se encuentran en situación de dependencia, qué tipo de limitaciones tienen, con qué grado de afectación, qué tipo de ayudas están percibiendo, cuál es su realidad familiar y social, cómo es su calidad de vida, qué tipo de apoyo familiar reciben, qué posibilidades tienen de acceder al ámbito laboral o qué tipo de barreras son las que se encuentran en su vida diaria para poder llevar una vida digna, serían algunas de las cuestiones básicas y necesarias que se han de identificar para el establecimiento de las estrategias eficaces de intervención.

#### ■ EL CENTRO DE DÍA COMO RECURSO ASISTENCIAL PARA PERSONAS DEPENDIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

La persona con daño cerebral adquirido, así como su entorno familiar y social, deberá hacer frente a las nuevas circunstancias derivadas de su condición de salud. Su adaptación dependerá de los diferentes modelos de atención o asistenciales

## Recuadro 29-1. Daño cerebral adquirido y discapacidad

- ◆ El concepto de salud, centrado inicialmente en el bienestar físico y en la ausencia de enfermedad, es entendido hoy día como una condición en la que también se incorpora el bienestar psíquico y social. La salud es conceptualizada, pues, como un elemento positivo e integrador del hombre en la sociedad. En 1980, la Organización Mundial de la Salud (OMS) publicó la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (CIDDDM) como un instrumento subordinado a la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE), a través del cual podían agruparse las consecuencias de las enfermedades y sus repercusiones en la vida del individuo (la versión española fue traducida en 1983 por el Instituto de Mayores y Servicios Sociales [IMSERSO]).
- ◆ Se introdujeron tres conceptos básicos –deficiencia, discapacidad y minusvalía– que proporcionan una nueva forma de considerar la referida condición de salud de la persona. Se trata de un modelo lineal en el que una deficiencia (anormalidad estructural, fisiológica o psicológica) produce una discapacidad (deterioro o ausencia de la capacidad para realizar una actividad en la forma o dentro del margen que se considera normal para una persona) y ésta una minusvalía (desventajas experimentadas por el individuo a la hora de su participación social).
- ◆ Con el paso del tiempo se fueron identificando diversas limitaciones de este modelo, que llevaron a cuestionar su utilidad para abordar de forma eficaz la complejidad que encierra en sí el fenómeno de la discapacidad, la persona con discapacidad y la función que desempeña el entorno físico y social en el proceso discapacitante. Básicamente, estas críticas se resumen en dos puntos básicos:
  - La discapacidad no puede ser abordada únicamente desde un modelo lineal, pues no siempre existe una causalidad directa entre la deficiencia, la discapacidad y la minusvalía. Los factores contextuales son relevantes para su comprensión. Así, por ejemplo, una persona con una afectación mental por el hecho de estar hospitalizada ve limitada su participación social, lo que podría repercutir en una pérdida de hábitos relacionados con las actividades de la vida diaria (AVD) y producirle una discapacidad.
  - La clasificación del estado de salud de la persona se establecía desde un abordaje negativo, concediéndose más relevancia a los aspectos que se encontraban limitados o se habían perdido que a los que se encontraban conserva-
- dos, lo que podía estigmatizarla o predisponerla hacia una actitud negativa en su desarrollo personal y social. Una persona con paraplejía (deficiencia) tiene una importante limitación en su movilidad, pero por ello no tiene que dejar de realizar actividades que no supongan el uso de sus piernas. Sin embargo, si a la persona con esta deficiencia y este tipo concreto de discapacidad le da vergüenza salir a la calle y mantener relaciones con otras personas o no se le proporcionan las ayudas técnicas o humanas necesarias (p. ej., silla de ruedas), se verá confinada a permanecer en su casa y, por consiguiente, a padecer una discapacidad o una minusvalía en otros ámbitos distintos al de la movilidad.
- ◆ En 2001, tras 4 años de trabajo en la modificación del CIDDDM, la OMS publicó la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF), con la finalidad de proporcionar una visión más positiva de las personas en desventaja y, al mismo tiempo, reducir al mínimo los problemas asociados a la estigmatización y marginación. Las desventajas que presentaría una persona con daño cerebral adquirido son entendidas como el resultado no sólo de las condiciones intrínsecas de salud del individuo, sino de la interacción entre éstas, el entorno físico y el contexto social. Desde esta perspectiva se introduce una serie de innovaciones terminológicas, como *bienestar* (concepto general de cosas que se necesitan para vivir bien y engloba todos los aspectos de la vida humana: físicos, psíquicos y sociales), *condición de salud* (término con carácter genérico que incluye la enfermedad, ya sea aguda o crónica, como consecuencia de una lesión, trastorno, traumatismo, embarazo, envejecimiento, predisposiciones genéticas o anomalías congénitas) y *discapacidad* (limitaciones presentes para llevar a cabo una determinada actividad o participar en la sociedad).
- ◆ Puesto que el bienestar es subjetivo, puede representar diferentes cosas para cada individuo. Para unos residirá en aspectos económicos, para otros en cuestiones de salud, para otros en elementos de tipo social y para otros en una combinación de algunos o todos. En el contexto del daño cerebral adquirido, la salud y los componentes sociales suelen tener un gran impacto en la persona que lo sufre. Articular estos dos elementos es una tarea aún no concluida, especialmente por la desconexión que suele existir entre los sistemas de atención sanitaria y los de atención social. No obstante, en la actualidad parece existir un esfuerzo por coordinar ambos elementos y conseguir un

Continúa

## Recuadro 29-1. Daño cerebral adquirido y discapacidad (cont.)

verdadero y efectivo «bienestar sociosanitario» en la población con afectaciones cerebrales.

- ◆ Por otra parte, la discapacidad ha de considerarse como un fenómeno universal y, en cierta medida, intrínseco a la naturaleza humana. Sin embargo, mientras que un individuo «normal» puede disponer de un amplio abanico de posibilidades para realizar una elección acorde a sus dificultades, la persona con daño cerebral adquirido no tiene tantas opciones, sobre todo cuando sus dificultades residen en aspectos emocionales, comportamentales y cognitivos que interfieren de manera signi-

ficativa en la capacidad de autogobierno y el ajuste social. Desde esta perspectiva, la discapacidad podría considerarse una variable dependiente de las diferentes posibilidades de elección: a mayores posibilidades, menor discapacidad, y a menores posibilidades, mayor discapacidad.

- ◆ La CIF explica, pues, la discapacidad como la resultante de la interacción de las limitaciones del individuo con el entorno y el contexto sociocultural, señalando que los contextos sociales deben ofrecer más y diferentes posibilidades de interacción a estas personas, es decir, eliminar barreras.

y de los principios que los rijan. Para dicha atención a estas personas, el SAAD contempla cinco tipos de servicios y tres prestaciones. En relación a los servicios, éstos son: *a)* prevención y promoción de la autonomía personal; *b)* teleasistencia; *c)* ayuda a domicilio; *d)* centros de día y de noche, y *e)* atención residencial. En cuanto a las prestaciones considera: *a)* prestación económica vinculada al servicio; *b)* prestación económica para cuidados en el entorno familiar, y *c)* prestación económica de asistencia personal.

#### Concepto de centro de día

En España contamos con un Centro Estatal de Referencia para el Daño Cerebral (CEADAC) creado en 2002 y dependiente del IMSERSO, con la finalidad de proporcionar un marco de actuación nacional en relación con el daño cerebral adquirido. Desde este centro se ofrecen periódicamente informes técnicos dedicados al estudio y difusión de modelos de trabajo adaptados al daño cerebral adquirido. En 2007 se publicaron dos documentos en paralelo: «Modelo de atención a las personas con daño cerebral» y «Centro de día para personas con daño cerebral adquirido». Los objetivos de estos trabajos se dirigen a la prevención y el tratamiento de las complicaciones derivadas de la lesión cerebral, la rehabilitación de las discapacidades resultantes, la selección y el entrenamiento en el uso de ayudas externas, el diseño de las adaptaciones del entorno, el entrenamiento para la reincorporación al mundo laboral, la promoción de la participación social, la atención a la sobrecarga de los familiares, la provisión de una vivienda digna, la formación a cuidadores de personas con daño cerebral y el apoyo psicoterapéutico a familiares.

El primer documento («Modelo de atención a las personas con daño cerebral») establece un marco general sobre el daño cerebral adquirido en el que se explicita la forma en que debe prestarse atención a las personas afectadas desde el momento en que se inicia el proceso rehabilitador y mientras exista necesidad de apoyo en su reinserción social. Además, considera un aspecto muy importante en la atención al paciente con daño cerebral adquirido: la puesta en marcha de una red coordinada de servicios sanitarios y sociales centrada tanto en las personas afectadas como en sus familias. El segundo documento («Centro de día para personas con daño cerebral adquirido») tiene su foco de interés específicamente en el recurso denominado *centro de día*, considerado como un dispositivo de atención diurna cuyo objetivo principal es la atención y el cuidado a la persona con daño cerebral adquirido para contribuir a la continua mejora de la autonomía funcional y social, mediante la combinación de las actividades rehabilitadoras y la convivencia en grupo como marco de referencia. Otro interés del centro de día reside en procurar la disminución de la carga que estas personas puedan suponer para sus familias, facilitándoles un apoyo en su reestructuración y adaptación a la nueva situación. La actividad diaria del centro de día conlleva una serie de tareas combinadas (rehabilitadoras, ocupacionales, de convivencia y lúdicas). Los usuarios son personas jóvenes y adultas, generalmente con edades inferiores a los 65 años, con un grado de autonomía personal tal que determina la necesidad de una asistencia especializada continua y permanente. El acceso al centro de día se produce una vez finalizada la fase de rehabilitación intensiva, ya sea en el centro hospitalario o de manera ambulatoria, en la que el paciente ha alcanzado una relativa estabi-

lización médica y funcional, y la recuperación de la salud física en sí deja de ser su objetivo central. No obstante, la persona continúa presentando secuelas asociadas al daño que le dificultan o impiden la integración y participación social.

### Características del centro de día

La característica diferencial que presenta un centro de día con respecto a los otros tipos de servicios contemplados en el SAAD son los siguientes:

- Se trata de un servicio de atención diurna con posibilidad, en algunos casos, de utilización de medias jornadas.
- Los usuarios son personas con daño cerebral adquirido que, una vez acabada la fase de rehabilitación subaguda, presenten problemas de inserción social, familiar o profesional.
- Los perfiles mayoritarios de las personas que utilizan estos centros suelen ser estados de mínima conciencia, deterioro cognitivo grave asociado a discapacidad motora también grave, deterioro cognitivo grave sin discapacidad motora significativa, discapacidad motora grave con déficit cognitivo moderado y alteración de personalidad con déficit cognitivo moderado.
- Constituye un recurso que permite al usuario mantener su domicilio habitual, convivir con sus familiares y evitar la institucionalización. Acude diariamente al centro de día desde su residencia habitual.
- El usuario puede permanecer durante tiempo indefinido mientras cumpla con los requisitos de ingreso al centro (normalmente jóvenes o mayores con edades inferiores a los 65 años, que ya no precisen cuidados propios de un entorno hospitalario y que no presenten estado vegetativo persistente ni trastornos de conducta cuya gravedad y frecuencia alteren el normal desarrollo de las actividades del centro).
- Aunque no es habitual, algunos centros de día incorporan programas de participación social y entrenamiento/formación para la incorporación al mundo laboral, especialmente en poblaciones jóvenes.

### Actividades rehabilitadoras

Estas actividades se guían por el principio de que el propio proceso rehabilitador, en la persona con daño cerebral adquirido, debe estar orientado a conseguir una adaptación funcional en el medio en el que vive y, si es posible, en el que trabaja. Para

ello, el eje central de tal proceso gira en torno a dos objetivos estratégicos básicos: mejorar la función alterada en sí misma y compensar la función que se ha alterado o perdido (Nieto y Barroso, 2009).

Las actividades rehabilitadoras, sean de tipo restaurador, compensatorio o mixto, se llevan a cabo a través de programas de atención individualizados, mediante los cuales se pretende conseguir el máximo desarrollo en las AVD, tanto básicas (AVDB) como instrumentales (AVDI). Por ello, además de medir el progreso que la persona puede ir realizando en las diferentes áreas de su funcionamiento cognitivo, el aspecto esencial que es necesario cuantificar en el ámbito del centro de día es la funcionalidad, es decir, la evolución que va experimentando en la realización de las AVD y en el grado de autonomía que va alcanzando. Los objetivos básicos de las actividades rehabilitadoras pueden resumirse en los siguientes:

- Fomentar la adquisición y realización de hábitos básicos de autocuidado y autonomía en su vida diaria (p. ej., aseo, comida, vestido, desplazamiento, control de esfínteres, etc.).
- Promover las habilidades necesarias para el manejo de la persona en la comunidad, lo que se conoce como AVDI (p. ej., uso del teléfono, desplazamientos en transportes públicos, limpieza y mantenimiento del hogar, ordenar su ropa, realizar compras, etc.).
- Desarrollar o potenciar hábitos saludables y de seguridad (p. ej., de alimentación, actividad física, identificación de situaciones de riesgo en el hogar o en la calle, etc.). Dentro de este punto, la capacidad para poder permanecer solo en el hogar durante un tiempo prudencial y sin que se vea involucrado en situaciones de riesgo concede autonomía a los restantes miembros de la familia.
- Estimular la adquisición de habilidades de ocio y tiempo libre en el ámbito personal. La finalidad de este objetivo es que, durante su estancia en el domicilio, el paciente pueda tener actividades de entretenimiento sin que requiera la presencia directa de otro miembro de la familia.

### Convivencia en grupo

Puesto que la persona con daño cerebral adquirido crónico no siempre puede abordarse en relación con la curación y a menudo depende de terceras personas, la convivencia en grupo es un requisito para poder diseñar estrategias relacionadas con la autonomía funcional en el ámbito

diario del contexto familiar y social. Su finalidad no es otra que la de conseguir una mejor calidad de vida tanto para la persona afectada como para su familia y el medio social con el que se relaciona o podría relacionarse. La adaptación a las nuevas circunstancias que debe experimentar la persona con daño cerebral adquirido no es un proceso independiente del medio familiar y social, sino que es un proceso bidireccional. Una mejor adaptación del paciente al medio repercutirá no sólo en él mismo, sino también en la forma de abordar la familia la nueva situación, y de esta interacción se conseguirá una mayor participación y beneficios en el paciente de las actividades que pudiera compartir con otras personas. Es un hecho bastante frecuente que, a causa de una mala adaptación social, la persona con daño cerebral adquirido vaya quedándose de forma progresiva sin apoyos fuera del marco estrictamente doméstico, lo que redundará en una mayor carga familiar, sentimientos negativos y aparición o aumento de problemas conductuales. Por ello, el centro de día debe servir, a través de sus diferentes componentes (profesionales y usuarios), como dinamizador de la funcionalidad de la persona a través del conocimiento y adecuado manejo de sus emociones, impulsos, motivaciones, y expectativas en contextos sociales. Los objetivos que pueden plantearse para la convivencia en grupo serían los siguientes:

- Hacer de la convivencia en grupo el marco de referencia esencial para las AVD, convirtiéndolo en un elemento favorecedor y motivador para la persona con daño cerebral adquirido.
- Optimizar las capacidades y recursos personales en el afrontamiento de interacciones sociales.

### Constitución del equipo profesional

A continuación se describe la forma en la que habitualmente queda constituido un equipo de atención a personas con daño cerebral adquirido en un centro de día.

### Neuropsicología

Los profesionales de la neuropsicología serán los encargados de la realización de aquellas tareas que le son propias:

- Realizar la evaluación neuropsicológica.
- Crear los programas de atención individualizada en el marco de las actividades rehabilitadoras en relación con el perfil neuropsicológico.

- Intervenir en la esfera emocional con el fin de conseguir el mejor ajuste afectivo que permita llevar a cabo los diferentes programas y estrategias rehabilitadoras.
- Establecer las estrategias de intervención conductual oportunas para los comportamientos desadaptados que interfieren en la adecuada integración al contexto del centro de día. Dado que puede haber personas con desadaptaciones conductuales importantes que no sólo obstaculizan su adecuado proceso rehabilitador sino también el de los demás usuarios, el neuropsicólogo ha de valorar en qué medida el paciente debe ser derivado a otro profesional (normalmente psiquiatra o neurólogo) para recibir el tratamiento adecuado que permita su normal integración. Las personas cuya conducta interfiera de forma significativa en el desarrollo de las actividades del centro de día deberán ser excluidas de éste.
- Valorar la situación familiar de cada usuario y proporcionar apoyo y asesoramiento en la medida en que lo requieran los familiares. Para ello, deberá informarse, en el momento de la aceptación del paciente al centro de día, de los servicios específicos que se les proporcionan.

La intervención en el paciente con daño cerebral adquirido requiere conocer tanto sus capacidades y habilidades, mediante una evaluación neuropsicológica comprensiva, como las limitaciones que presenta en su funcionamiento diario (personal, laboral, familiar y social), por lo que es necesario establecer una interrelación adecuada entre la persona y el desempeño de sus actividades en relación con el ambiente y los contextos en los que se presentan las dificultades. En este sentido, es de gran utilidad para el proceso rehabilitador conocer también en qué medida existe *dependencia aprendida*. Este concepto hace referencia a los comportamientos de apoyo social inmediato que las personas directamente relacionadas con el paciente prestan a éste, como consecuencia de su dependencia inicial en determinadas esferas de las AVD, proporcionándole un *refuerzo positivo* en forma de apoyo social y afectivo directo y un *refuerzo negativo* en forma de ayuda a la hora de llevar a cabo las AVD. Tanto el refuerzo social positivo como el refuerzo negativo contribuyen a mantener la dependencia del paciente.

### Fisioterapia

La actividad fisioterapéutica se centra en las capacidades motoras articulares y musculares con



el fin de prevenir posibles complicaciones en el usuario, así como manejar ortesis y ayudas técnicas para mejorar la movilidad, la autonomía y el bienestar. El mantenimiento físico y su mejora constituyen otra de las funciones que pueden asignarse a la fisioterapia. Aunque normalmente los tratamientos son individuales, también es posible llevar a cabo ciertas actividades grupales que puedan incrementar el rendimiento físico de los pacientes que no presentan problemas motores.

### Terapia ocupacional

La función básica de la terapia ocupacional reside en el mantenimiento y la mejora de las habilidades necesarias para la realización de las AVD, así como en promover las habilidades vocacionales y de ocio y tiempo libre que el usuario realizaba antes de la afectación cerebral. Cuando esto último no es posible, deben potenciarse otras actividades, dentro de las capacidades reales y motivaciones de la persona. En relación con las AVD, el terapeuta ocupacional será el encargado de llevar a la práctica el programa o los programas específicos diseñados tanto por el propio terapeuta como por parte de otros profesionales del equipo. En este sentido, hay que tener en cuenta que las dificultades en la vida diaria son el elemento clave sobre el que se desarrollan las actividades del centro de día. Las estrategias que se estén utilizando en terapia ocupacional deben ser conocidas por los restantes miembros del equipo, a fin de poder observar y ayudar en el proceso de aprendizaje o en la generalización de las tareas en los diferentes contextos en los que el usuario pueda encontrarse en el centro de día.

### Logopedia

La misión de la logopedia es facilitar al usuario la comunicación en aras de conseguir un nivel óptimo de interacción y relación social. La reeducación de la deglución, para permitir al usuario la ingesta de alimentos y líquidos de forma segura, la práctica respiratoria y su coordinación con la emisión de la voz y la actitud postural son los aspectos fundamentales que suelen tratarse en los centros de día.

### Trabajo social

El profesional de esta disciplina en el centro de día es el encargado de obtener los datos relevantes de la historia social del paciente, con el fin

de analizar sus necesidades, tratar de resolverlas y orientar a las familias sobre acciones concretas.

### Psiquiatría y neurología

Los profesionales de estas especialidades no están incluidos dentro del centro de día aunque, dependiendo del centro, pueden establecerse relaciones que permitan tener unos consultores externos con conocimientos específicos no sólo del daño cerebral sino de los fundamentos sobre los que se asienta el propio centro de día. Esto puede suponer una mayor rapidez en la solución de determinadas situaciones médicas que impiden a un paciente determinado beneficiarse adecuadamente, como lo venía haciendo, de las actividades del centro de día. Así, por ejemplo, el acceso temprano a psiquiatría puede reducir la presencia de problemas de conducta o emocionales que interfieren tanto en la rehabilitación como en la dinámica sociofamiliar. En cuanto a los aspectos neurológicos, la observación directa del paciente en el centro de día por parte de los diferentes profesionales posibilita, en algunos casos, identificar indicios de una anomalía cerebral como la responsable de un cambio en las AVD. Puesto que existen situaciones en las que la sintomatología del paciente no requiere una atención médica urgente, determinados signos y síntomas justificarían una pronta revisión neurológica, evitándole mayores perjuicios. Este tipo de colaboración se ubica específicamente dentro de la atención socio-sanitaria indicada en el informe de 2005 del defensor del pueblo.

### Otros profesionales

Las actividades que pueden desarrollarse en un centro de día son amplias y heterogéneas, como lo es el daño cerebral adquirido. Es precisamente esta heterogeneidad lo que convierte las posibles actividades que se han de poner en marcha en un proceso dinámico y sujeto a cambio. Las limitaciones de tipo económico, de espacio o de tiempo suelen condicionar la generación de nuevas acciones. Sin embargo, en ocasiones, la incorporación de diferentes profesionales de forma temporal o continuada puede generar otras tareas que contribuyan tanto al bienestar de la persona usuaria del centro de día como al proceso rehabilitador y a su participación social. Entre estos profesionales podrían incluirse terapeutas de ocio y tiempo libre, técnicos de reinserción laboral, enfermeros y auxiliares de enfermería.

### Servicios de atención directa al usuario que suelen ofrecerse en un centro de día para pacientes con daño cerebral adquirido

Los servicios de atención directa al usuario pueden dividirse en cinco áreas de trabajo: autonomía y funcionalidad, interdisciplinar, ocupacional, integración comunitaria y ocio y tiempo libre.

El **área de autonomía y funcionalidad** incluye una serie de programas orientados a la asistencia directa de los usuarios en los cuidados básicos (p. ej., alimentación e ingesta de bebida en los casos de disfagia o asistencia a la hora de utilizar el aseo), la realización de las AVDB y AVDI con el fin de conseguir el máximo nivel en este área (p. ej., movilidad, locomoción, higiene personal, preparación de comidas y realización de diferentes tareas domésticas), accesibilidad al entorno mediante el empleo de ayudas técnicas de carácter físico (p. ej., duchas adaptadas o platos y cubiertos adaptados) y cognitivo (p. ej., carteles que ayuden a la orientación, agendas, sistemas de comunicación alternativos o aumentativos o sistemas de alarma que avisen en caso de problemas de memoria). Este tipo de programas se establecerán de forma individual o grupal.

El **área interdisciplinar** dispone de los programas relacionados con el ajuste conductual y emocional (p. ej., intervención ante problemas de autorregulación, autocontrol y situaciones problemáticas de la vida diaria). Este tipo de intervención, aunque pueda realizarse de forma individual y grupal, suele tener un enfoque más individualizado, dado el carácter personal de los problemas que se abordan. Dentro de esta área se incluyen programas de estimulación cognitiva y habilidades sociales.

Dentro del **área ocupacional** el objetivo principal que se persigue es el de proporcionar al paciente un conjunto de actividades de carácter rutinario orientadas a la normalización de la jornada diaria, fomentando la responsabilidad hacia la consecución de un objetivo. Siempre y cuando sea posible, en función de las características y los conocimientos previos del paciente, se intentará que este tipo de actividades tengan un carácter prelaboral o laboral.

Las actividades incluidas en el **área de integración comunitaria** y las **actividades de ocio y tiempo libre** son, posiblemente, los mejores indicadores de normalización de la persona, ya que están orientadas a conseguir niveles adecuados de

interacción entre el individuo y la sociedad. Lograr que la persona con daño cerebral adquirido acceda de forma autónoma a sus derechos y cumpla con sus obligaciones puede considerarse el objetivo último de su proceso de rehabilitación. La participación en actividades culturales, deportivas y lúdicas es un medio adecuado para estimular esta integración en la sociedad a través del trabajo individual o en equipo y fomentar el aprendizaje para desenvolverse en entornos no protegidos. La generalización de este tipo de recursos fuera del centro de día es esencial.

### Servicios de atención directa a la familia

La familia puede considerarse un sistema de tipo homeostático, en el que cada uno de los miembros adopta un determinado rol y en el que se produce una serie de relaciones entre ellos. Cuando esta homeostasis se rompe tras el daño cerebral adquirido de un miembro de la familia, el sistema se ve alterado y se producen cambios importantes en todo el conjunto familiar, hecho éste que ha llevado a algunos autores a argumentar que no existen personas individuales que padecen daño cerebral, sino familias afectadas por el daño cerebral. En este sentido, la consideración de que la familia es un agente, como puede serlo cualquier profesional, necesario para el proceso de la rehabilitación, ha evolucionado hacia un enfoque en el que se define también a la familia como un elemento esencial que requiere intervención. El interés de esta intervención reside en dos aspectos básicos: la importancia que tiene la familia en la recuperación de la persona afectada y los problemas derivados del daño cerebral adquirido de uno de sus miembros. Así, la evaluación de la familia y la intervención específica son aspectos cruciales en todas las etapas del proceso de rehabilitación (hospital, ambulatorio, domicilio y centro de día). Por otra parte, puesto que la vida de uno o varios miembros concretos de la familia puede cambiar considerablemente tras el daño cerebral adquirido de otro, y este cambio puede mantenerse a largo plazo, la finalidad de incluir a la familia en el proceso rehabilitador es la de restablecer un nuevo equilibrio a través de nuevos roles, nuevas relaciones y nuevos objetivos de vida.

Está ampliamente aceptado que, tras el daño cerebral adquirido de una persona, la familia pasa por diferentes fases (Fig. 29-1). En la *fase aguda*, en la que el paciente lucha por sobrevivir y los médicos informan de un pronóstico poco esperanzador (posibilidad de fallecimiento, quedar en

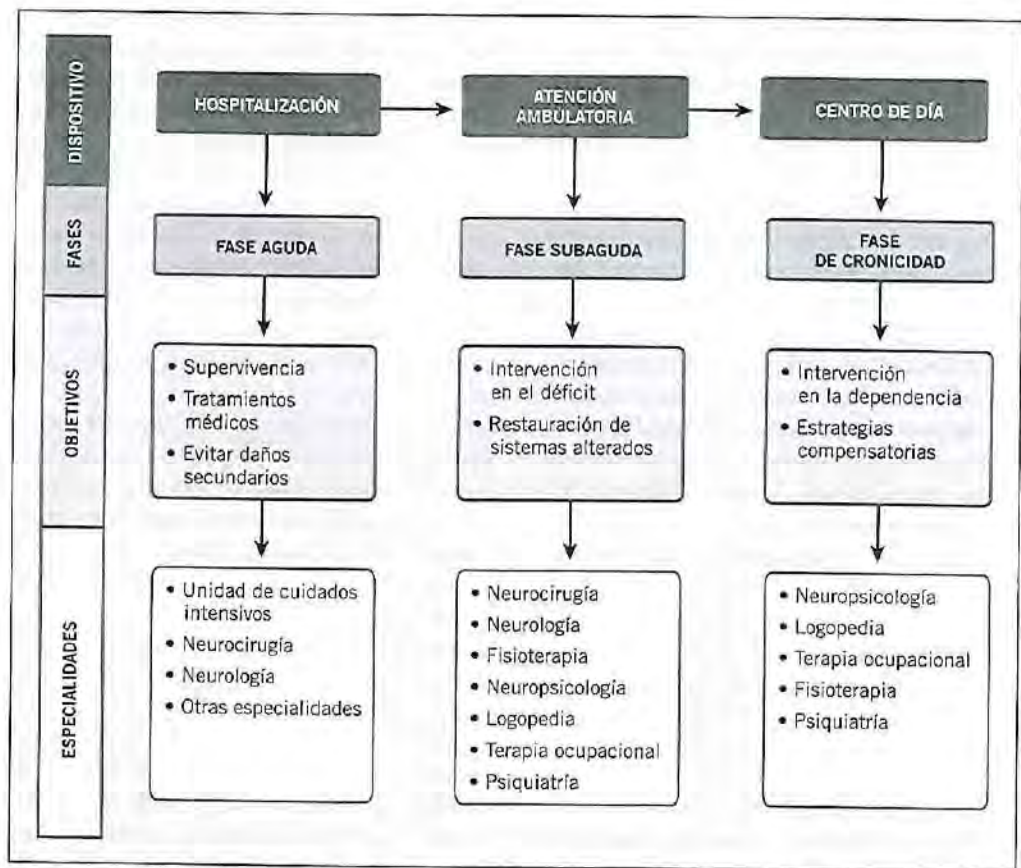


Figura 29-1. Dispositivos frecuentemente utilizados en el paciente con daño cerebral adquirido, según las fases, los objetivos y las especialidades implicadas.

coma, no volver a hablar o a andar), la familia se encuentra en estado de confusión con sentimientos de incapacidad y frustración, deseando que su ser querido sobreviva. Con posterioridad, una vez superada la fase aguda, se inicia la *fase subaguda*, en la que la familia se sume en un sentimiento de optimismo y esperanza al comprobar que el paciente sobrevive y que, además, va evolucionando positiva y rápidamente desde el estado inicial. Así, suele presentar una sensación de alivio al pensar en la posibilidad de una completa recuperación, pues el pronóstico médico de la fase aguda no se ha cumplido. Además de los cuidados médicos y de enfermería que puede requerir el paciente, éste suele iniciar un proceso de rehabilitación física y cognitiva en un centro hospitalario o ambulatorio. Cuando el paciente se encuentra estabilizado médicamente, su situación pasa a considerarse estabilizada y es, entonces, cuando comienza la fase de cronicidad. A continuación se detallarán los aspectos específicos a esta fase.

Los efectos a medio y largo plazo del daño cerebral adquirido generan alteraciones significati-

vas en el seno familiar: problemas en las relaciones previamente establecidas, dificultades en el manejo eficaz del esposo, hijo o padre afectado, modificación en las relaciones sociales y problemas económicos, entre otros. El nivel de estrés, ansiedad y depresión que suele presentarse en la familia, o en algún miembro concreto, puede mantenerse durante mucho tiempo, incluso después de 10 o 15 años de evolución, en especial por los problemas cognitivos y conductuales de la persona afectada. Tales alteraciones no son iguales en todos los casos; así, por ejemplo, cuando la persona afectada es uno de los cónyuges, las relaciones familiares suelen presentar mayores dificultades de adaptación que cuando la persona afectada es un hijo (los cónyuges suelen tener menor tolerancia a la conducta infantil que los padres). Por ello, desde el centro de día es necesario articular una serie de recursos específicos encaminados a eliminar o reducir al mínimo los efectos derivados del daño cerebral adquirido en la familia.

Los recursos de atención a la familia se organizan a partir de tres tipos de programas: de informa-

ción, de formación y de intervención psicológica que se desarrollan en sesiones individualizadas.

El **programa de información** tiene la finalidad de proporcionar a los familiares un conocimiento adecuado sobre el daño cerebral adquirido, específicamente en lo referente a los déficits y las discapacidades de su familiar, y cómo éstos afectan en su vida diaria y en su conducta. Por ello, es muy importante que exista una interacción continua y fluida entre la familia y los terapeutas, con el fin de evitar que determinadas actuaciones del paciente sean interpretadas como aspectos propios de su personalidad y no como consecuencia de una lesión neurológica. Este programa se inicia desde el momento en que la persona se incorpora al centro de día y debe mantenerse mientras permanezca en él.

Como continuación y complemento del programa de información se establece un **programa de formación**, cuyo objetivo es el de entrenar a la familia en el manejo de las situaciones cotidianas (transferencia, adaptaciones en el domicilio, ayudas técnicas, problemas de conducta y alteraciones emocionales). De nuevo, la relación fluida entre familia y terapeutas adquiere un papel esencial a la hora de diseñar estrategias de intervención en el centro de día que contribuyan a un aprendizaje para la resolución de las dificultades identificadas en el hogar.

El **programa de intervención psicológica** está dirigido a facilitar un tratamiento especializado a determinados miembros de la familia, o a ésta en conjunto, cuando requieran atención psicológica como consecuencia del cambio que tienen o han tenido que experimentar en su vida. Generalmente se centra en el apoyo emocional y en la adaptación a la nueva situación vital para poder continuar con el proyecto familiar. Dentro de la intervención psicológica, la formación de grupos de apoyo es una estrategia que suele ser utilizada. Con ella se pretende crear un lugar de encuentro común en el que puedan expresarse los sentimientos derivados de la convivencia con el daño cerebral adquirido, facilitar el proceso de aceptación de la nueva situación y eliminar sentimientos de culpabilidad.

## ■ ACOMPAÑANDO A JORGE EN SU ESTANCIA EN EL CENTRO DE DÍA

### Antecedentes personales

Jorge, un joven de 17 años, sufrió un accidente de motocicleta. Era un chico normal, sin

antecedentes médicos personales o familiares significativos. Sus familiares describían su situación premórbida como la de un chico inteligente, amable, buen deportista y con una escolarización y un rendimiento dentro de la normalidad. Era independiente para todas las actividades propias de su edad y no consumía tabaco, alcohol ni otro tipo de sustancias psicoactivas. Su gran afición era el deporte: le gustaba practicar el atletismo (salto de longitud), pertenecía a un club y participaba en competiciones locales y nacionales. En el ámbito familiar no existía ningún aspecto reseñable, con unas relaciones adecuadas con los restantes miembros de la unidad familiar (padre, madre y dos hermanos menores). Era querido por sus compañeros de clase, del equipo de atletismo y por los amigos que solía tener para compartir los ratos de ocio y tiempo libre.

### Historia clínica

#### Día 1 a día 52

Tras el accidente —el impacto de un coche con la motocicleta de Jorge al saltarse el primero una señal de «stop»— fue atendido en el mismo lugar por el servicio de urgencias, quien constató una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow de 3 puntos, siendo trasladado al hospital con ventilación mecánica tras intubación orotraqueal y sedado. En el momento de su ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI) la exploración física reveló otorragia izquierda, pulsos centrales y periféricos normales y constantes vitales normales.

Las exploraciones complementarias pusieron de manifiesto una situación hemodinámica y gasométrica normales. La tomografía computarizada (TC) craneal reveló una contusión hemorrágica frontotemporal derecha y una hemorragia subaracnoidea traumática.

Permaneció en la UCI durante 19 días, pasando posteriormente a la planta de neurocirugía, en la que estuvo durante 33 días.

En el informe clínico de alta se estableció el diagnóstico de contusión cerebral hemorrágica, lesión axonal difusa, tetraparesia atáxica con temblor en extremidades superiores, anartria y déficit cognitivo-conductual.

#### Día 53 hasta 2 años y 4 meses

Jorge fue derivado a su hospital de referencia para permanecer ingresado y recibir los tratamientos rehabilitadores pertinentes. Su estancia fue de

2 años y 4 meses. Durante este período se le ofreció atención en las siguientes áreas:

- En el área psiquiátrica recibió tratamiento farmacológico para el control de impulsos y alteraciones conductuales, con el fin de reducir estos problemas y conseguir la colaboración en las demás tareas rehabilitadoras.
- En el área neuropsicológica se implementaron programas de intervención dirigidos, fundamentalmente, a la generación de nuevas rutinas, toma de decisiones, organización y planificación de la conducta, aspectos todos ellos relacionados con un síndrome disejecutivo.
- En el área logopédica la rehabilitación se focalizó en la mejora de los problemas de tipo disártrico (disartria atáxica), deglución, respiración, entonación y ritmo.
- En el área fisioterapéutica el trabajo se orientó fundamentalmente a la mejora de las dificultades atáxicas en la marcha, la coordinación motora y el equilibrio.
- En el área de terapia ocupacional las actividades se centraron en las AVD.

Al finalizar su estancia en el hospital de referencia, por considerar cronificadas las secuelas, en el informe del alta se establecieron las siguientes recomendaciones:

- Inclusión del paciente en un centro de día, con carácter ocupacional, con la finalidad de adaptarse a su nueva situación, normalizar su vida cotidiana y llevar a cabo actividades de ocio para promover una conducta social apropiada.
- Continuar con el tratamiento logopédico, para mantener su estado actual, y con el tratamiento psiquiátrico.

#### **De 2 años y 4 meses en adelante: fase de cronicidad**

Como puede comprobarse en el informe clínico de alta hospitalaria, tras los 2 años y 4 meses de evolución del daño cerebral adquirido, se estableció la fase de cronicidad. A partir de ese momento se consideró pertinente la inclusión del paciente en un centro de día para el daño

cerebral adquirido, a través del cual se posibilitara mantener una vida con calidad en espera de mejorías en el ámbito social que le permitieran una integración acorde a su nivel de dependencia. Según la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (CIDDM), Jorge presentaría una deficiencia como consecuencia de sus lesiones cerebrales tras el traumatismo craneoencefálico (TCE). Su discapacidad, relacionada con los problemas motores y cognitivos, le impediría continuar con sus actividades deportivas y escolares y mantener las buenas relaciones interpersonales con la familia y con los amigos.

Por último, su minusvalía, consecuencia de sus problemas de autocontrol y dificultades en el lenguaje, lo incapacitaría para conservar unas relaciones adecuadas con sus compañeros, los cuales le rehúyen, y lo limitarían a relacionarse exclusivamente con su familia, siendo además frecuentes las disputas y los problemas de relación en el seno familiar. Todo ello le impide llevar a cabo una vida dentro de la normalidad para su edad y, por lo tanto, lo convierte en una persona dependiente. Este aislamiento, a su vez, conduce a un empeoramiento en sus relaciones personales, familiares y sociales.

El nuevo modelo que sustituye a la CIDDM, la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF), establece los fundamentos esenciales a partir de los cuales los centros de día se convierten en dispositivos útiles y necesarios para abordar la compleja problemática asociada al daño cerebral adquirido crónico. Si se aceptan los principios de bienestar, integración y no discriminación como elementos esenciales del nuevo modelo, así como la importancia de los factores ambientales, la tarea que ahora debe emprenderse es la de buscar las claves contextuales que permitan, en función de las características individuales del paciente, fomentar su participación social y desarrollar al máximo sus potencialidades. Es en este ámbito que se sitúan las recomendaciones proporcionadas en el informe de alta tras la rehabilitación hospitalaria: inclusión del paciente en un centro de día, con carácter ocupacional, con la finalidad de adaptarse a la nueva situación, normalizar su vida cotidiana y realizar actividades de ocio que promuevan una conducta social apropiada.

## RESUMEN

- Más allá de la fase de urgencias, durante la cual la persona requiere atenciones sanitarias para salvar la vida, las repercusiones que origina el daño cerebral requieren también la atención por parte de un equipo profesional especializado.
- El dispositivo centro de día se crea con la finalidad de proporcionar los recursos necesarios para continuar con la recuperación del paciente y su reincorporación al entorno social y, si fuera posible, laboral.
- La atención que presta el centro de día se realiza a través de un equipo multiprofesional, mediante la combinación de actividades rehabilitadoras adaptadas a las capacidades del paciente y, por supuesto, con la colaboración de la familia.
- Para ejemplificar el proceso se expone el paso por el centro de día de un paciente con TCE.



## ACTIVIDADES

**ACTIVIDAD 29-1. Para trabajar en un centro de día**

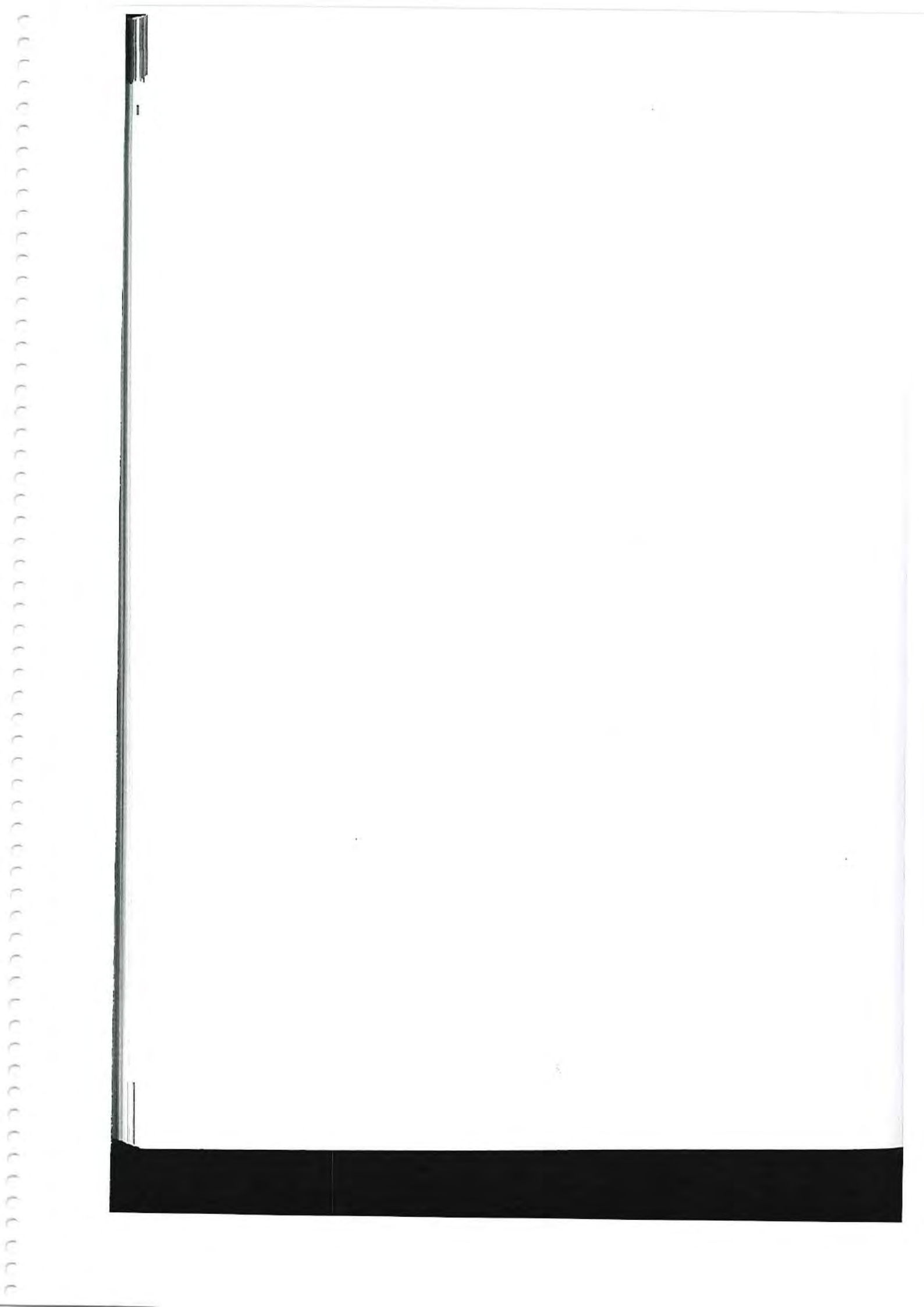
✓ Ejercicio 1. A partir del caso de Jorge y con el fin de trasladar a una situación real los conocimientos adquiridos a través del capítulo, deberá establecerse un plan de atención individualizado para este paciente y su familia dentro de las posibilidades que ofrece este tipo de dispositivos. Este plan recogerá la descripción exhaustiva de las actuaciones previstas para cada usuario de forma individualizada. La intervención a partir de una evaluación de las necesidades de cada persona y la revisión de dicha intervención en el tiempo constituyen la estrategia más efectiva para dar una respuesta a las necesidades de las personas con daño cerebral adquirido.

Para el establecimiento de este plan se tendrán en cuenta la aplicación de los siguientes programas: a) intervención en AVD; b) estimulación cognitiva; c) ajuste y conducta emocional (autocontrol); d) comunicación; e) habilidades sociales; f) terapia ocupacional, y g) atención a la familia.

El alumno deberá indicar qué programas o programas serían convenientes para el caso clínico que nos ocupa, así como justificar la conveniencia de la aplicación de dicho programa, el tipo de modalidad en la que se implementará (individual o grupal), qué tipo de medidas cualitativas y cuantitativas podrían utilizarse para valorar la evolución y qué profesionales intervendrían en cada uno de ellos.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ben-Yishay Y, Diller L. Handbook of holistic neuropsychological rehabilitation outpatient rehabilitation of traumatic brain injury. New York: Oxford University Press, 2011.
- Christensen AL. Principios de rehabilitación neuropsicológica. En: Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A, eds. Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson, 2011; p. 3-13.
- Defensor del Pueblo. Daño cerebral sobrevenido en España: un acercamiento epidemiológico y sociosanitario. Madrid: Centro de documentación y publicaciones, 2006. Accesible en: <http://www.defensordelpueblo.es/es/Documentacion/Publicaciones/monografico/Documentacion/informadano.pdf>
- Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO). Modelo de Centro de Día para personas con daño cerebral adquirido. Madrid: IMSERSO, 2007. Accesible en: <http://www.imserso.es/InterPresent2/groups/imserso/documents/binario/21014danocerebral.pdf>
- Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO). Modelo de Atención a las Personas con Daño Cerebral. Madrid: IMSERSO; 2007. Accesible en: <http://www.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/atendancer.pdf>
- Instituto Nacional de Estadística. Encuesta sobre Discapacidades, Autonomía personal y situaciones de dependencia 2008 (EDAD 2008). Madrid: INE, 2008.
- Nieto A, Barroso J. Recuperación de funciones. En: Junqué C, Barroso J, eds. Manual de Neuropsicología. Madrid: Síntesis, 2009; p. 303-33.
- Organización Mundial de la Salud (OMS). Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y de la Salud (versión española). Madrid: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, 2001. Accesible en: <http://sid.usal.es/docs/F8/FDO4989/ciffinalb.pdf>



## OBRAS DE REFERENCIA

- Hebben N, Milberg W. *Essentials of neuropsychological assessment*. New York: Wiley, 2010.
- Lezak MD, Howieson DB, Bigler E, Tranel D. *Neuropsychological assessment*, 5ª ed. New York: Oxford University Press, 2012.
- Strauss E, Sherman EMS, Spreen O. *A compendium of neuropsychological test: administration, norms, and commentary*, 3ª ed. New York: Oxford University Press, 2006.

## PRUEBAS DE EVALUACIÓN CITADAS

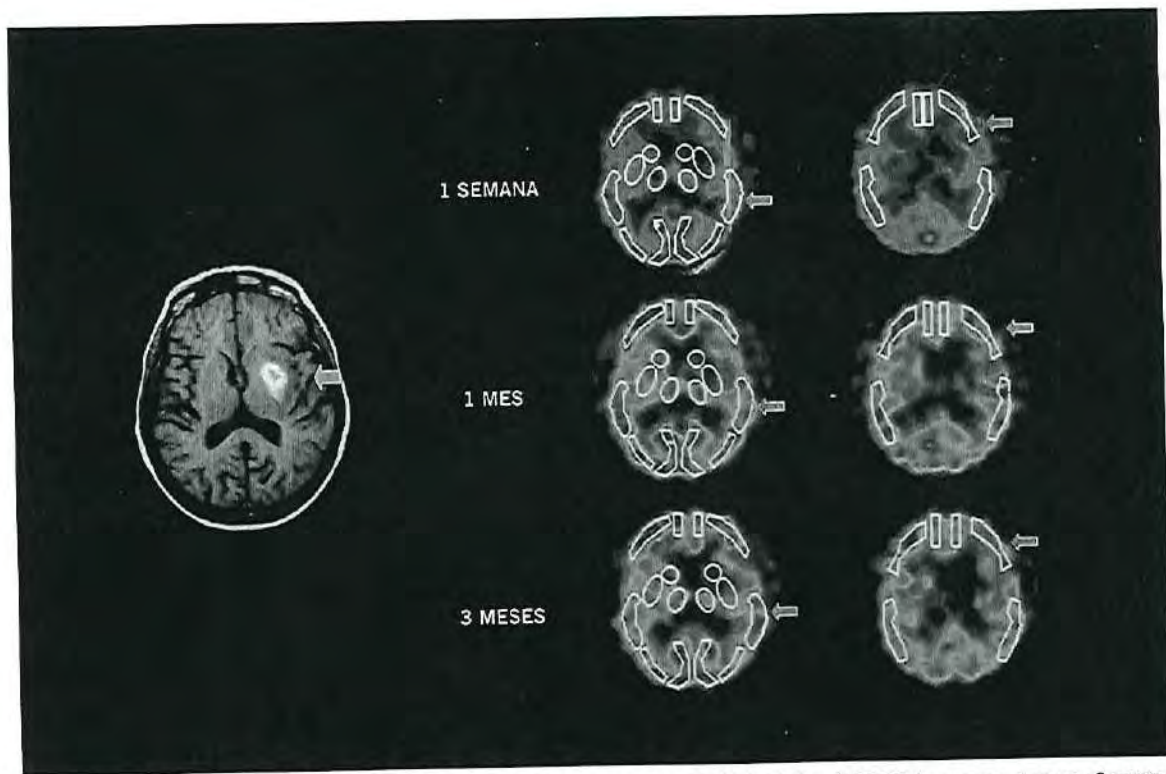
- Adjutant General's Office. *Army Individual Test of General Ability: Manual of directions and scoring*. Washington, DC: Author, 1944.
- Adlam ALR, Patterson K, Bozeat S, Hodges JR. The Cambridge Semantic Memory Test Battery: detection of semantic deficits in semantic dementia and Alzheimer's disease. *Neurocase* 2010;16:193-207.
- Agüera-Ortiz L, Cruz-Orduña I, Ramos-García MI. Proceso de creación de la escala APADEM-NH para la medición de la apatía en pacientes con demencia institucionalizados. *Psicogeriatría* 2011;3:29-36.
- Baron-Cohen S, O'Riordan M, Stone V, Jones R, Plaisted K. Recognition of faux pas by normally developing children and children with Asperger syndrome or high-functioning autism. *J Autism Dev Disord* 1999;29:407-18.
- Battersby WS, Bender MB, Pollack M, Kahn RL. Unilateral «spatial agnosia» («inattention») in patients with cortical lesions. *Brain* 1956;79:68-93.
- Beck A. *BDI-II. Inventario de Depresión de Beck-II*. Barcelona: Paidós SAICE, 2009.
- Benedet MJ, Alejandro MA. *TAVEC Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense*. Madrid: TEA, 2001.
- Benton AL, Hannay HJ, Varney N. Visual perception of line direction in patients with unilateral brain disease. *Neurology* 1975;25:907-10.
- Benton AL, Sivan AB, Hamsher KD, Varney NR, Otrifed S. *Contribution to neuropsychological assesment*, 2ª ed. New York: Oxford University Press, 1994.
- Benton AL, Van Allen MW. Impairment in facial recognition in patients with cerebral disease. *Cortex* 1968;4:344-58.
- Borringa JB, Lazeron RH, Reuling IE, Ader HJ, Pfenning L, Lindeboom J, et al. The brief repeatable battery of neuropsychological tests: normative values allow application in multiple sclerosis clinical practice. *Mult Scler* 2001;7: 263-7.
- Botella J. Exploración de la adaptación del Cuestionario de Fallos Cognitivos (CFC), de Broadbent, Cooper, Fitzgerald y Parker (1982). Universidad Autónoma de Madrid: material no publicado, 2008.
- Broadbent DE, Cooper PF, FitzGerald P, Parkes KR. The Cognitive Failures Questionnaire (CFQ) and its correlates. *Br J Clin Psychol* 1982;21:1-16.
- Carnero-Pardo C, Montoro-Ríos MT. Test de las Fotos. *Rev Neurol*. 2004;39:801-6.



- Christensen AL. Diagnóstico neuropsicológico de Luria. Madrid: Visor Libros, 1997.
- Cohen NJ, Squire LR. Preserved learning and retention of pattern analyzing skill in amnesia: dissociation of knowing how and knowing what. *Science* 1980;210:207-10.
- Colby A, Kohlberg L. The measurement of moral judgment, vol. 1. Cambridge University Press, 1987.
- Collin C, Wade DT, Davies S, Horne V. The Barthel ADL Index: a reliability study. *Int Disabil Stud* 1988;10:61-3.
- Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J. The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology* 1994;44:2308-14.
- D'Elia LF, Satz P, Uchiyama CL, White T. Color Trails Test professional manual. Odessa: Psychological Assessment Resources, 1996.
- De Renzi E, Fagioli P. Normative data and screening power of a shortened version of the Token Test. *Cortex* 1978;14:41-9.
- Delis DC, Kramer JH, Kaplan E, Ober BA. The California Verbal Learning Test. New York: The Psychological Corporation, 1987.
- Ekman P, Friesen W. Pictures of facial affect. Palo Alto: Consulting Psychologists Press; 1976.
- Eslinger PJ, Damasio AR, Benton AL. The Iowa screening battery for mental decline. Iowa City: University of Iowa, 1984.
- Fahn S, Elton RL. Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS). En: Fahn S, Marsden CD, Calne DB, Goldstein M, eds. Recent developments in Parkinson's disease, vol. 2. Florham Park: Macmillan Health Care Information, 1987; p. 153-64.
- Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. «Mini-mental state». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res* 1975;12:189-98.
- Gainotti G. Les manifestations de négligence et d'inattention pour l'hémispace. *Cortex* 1968;4:64-91.
- García-Martínez J, Sánchez-Cánovas J. Adaptación del cuestionario de fallos cognitivos de Broadbent, Cooper, Fitzgerald y Parkers (CFQ, Cognitive Failures Questionnaire). *Anal Modif Cond* 1994;20:727-52.
- Golden CJ. Stroop: test de palabras y colores. Madrid: TEA, 2001.
- Gonzalez-Rothi L, Raymer A, Heilman K. Limb praxis assessment. London: Psychology Press, 1997.
- Goodglass H, Kaplan E. Evaluación de la afasia y trastornos relacionados, 3ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2005.
- Greene JD, Sommerville RB, Nystrom LE, Darley JM, Cohen JD. An fMRI investigation of emotional engagement in moral judgment. *Science* 2001;293:2105-8.
- Happé FG. An advanced test of theory of mind: understanding of story characters' thoughts and feelings by able autistic, mentally handicapped and normal children and adults. *J Autism Dev Disord* 1994;24:129-54.
- Hathaway SR, McKinley JC. MMPI-2 Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota-2. Madrid: TEA, 2000.
- Heaton RK, Chelune GJ, Talley JL, Kay GG, Curtiss G. WSCT Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin, 2ª ed. Madrid: TEA, 2001.
- Hodges JR, Martinos M, Woollams AM, Patterson K, Adlam AL. Repeat and Point: differentiating semantic dementia from progressive non-fluent aphasia. *Cortex* 2008;44:1265-70.
- Hoehn MM, Yahr MD. Parkinsonism: onset, progression and mortality. *Neurology* 1967; 17:427-42.
- Jenkinson C, Peto V, Fitzpatrick R, Greenhall R, Hyman N. Self reported functioning and well being in patients with Parkinson's disease. Comparison of the Short Form Health Survey (SF-36) and Parkinson Disease Questionnaire (PDQ-39). *Age Ageing* 1995;24:505-9.
- Jorm AF, Jacomb PA. An informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly (IQCODE): socio-demographic correlates, reliability, validity and some norms. *Psychol Med* 1989;19:1015-22.
- Kaplan E, Goodglass H, Weintraub S. The Boston Naming Test, experimental edition. Boston: Lea and Febiger, 1978.
- Kay SR, Fiszbein A, Opler LA. The positive and negative syndrome scale (PANSS) for schizophrenia. *Schizophr Bull* 1987;13:261-76.
- Kopelman MD, Wilson BA, Baddeley AD. The autobiographical memory interview: a new assessment of autobiographical and personal semantic memory in amnesic patients. *J Clin Exp Neuropsychol* 1989;5:724-44.
- Lawton MP, Brody EM. Assessment of older people: self-maintaining and instrumental activities of daily living. *Gerontologist* 1969;9:179-86.

- Lawton M, Moss M, Fulcomer M, Kleban M. A research and service oriented multilevel assessment instrument. *J Gerontol* 1982;37:91-9.
- Lobo A, Ezquerro J, Gómez F, Sala JM, Seva A. El «Mini-Examen Cognoscitivo»: un test sencillo, práctico, para detectar alteraciones intelectuales en pacientes médicos. *Actas Luso-Esp Neurol Psiquiatr* 1979;3:189-202.
- Mahieux F, Michelet D, Manificier M, Boller F, Fermandian J, Guillard A. Mini-mental Parkinson: first validation study of a bedside test constructed for Parkinson's disease. *Behav Neurol* 1995;8:15-22.
- Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: The Barthel Index. *Md State Med J* 1965;14:61-5.
- Maj M, D'Elia L, Satz P et al. Evaluation of two new neuropsychological tests designed to minimize cultural bias in the assessment of HIV-1 seropositive persons: a WHO study. *Arch Clin Neuropsychol* 1993;8:123-35.
- Marinus J, Visser M, Verwey NA et al. Assessment of cognition in Parkinson's disease. *Neurology* 2003;61:1222-8.
- Mathuranath PS, Nestor PJ, Berrios GE, Rakowicz W, Hodges JR. A brief cognitive test battery to differentiate Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Neurology* 2000;55:1613-20.
- Mayer JD, Salovey R, Caruso DR. MSCEIT Test de inteligencia emocional Mayer-Salovey-Caruso. Madrid: TEA, 2009.
- Millon T. MCMI-II Inventario Clínico Multiaxial de Millon-II. Madrid: TEA, 1998.
- Milner B. Interhemispheric differences in the localization of psychological processes in man. *Br Med Bull* 1971;27:272-7.
- Mioshi E, Dawson K, Mitchell J, Arnold R, Hodges JR. The Addenbrooke's Cognitive Examination Revised (ACE-R): a brief cognitive test battery for dementia screening. *Int J Geriatr Psychiatry* 2006;21:1078-85.
- Pagonabarraga J, Kulisevsky J, Llebaria G, García-Sánchez C, Pascual Sedano B, Gironell A. Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale: a new cognitive scale specific for Parkinson's disease. *Mov Disord* 2008;23:998-1005.
- Pagonabarraga J, Kulisevsky J, Llebaria G et al. PDD-Short Screen: a brief cognitive test for screening dementia in Parkinson's disease. *Mov Disord* 2010;25:440-6.
- Peña-Casanova J. Normalidad, semiología y patología neuropsicológicas. Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica. Test Barcelona. Barcelona: Masson, 1991.
- Peña-Casanova J, Quiñones-Ubeda S, Quintana-Aparicio M et al. Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): norms for verbal span, visuospatial span, letter and number sequencing, trail making test, and symbol digit modalities test. *Arch Clin Neuropsychol* 2009;24:321-41.
- Peralta V, Cuesta MJ. Validación de la escala de síntomas positivos y negativos (PANSS) en una muestra de esquizofrénicos españoles. *Actas Luso-Esp Neurol Psiquiatr* 1994;22:171-7.
- Poppelreuter W. Die Störungen der niederen und höheren Sehleistungen durch Verletzungen des Okzipitalhirns. En: *Die psychischen Schädigungen durch Kopfschuß im Kriege*. Leipzig: Leopold Voss; 1917; p. 1914-16.
- Porteus SD. Test de Laberintos de Porteus. Palo Alto: Pacific Books, 1965.
- Rami L, Serradell M, Bosch B, Villar A, Molinuelo JL. Valores normativos del Test de Función Frontal para la población mayor de 60 años. *Rev Neurol* 2007;45: 268-71.
- Rami L, Valls-Pedret C, Bartres-Faz D, Caprile C, Sole-Padullés C, Castellvi M, Olives J, Bosch B, Molinuevo JL. Cuestionario de reserva cognitiva. Valores obtenidos en población anciana sana y con enfermedad de Alzheimer. *Rev Neurol* 2011;52:195-201.
- Ramier AM, Hécaen H. Role respectif des atteintes frontales et de la latéralisation lésionnelle dans les déficits de la fluence verbal. *Rev Neurol (Paris)* 1970;123:17-22.
- Raven JC. Raven Matrices progresivas escalas color (CPM), general (SPM), superior (APM), 3ª ed. Madrid: TEA, 2001.
- Rey A. L'examen clinique en psychologie. Paris: Press Universitaire de France, 1964.
- Rey A. Test de copia de una figura compleja, 5ª ed. Madrid: TEA, 1987.
- Rosen WG, Mohs RC, Davis KL. A new rating scale for Alzheimer disease. *Am J Psychiatry* 1984;141:1356-64.
- Rothi L, Heilman K, eds. *Apraxia. The neuropsychology of action*. Hove: Psychological Press, 1997.
- Schwab RS, England AC. Projection techniques for evaluating surgery in Parkinson's disease. En: *Third Symposium on Parkinson's disease*. Edinburgh: E. & S. Livingstone; 1969; p. 152-57.
- Sedó M. FDT Test de los 5 dígitos. Madrid: TEA, 1997.
- Shallice T. Specific impairments of planning. *Philos Trans R Soc Lond Biol Sci* 1982;298:199-209.
- Solomon PR, Hirschhoff A, Kelly B, Relin M, Brush M, DeVeaux RD. A 7 minute neurocognitive screening battery highly sensitive to Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 1998;55:349-55.

- Spielberger C, Gorsuch R, Lushene R. Manual for the State-Trait Anxiety Inventory. Palo Alto: Consulting Psychologist Press, 1970. [Adaptación española. TEA, 1982.]
- Strub RL, Black FW. The mental status examination in neurology, 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: F.A. Davis, 2000.
- Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet* 1974;13:81-4.
- Thomas JR, Mitchell B, Solmon MA. Precision of KR and motor performance: relationship to age. *Res Quart* 1979;50:687-98.
- Torralba T, Roca M, Gleichgerricht E, López P, Manes F. INECO frontal screening (IFS): a brief, sensitive and specific tool to assess executive functions in dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2009;15:1-10.
- Warrington EK, James M. Visual Object and Space Perception Battery (VOSP). Bury St. Edmunds: Thames Valley Test, 1991.
- Weschler D. WAIS-III Escala de Inteligencia de Weschler para Adultos-III. Madrid: TEA, 2001.
- Weschler D. WMS-III Escala de Memoria de Wescher-III. Madrid: TEA, 2004.
- Widows MR, Smith GP. SIMS Inventario estructurado de simulación de síntomas. Madrid: TEA, 2009.
- Wilson BA, Alderman N, Burgess PW, Emslie H, Evans JJ. BADS: Behavioral Assessment of Disexecutive Syndrome. London: Pearson, 1996.
- Wilson BA, Cockburn J, Halligan PW. Behavioral Inattention Test. Bury St. Edmunds: Pearson Education, 1987.
- Wimmer H, Perner J. Beliefs about beliefs: representation and the constraining function of wrong beliefs in young children's understanding of deception. *Cognition* 1983;13:103-28.
- Yesavage JA, Brink TL, Rosa TL et al. Development and validation of a geriatric depression screening scale. A preliminary report. *J Psychiatr Res* 1983;17:37-49.
- Zarit HS, Reever EK, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings burden. *Gerontologist* 1980;20:649-55.



**Figura 2-4.** Diasquisis observada mediante tomografía por emisión de fotón único (SPECT) 1 semana, 1 mes y 3 meses después de una lesión en los ganglios basales detectada en la resonancia magnética (izquierda). Las imágenes de SPECT muestran hipoperfusión (colores amarillo y verde) que va mejorando con el tiempo. En los ganglios basales se observa una zona totalmente fría (azul) que corresponde a la lesión focal en ellos.

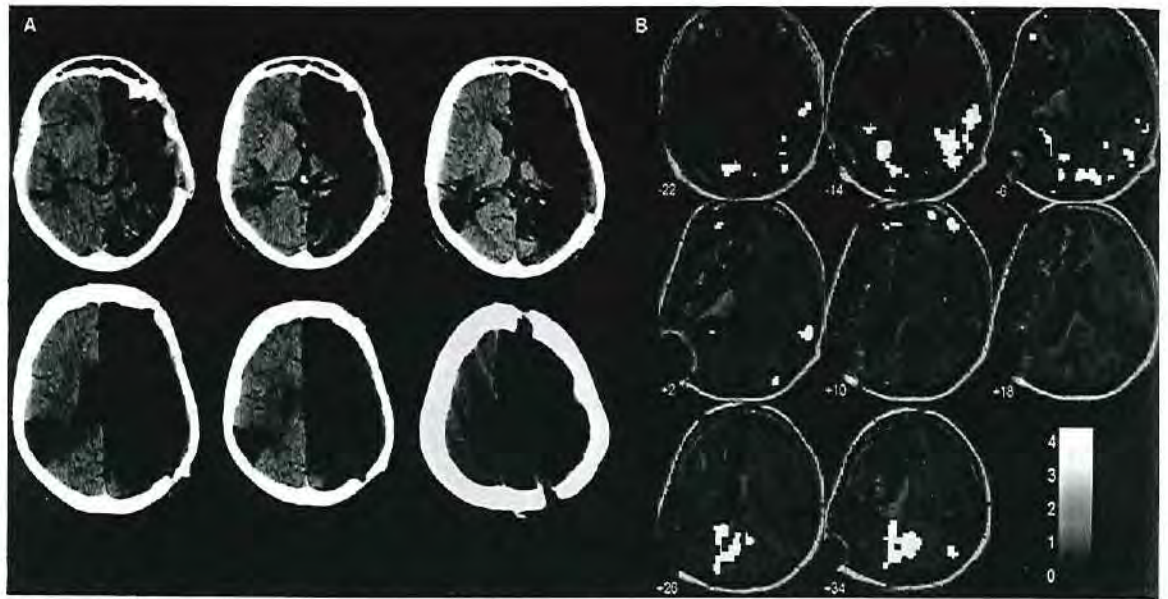


Figura 2-5. Alteración estructural (A) y activación cerebral por resonancia magnética funcional (RMf) (B) en una paciente de 20 años de edad que sufrió un infarto masivo en la carótida interna izquierda, con afectación total de las arterias cerebrales anterior y media. Afectación en espejo por infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha, involucrando parcialmente el lóbulo temporal. La paciente podía aparear palabras de forma correcta presentadas oral y visualmente. En la imagen de RMf se activan áreas visuales primarias y asociativas ante una tarea de percepción del lenguaje, lo cual puede indicar estrategias de imaginación ante la estimulación auditiva. Se observa también una activación de la región que corresponde a la región de Wernicke del hemisferio derecho.

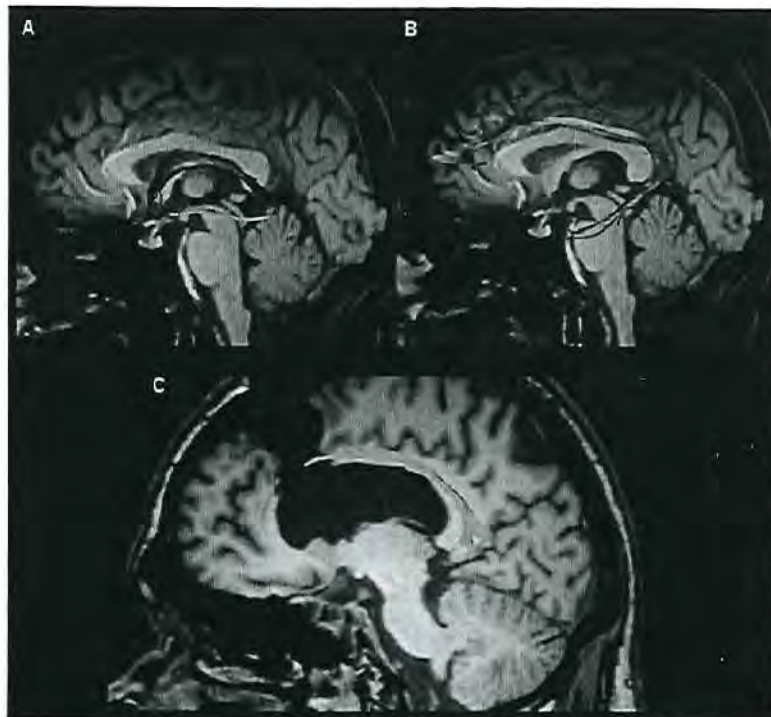


Figura 4-4. Reconstrucción del fórnix de David (C) en comparación con un individuo de control de la misma edad y el mismo nivel cultural (A y B).

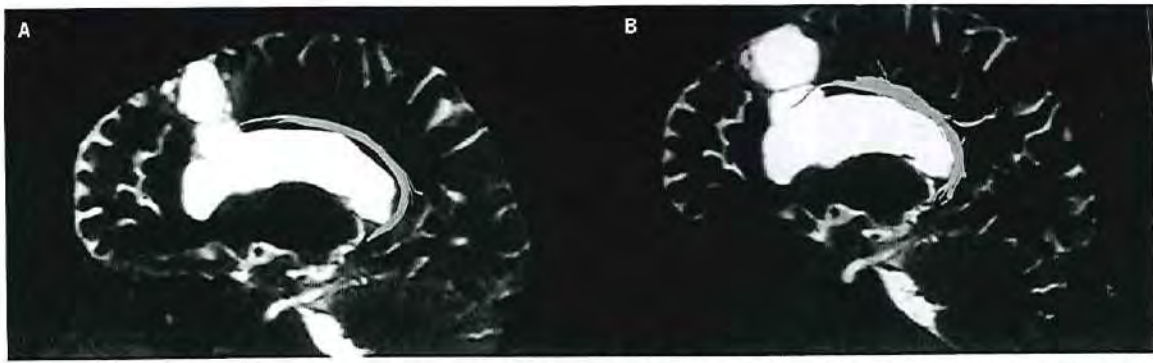


Figura 4-5. Tractografía de la circunvolución cíngulada derecha en la evaluación inicial (A) de 2009 y tras la intervención cognitiva (B) en 2011. Puede observarse un incremento de las fibras en este tracto con respecto al control.

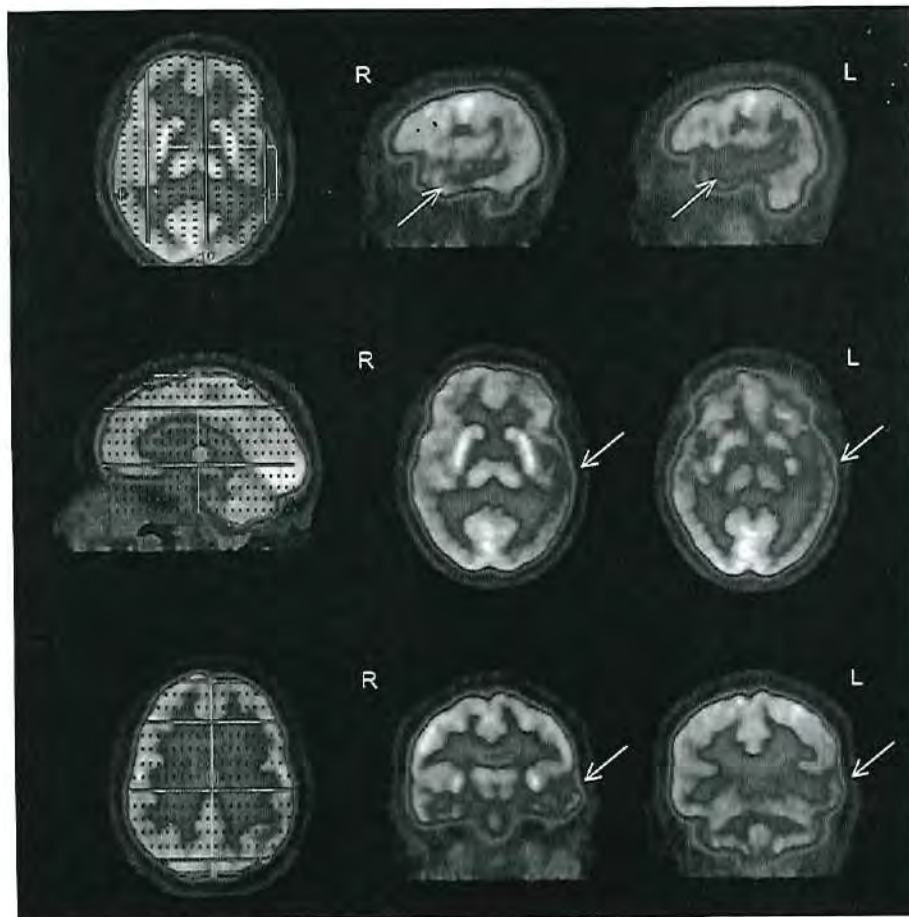
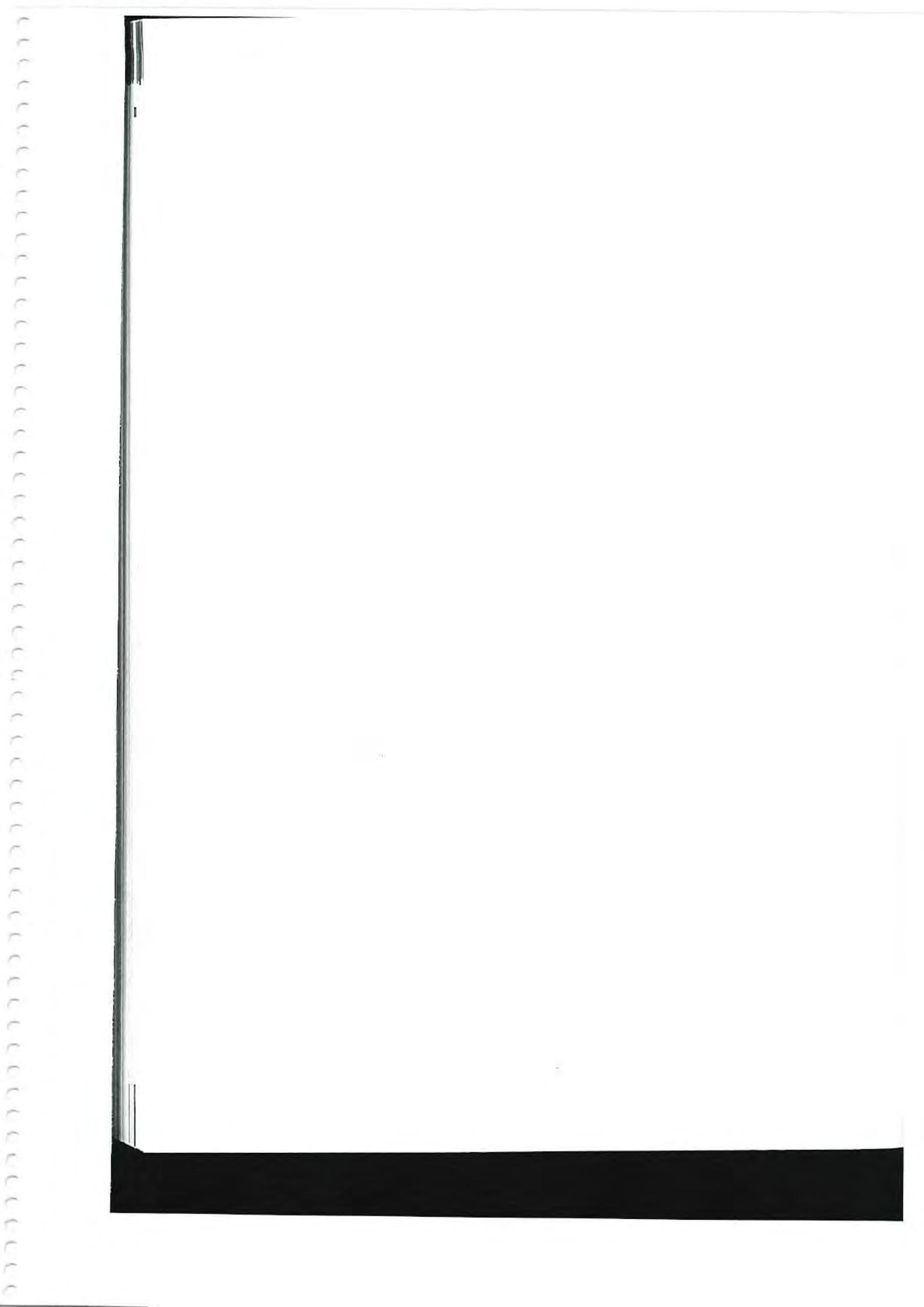


Figura 24-2. Estudio con tomografía por emisión de positrones que muestra hipometabolismo e hipoperfusión focal temporal izquierda con extensión parietal homolateral (flechas). Las imágenes muestran el hemisferio izquierdo a la derecha (R, *right*, derecha), y viceversa (L, *left*, izquierda).



## A

- Absceso cerebral, 10, 116
- Abulia, 9, 49, 178, 193  
 en la esquizofrenia, 312, 315, 319  
 y mutismo acinético, 215
- Accidentes cerebrovasculares, 4, 31, 96, 151  
 hemorrágicos, 5  
 resonancia magnética, 4
- Ácido fólico, 336
- Acinesia, 211, 214, 236
- Acinetopsia, 84
- Acromatopsia, 84
- Actividad(es)  
 de la vida diaria, 184, 276  
 básicas, 216, 258, 338  
 en el síndrome de desorganización de la acción, 335  
 entrenamiento, 267  
 estrategias de rehabilitación cognitiva, 342  
 evaluación funcional, 338  
 instrumentales, 258, 338  
 paroxística-supresión en EEG, 115
- ACV, véase *Accidentes cerebrovasculares*
- Afasia  
 anómica, 120  
 de Broca, 111-122  
 correlatos anatomopatológicos, 112  
 evolución y tratamiento, 120  
 modelos teóricos, 116  
 rehabilitación, 122  
 y traumatismos craneoencefálicos, 116
- de conducción, 139-148
- de Wernicke, 89, 127-135  
 alteraciones no lingüísticas asociadas, 130  
 características, 129  
 correlato neuroanatómico, 129  
 evolución y tratamiento, 134
- global, 151-160  
 correlatos anatomopatológicos, 156  
 evolución, 158
- lentamente progresiva sin demencia, 298
- mixta transcortical, 170, 171
- motora transcortical, 158, 163-173  
 características generales, 171
- progresiva primaria, 294  
 diagnóstico diferencial con otras demencias, 303  
 evaluación, 302  
 fuente, 301  
 logopénica o fonológica, 294, 301  
 no fuente, 293-304  
 deterioro cognitivo, 304  
 tipos, 299  
 variantes, 301
- rehabilitación, 171
- semántica, 294
- sensitiva, 128
- sensorial transcortical, 171  
 y mutismo acinético, 215
- Afemia, 111
- Agenda visuoespacial, 186;  
 véase también *Memoria de trabajo*
- Agitación psicomotriz, 274
- Agnosia  
 al color, 88; véase también *Acromatopsia*  
 auditiva, 89  
 digital, 90  
 en la enfermedad de Alzheimer, 264  
 táctil, 90  
 visual, 79-92  
 aperceptiva, 82  
 asociativa, 82
- Agonistas dopaminérgicos y mutismo acinético, 217
- Agrafía, 114
- Agramatismo, 38, 112
- Alerta, red, 100
- Alexia, 81  
 con agrafia, 114  
 sin agrafia, 84, 88, 114
- Alogia, 312
- Alprazolam, 30
- Alucinaciones  
 auditivas, 312  
 en la demencia con cuerpos de Lewy, 272, 274  
 en la enfermedad de Huntington, 241  
 kinestésicas, 182  
 multimodales, 329  
 olfativas, 319  
 visuales, 271
- Alzheimer  
 Alois, 257



- Alzheimer (*cont.*)  
 demencia, 257-268  
 Amantadina, 251  
 Amígdala, 11, 31, 35, 36, 47, 55, 68, 200  
 conexiones, 36  
 e hipocampo, 36, 47  
 $\beta$ -Amiloide, 266  
 Amitriptilina, 251  
 Amnesia, 30, 45, 81; véase también *Memoria*  
 anterógrada, 47, 69  
 declarativa, 46  
 por encefalopatía postanóxi-  
 ca, 29-41  
 tras lesión del fórnix, 45-50  
 de fuente, 58  
 epiléptica transitoria, 67-74  
 criterios diagnósticos, 70  
 diagnóstico diferencial, 71  
 memoria autobiográfica, 73  
 perfil neuropsicológico, 72  
 explícita, 46  
 global transitoria, 69  
 parareduPLICativa, 57, 59, 275  
 y heminegligencia, 103  
 postraumática, 8, 198  
 retrógrada, 31, 33, 69, 263  
 Amusia, 89  
 Aneurisma, 5, 55  
 embolización, 54  
 intracraneal, 153  
 Angiografía, 80  
 Angiomas, 5  
 Angiorresonancia magnética, 165  
 Anhedonia, 312  
 Anisotropía fraccional, 18  
 Anomia, 34, 38, 113, 228, 266  
 294, 299, 300, 303  
 Anosmia, 200  
 Anosodisforia, 182  
 Anosognosia, 90, 103, 134, 207  
 y corteza prefrontal dorsolater-  
 al, 182  
 Anoxia, 30, 31  
 Anticolinesterásicos, 303  
 Antidepresivos, 304, 314  
 Antipsicóticos, 265  
 Anton-Babinski, síndrome,  
 103  
 Apatía, 49, 211  
 en la enfermedad  
 de Alzheimer, 264  
 de Huntington, 241  
 en la parálisis supranuclear  
 progresiva, 246, 251  
 y mutismo acinético, 215  
 Aplanamiento emocional y corte-  
 za prefrontal dorsolateral,  
 193  
 Aplauso, signo, 248  
 Apraxia, 89  
 cinética de los miembros, 248  
 concepto, 132  
 del habla, 112  
 en la enfermedad de Alzhei-  
 mer, 264  
 ideomotora, 112, 166  
 ocular, 90  
 principales modalidades, 132  
 verbal, 143  
 Aprendizaje  
 de contingencias, 200  
 generalización, 207  
 sin errores, estrategia, 37  
 Aprosodia, 114  
 Área(s)  
 de Broca, 112, 145, 178  
 de Brodmann, corteza frontal,  
 178  
 de Wernicke, 89, 139  
 motora suplementaria, 204  
 y mutismo acinético, 215  
 prefrontal medial, 193  
 premotoras, 132, 145  
*Army Test*, 349  
 Arteria(s)  
 cerebral(es), 5  
 anterior, 4-6  
 media, 112, 164  
 infarto masivo, 158  
 posterior, 81  
 comunicante anterior, 54  
 Arteriografía cerebral, 154  
 Asimbolia, 79  
 Astrocitoma, 10  
 Ataxia óptica, 90  
 Atención, 90, 97  
 dividida, 181  
 orientación exógena, 104  
 redes, 100  
 y corteza prefrontal dorsolater-  
 al, 181  
 Atrofia  
 cerebral difusa, valoración por  
 neuroimagen, 19  
 cortical, 258, 275  
 Aura, 11  
 Ausencias, 11  
 Autoconciencia, 177  
 Autonomía personal, 363  
 Autotopagnosia, 90
- 
- B
- 
- BADS, véase *Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*  
 Baile de San Vito, 235  
 Balint, síndrome, 90  
 Batería  
 de Tests para la Percepción  
 Visual de Objetos y del  
 Espacio, 93  
 para la Afasia Western, 158  
*Behavioural Assessment Disexecutive Syndrome*,  
 180, 182, 186  
 Benzodiazepinas, 265, 274  
 Bleuler, Eugen, 311  
 Bradicinesia, 236  
 en la corea de Huntington, 236  
 en la enfermedad de Parkin-  
 son, 225  
 Bradifrenia, 251  
 Broca  
 afasia, 111  
 área, 112  
 Paul, 116, 168  
 Bromocriptina y mutismo  
 acinético, 217  
 Brote psicótico, 312  
 Bucle fonológico, 143, 187, 343;  
 véase también *Memoria de trabajo*
- 
- C
- 
- CADASIL, 22, 283  
 CA1 del hipocampo, 31, 46  
 Capgras, síndrome, 103  
 Cápsula interna, 33  
 Carbamazepina, 70, 190, 241  
 Carbidopa, 224  
 Caso  
 del Dr. Z, 67  
 R. B., 30, 31  
 Catatonía, 311  
 Caudado, 239  
 en la enfermedad

- de Huntington, 236, 241  
de Parkinson, 277
- Ceguera  
psíquica, 79  
visual, 98
- Centro  
de día, atención al paciente  
con daño cerebral adquirido, 361-372  
características, 366  
concepto, 365  
equipo profesional, 367  
recurso asistencial para personas dependientes, 363  
rehabilitación de actividades de la vida diaria, 366  
servicios de atención, 369  
de los conceptos, 168
- Cerebelo, 6, 31, 33  
y amígdala, 36  
y mutismo acinético, 215
- Cerebro  
arterias, 5  
asimetrías, 149  
basal anterior, 55  
prospectivo, 58
- Circuitos cortico-estriado-tálamo-corticales, 240
- Circunloquios, 150, 300
- Circunvolución  
angular, 129, 145  
cingulada, 213  
de Heschl, 129  
dentada, 32  
fusiforme, 84  
lingual, 80, 84  
parahipocámpica, 263  
supramarginal, 129, 145
- Cisura  
calcarina, 85  
de Silvio, 20, 25
- Citalopram, 314
- Claves fonética y semántica, 149
- Clometiazol, 274
- Clozapina, 274
- Cognición social, 178, 204  
y teoría de la mente, 204  
*Color Trail Test*, 252
- Coma, 7  
barbitúrico, 115
- Comprensión en la afasia de Broca, 113  
de Wernicke, 130, 133
- Conciencia autooérica, 58
- Conducta(s)  
de aproximación, 141  
de riesgo, prevención, 327  
de utilización, 338  
heteroagresivas, 324
- Confabulación, 53-63  
confusiones, 57  
espontánea, 55  
base neural, 55  
modelos cognitivos, 58  
provocada, 56  
y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
y heminegligencia, 103
- Confusiones, 57  
bizarras, 57  
invenciones, 57
- Conmoción cerebral, 7
- Consolidación, procesos, 73
- Continuous Performance Test*, 217
- Control ejecutivo, red, 100
- Corea de Huntington, 235-242;  
véase también *Enfermedad de Huntington*  
consejo genético, 241  
trastornos  
cognitivos, 240  
comportamentales, 241  
tratamiento sintomático, 241
- Corteza  
calcarina, 85  
cingulada, 201, 204  
anterior, 211, 213, 327  
dorsal y rostral, visión, 214  
entorrinal, 32, 50, 263  
frontal  
cognición social y teoría de la mente, 204  
resonancia magnética, 164  
motora, 132  
orbital, 201, 204  
paracingulada, 204  
perirrinal, 50  
prefrontal, 35, 317  
dorsolateral, 177-185, 189-195  
principales funciones, 181  
medial, 211-218, 327  
orbitofrontal, 197-208  
conexiones, 202  
neuroanatomía funcional, 201  
y funciones propiamente humanas, 199  
ventromedial, 55  
somatosensorial, 129  
temporal medial, 31
- Craneofaringioma, 10
- Craniectomía, 152
- Crisis epilépticas, 11, 68; véase también *Epilepsia*  
clasificación internacional, 11  
generalizadas, 11, 13, 68  
mioclónicas, 11  
parciales complejas, 11, 68  
tipos, véase *Ausencias*  
tónico-clónicas, 11; véase también *Grand mal*
- Cuadrantanopsia, 129
- Cuerpo(s)  
caloso, 20, 212  
atrofia, 20  
esplenio, 80, 85  
de Lewy, 225, 271, 275  
estriado, resonancia magnética, 236  
mamilares, 55
- Cuestionario  
de Fallos Cognitivos, 345  
de Reserva Cognitiva, 269  
para la Enfermedad de Parkinson-39 ítems, 227
- Cuidadores, 148, 218, 242, 266, 267

D

- Daño  
axonal difuso, 7  
cerebral  
adquirido, 4  
accidentes cerebrovasculares, 4  
atención en centro de día, 361-372  
en España, 362  
procesos degenerativos, 12  
procesos infecciosos, 10  
traumatismos craneoencefálicos, 6  
tumores, 9  
y discapacidad, 364  
rehabilitación, 122
- Decisiones, toma, 190, 203

- Déficits olfativos, 263
- Degeneración  
corticobasal, 300  
y parálisis supranuclear  
progresiva, 245  
lobular frontotemporal, 280
- Demencia, 12  
con cuerpos de Lewy, 13, 225,  
271-277  
criterios diagnósticos, 273  
neuroanatomopatología,  
275  
y enfermedad de Parkinson,  
225, 229, 233, 239, 272  
criterios diagnósticos, 229  
de inicio subcortical, 240,  
243, 245  
de tipo Alzheimer, 133, 257-  
268  
posible, criterios, 262  
probable, criterios, 261  
diagnóstico, criterios clínicos,  
12  
frontal, 300  
frontotemporal, 299  
clasificación clínica, 300  
deterioro cognitivo, 304  
variante temporal, 294  
variante de conducta, 279-  
289  
criterios diagnósticos, 281  
multiinfarto, 280  
semántica, 301  
deterioro cognitivo, 304  
vascular, 266, 280  
criterios diagnósticos, 283
- Dementia praecox*, 311
- Denominación en la afasia de  
Wernicke, 130, 134
- Dependencia, 363  
aprendida, 367
- Depresión  
en la enfermedad  
de Alzheimer, 264  
de Huntington, 241  
en la parálisis supranuclear  
progresiva, 246  
y corteza prefrontal dorsola-  
teral, 193
- Desinhibición, 179
- Desorientación  
derecha-izquierda, 90  
espaciotemporal en la enfer-  
medad de Alzheimer, 263
- Deter, Augusta, 257
- Deterioro  
cognitivo  
diagnóstico diferencial, 304  
en la enfermedad de Parkin-  
son, 228  
leve, 12, 21  
vascular, 280, 283  
tipos, 283
- Diasquisis, 23
- Difusividad media, técnica, 18
- Dilemas morales, tarea, 209
- Diplopía, 248
- Disartria, 112, 141  
atáxica, 372  
hipocinética, 228
- Discapacidad, 357  
oculta, 363
- Discinesias en la enfermedad de  
Parkinson, 224
- Disfagia, 141, 304  
en la enfermedad de Hunting-  
ton, 236
- Disnomia, 294
- Disprosodia, 300
- Distimia, 48
- Distractores, uso, 340
- Donepezilo, 265
- Dopamina, 239
- 
- E
- Ecolalia, 165
- Edema cerebral, 178
- EEG, véase *Electroencefalograma*
- Efecto  
de primacía, 263  
de recencia, 263  
«fundador», 239
- Ejecutivo central, 181, 187
- Electroencefalograma, 69, 70
- Embolia, 5
- Empatía y lóbulo frontal, 178
- Enalapilmaleato, 128
- Encefalitis herpética, 10
- Encefalomalacia, 55  
frontobasal, resonancia mag-  
nética, 55  
tomografía computarizada,  
140
- Encefalopatía  
de Wernicke, 53, 336  
difusa, 115
- postanóxica, 29  
vascular, 128
- Enfermedad  
de Alzheimer, 12, 13, 294;  
véase también *Demencia  
de tipo Alzheimer*  
cambios histopatológicos,  
266  
cuadro clínico, 262  
deterioro cognitivo, 304  
intervención farmacológica  
y no farmacológica, 265  
perfil neuropsicológico,  
260
- de Huntington, 12, 235  
bases genéticas, 240  
consejo genético, 241  
estadios, 237  
historia, 239  
trastornos  
cognitivos, 240  
comportamentales, 241  
tratamiento sintomático,  
241
- de Parkinson, 12, 223-232  
demencia, criterios diagnós-  
ticos, 229  
deterioro cognitivo, 228  
escalas de valoración, 227  
tratamiento, 226  
y parálisis supranuclear  
progresiva, 245  
de pequeño vaso, 295  
de Pick, 300
- Engramas motores, 132
- Entacapona, 224
- Entrenamiento cognitivo, 267
- Entrevista de Confabulación  
Provocada y Preguntas «ni  
idea» y ficticias, 64
- Envejecimiento y enfermedad  
de Alzheimer, 257
- Epilepsia, 10, 68; véase también  
*Crisis epilépticas*
- Errores de tipo mnésico, 340
- Escala  
de Coma de Glasgow, 8, 178,  
190, 198, 357  
de Depresión Geriátrica, 290  
de Deterioro Global de  
Reisberg, 259, 269  
de Hamilton para la Depresión,  
49, 269  
de Hoehn y Yahr, 227

de Inteligencia de Weschler para Adultos-III, 120, 133, 354  
 subtest  
   de Dígitos, 186  
   de Letras y Números, 187  
 de Lawton Brody, 269, 338  
 de Memoria de Wechsler-III, 354  
 subescala  
   de Dibujos, 64  
   de Localización Espacial, 186  
   de Textos, 43, 239  
 de Schwab y England, 227  
 de Sobrecarga del Cuidador de Zarit, 269  
 de valoración de la enfermedad de Parkinson, 227  
 de Yesavage, 269  
 Unificada de Valoración de la Enfermedad de Parkinson, 227  
 Esclerosis  
   mesial temporal, 68  
   múltiple, 22  
 Escritura en la afasia  
   de Broca, 113  
   de Wernicke, 134  
 Espacio subaracnoideo, 153  
 Esquizofrenia  
   déficits neuropsicológicos, 316  
   entrenamiento, 314  
   hipótesis etiopatogénica, 313  
   paranoide, 311-318  
   rehabilitación neuropsicológica, 317  
   síntomas positivos y negativos, 312  
 Estado  
   de mínima conciencia, 214  
   vegetativo, 214  
 Estereotipias, 155  
 Estimulación  
   cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson, 226, 229  
   cognitiva, 48, 315  
 Estrategias de verbalización, 342  
 Exposición al malestar, técnica, 327

F

Facies amímica, 191  
 Falsos positivos, 61  
 Familia, 183, 194, 217, 277, 369  
   entrenamiento, 207  
 Familiaridad, 46, 49  
 Fantasías, 57  
 Fascículo  
   arqueado, 139, 143  
   anatomía, 145  
   longitudinal superior, 145  
   uncinado, 55  
 Fenómeno  
   de facilitación, 240  
   *wearing-off*, 226  
 Figura de Gainotti, 102  
 Fisioterapia, centro de día, 367  
 FLAIR, 19  
*Fluid-attenuated inversion recovery*, 19  
 Fluidez  
   lenguaje, 112  
   verbal, 228, 241  
 Fluorodesoxiglucosa, 262  
 Fluoxetina, 251, 265  
 Foco epiléptico, 68  
 Forense, véase *Neuropsicología forense*  
 Fórnix, 45  
   anatomía, 47  
 Fregoli, síndrome, 57, 103  
 Función(es)  
   ejecutivas, 116, 190, 241  
   corteza prefrontal, 177  
   prefrontales, 285  
   premotoras, 285

G

Gainotti, figura, 102  
 Galantamina, 265  
 Ganglios basales, 31, 117, 132, 139, 236  
   hematoma, 96  
 GCS, véase *Escala de Coma de Glasgow*  
*Geriatric Depression Scale*, 290  
 Gerstmann, síndrome, 90  
 Geschwind, Norman, 170  
 Glioblastoma multiforme, 9  
 Gliomas, 10

Gliosis subcortical progresiva, 300  
 Globo pálido, 33, 215, 227  
 Glutamato, 265  
 Goldberg, Elkhonon, 177  
*Grand mal*, 11; véase también *Crisis tónico-clónicas*  
 Grosor cortical, técnica, 18, 23

H

Habilidades sociales, entrenamiento, 207  
 Habla  
   telegráfica, 114  
   vacía, 131  
 Haloperidol, 274  
 Harlow, John Martyn, 189  
 Hebefrenia, 311  
 Hematoma  
   ganglios basales, 96  
   intracerebral, tomografía computarizada, 54  
   subdural, 5, 7, 115, 178  
 Hemianopsia, 80  
   homónima, 83, 97, 128, 152  
 Heminégligencia, 90  
   espacial, 95-107  
   neuroanatomía, 99  
   tipos, 99  
 Hemiparesia, 140, 166, 179, 198  
 Hemiplejía, 103, 112, 152, 182  
 Hemisferio  
   derecho, 96, 133  
   izquierdo, 132  
 Hemorragia subaracnoidea, 7, 115, 153  
 Hernia subfalcial, 115  
 Hidrocefalia  
   *ex vacuo*, 20  
   no comunicante, 47  
 Higroma subdural, 336  
   resonancia magnética, 337  
 Hiperglucemia, 164  
 Hipertensión  
   arterial, 152  
   intracraneal, 152  
 Hipocampo, 31, 68, 73, 201  
   anatomía, 33, 47  
   atrofia y memoria, 21, 35, 70, 74  
   y amígdala, 36

Hipofonía en la enfermedad de Parkinson, 231  
 Hipomimia en la enfermedad de Parkinson, 231  
 Hipoperfusión cerebral, 280  
 Hipótesis del marcador somático, 180  
 Hipoxia, 31  
 Historias extrañas, tarea, 209  
 Homúnculo sensorial, 129  
 Hoz cerebral, 212  
 Hughlings-Jackson, John, 67  
 Huntington, 239  
 Huntington  
     corea, 235-242; véase también *Corea de Huntington*  
     enfermedad, 235

I

Ictus, 112, 153, 335  
 Imipramina, 251  
 Impulsividad, 323  
 Impulsos, control, 199  
 Índice  
     de Barthel, 269, 338  
     de Katz, 269  
*INECO Frontal Screening*, 344  
 Inestabilidad postural en la enfermedad de Parkinson, 225  
 Infarto(s), 5  
     cerebral, 151  
     lacunares, 285  
 Inflexibilidad cognitiva, 40  
 Inhibidores  
     de acetilcolinesterasa, 265, 274  
     selectivos de la recaptación de serotonina, 241  
 Inserción laboral, 40  
 Ínsula, 27, 28, 126, 132, 139, 142, 182, 201  
 Intentos autolíticos, 324, 326  
 Interferencias, control, 181  
 Intrusiones, 61  
     y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
 Invenciones, 57  
 Inventario  
     Clínico Multiaxial de Millon-II, 206  
     de Depresión de Beck, 239  
     Estructurado de Simulación de Síntomas, 358

*Iowa Gambling Task*, 180, 203, 208, 327; véase también *Tarea de Juego de Azar de Iowa*

J

Jergafasia, 127, 134

K

Kleist, Karl, 349  
 Korsakoff  
     Sergei, 53  
     síndrome, 53  
 Kraepelin, Emil, 258, 311

L

Lanzamiento, signo, 248  
 Lectura en la afasia  
     de Broca, 113  
     de Wernicke, 130, 134  
 Lenguaje, véase también *Afasia*  
     alteraciones en la afasia de Broca, 114  
     en la enfermedad de Alzheimer, 263  
     espontáneo en la afasia de Broca, 112  
     telegráfico, 114  
     y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
 Lesión(es)  
     axonal difusa, 116, 355  
     focales, valoración por neuroimagen, 17  
 Leucoaraiosis, 22  
 Leucomalacia isquémica periventricular, 286  
 Levetiracetam, 157  
 Levodopa  
     en la enfermedad de Parkinson, 223  
     en la parálisis supranuclear progresiva, 251  
     y mutismo acinético, 217  
 Lewy, Frederick Heinrich, 271  
 Lichtheim, Ludwig, 168  
 Liga Internacional Contra la Epilepsia, 11

Líquido cefalorraquídeo en la enfermedad de Alzheimer, 266

Lobectomía temporal, 21  
 Lobotomía, 196  
 Lóbulo, 97  
     frontal, 31  
     áreas, 178  
     en la afasia de Broca, 113  
     occipital, 80  
     parietal inferior, lesión, 99  
     prefrontal, 177, 181, 189, 197  
     temporal, 67, 263  
*Locked-in syndrome*, 215; véase también *Síndrome de cautiverio*  
 Logorrea, 127  
 Luria, Alexander, 178, 190, 349

M

*Malingering*, 351  
*Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, 30, 315, 325, 353  
 Marcador somático, 203; véase también *Hipótesis del marcador somático*  
 Marcha, dificultad, en la enfermedad de Parkinson, 225  
 Memantina, 265  
 Memoria, véase también *Amnesia*  
     anterógrada, 31  
     autobiográfica, 37, 70  
     declarativa, 35  
     y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
     de procedimientos, 37, 240, 263  
     evaluación, 242  
     de trabajo, 143; véanse también *Agenda visuoespacial*; *Bucle fonológico*  
     y corteza prefrontal dorsolateral, 181, 191  
     emocional, 34  
     en la enfermedad de Alzheimer, 263  
     episódica, 45, 58  
     prospectiva, 205  
     semántica, 38, 302  
     visual, 61

y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
 Meningioma, 9  
     resonancia magnética, 212  
 Meningitis, 10  
 Mesulam, Marcel, 293, 298  
*Mickey Mouse*, signo, 248  
 Micrografía, 114  
     en la enfermedad de Parkinson, 229  
 Migrañas, 152  
 Miniexamen Cognoscitivo, 269  
*Mini-Mental Parkinson*, 233  
*Mini-Mental State Examination*, 269  
     de Folstein, 233, 269  
     de Lobo, 269, 276  
 Minusvalía, 357  
 Misoplejía, 182  
 Modelo(s)  
     atencional(es), 100  
     de Norman y Shallice y síndrome de desorganización de la acción, 341  
     cognitivos de la confabulación espontánea, 58  
     de vulnerabilidad-estrés, 313  
     neural del lenguaje de Lichtheim, 169  
 Moniz, Egas, 189  
 Morfometría basada en vóxeles, 18, 23  
 Movimientos  
     coreicos, 236  
     oculares sacádicos, 247, 252  
 Muerte  
     neural, 266  
     súbita, 29  
 Murdoch, Iris, 262  
 Mutismo, 155  
     acinético, 193, 214  
     definición, 211  
     diagnóstico diferencial, 214, 216  
     etiología, 215  
     rehabilitación, 216

N

*Neglect*, 90; véase también *Síndrome de heminegligencia espacial*  
 Neologismos, 130, 134, 150

Neumoencéfalo, 190  
 Neuroimagen  
     en neuropsicología, 17-24  
     morfometría basada en vóxeles, 23  
     técnicas funcionales, 23  
     plasticidad cerebral, 50  
 Neurolépticos, 316  
 Neuronas GABA-érgicas, 239  
 Neuropatología, 3-13  
     daño cerebral adquirido, 4;  
     véase también *Daño cerebral adquirido*  
     epilepsia, 10  
     procesos degenerativos, 12  
 Neuropsicología  
     en centro de día, 367  
     forense, 349-357  
 Nimodipino, 152  
 Núcleo  
     *accumbens*, 215  
     basal de Meynert, 266  
     dorsomedial del tálamo, 55  
     subtalámico, 226, 232

O

Olanzapina, 265, 274  
 Oligodendroglioma, 10  
 Omisiones, 340  
 Opérculo frontal, 132  
 Oppenheim, Hermann, 197  
 Orientación  
     endógena, 104  
     red, 100  
 Ovillos neurofibrilares, 246, 258, 266

P

Paciente  
     'A', 203  
     F. K., 340  
     H. M., 31, 67  
     L. M., 84  
     R. B., 30  
     Tan, 116  
 Pantomimas, 131  
 Parafasias, 130, 167  
     fonéticas, 139, 296  
     fonológicas, 112  
     semánticas, 131

Paragrafias, 114, 144  
 Paragramatismo, 129  
 Parálisis  
     nuclear de la mirada vertical, 246  
     supranuclear progresiva, 245-251  
     criterios diagnósticos, 247  
     semiología neurológica, 248  
     signos, 248  
 Paramnesia reduplicativa, 275  
 Paresia facial, 164  
 Parestesias, 68  
 Parkinson  
     enfermedad, 223-232  
     James, 223, 224  
 Parkinsonismos, 246, 271  
     secundarios, 225  
*Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale*, 234  
*Parkinson's Disease Dementia-Short Screen*, 233  
 Paro cardiorrespiratorio, 29  
 Paroxetina, 314  
 Perseveraciones, 134, 150, 340  
 PET, véase *Tomografía por emisión de positrones*  
 Phineas Gage, 7, 189, 197  
 Pingüino, signo, 248  
 Placas seniles, 258, 266  
 Plasticidad cerebral, 50  
 Poda sináptica, 317  
 Polígono de Willis, 54  
 Praxias, véase también *Apraxias*  
     bucofaciales, 136  
     en la afasia de Wernicke, 134  
     ideomotoras, 136  
     transitivas e intransitivas, 250  
 Presenilina, 261  
*Priming*, 240  
 Prosopagnosia, 84, 88, 264  
 Proteína  
      $\beta$ -amiloide, 261  
      $\alpha$ -sinucleína, 225, 271, 275  
     tau, 246, 261, 266  
 Prueba(s)  
     de bisección de líneas, 102  
     de cancelado de líneas, 102  
     de extinción visual, 98, 106  
     de inteligencia general, 120  
     de Laberintos de Porteus, 242  
     neuropsicológicas, indicadores de falta de congruencia interna, 356

Prueba(s) (*cont.*)  
 Seguimiento de Disco Rotatorio, 242  
 Psicología forense, 350  
 Psicosis, 313; véase también *Esquizofrenia*  
 Psicoterapia, 315  
 Putamen, 215, 227, 236, 239

Q

Quiste coloide, resonancia magnética, 47

R

Radiocirugía, 212  
 Razonamiento en la enfermedad de Alzheimer, 264  
 Receptores D<sub>2</sub>/D<sub>3</sub>, 317  
 Recuperación  
     espaciada, 37  
     estratégica, 58  
 Redes atencionales, 100  
 Reduplicación, síndrome, 103  
 Reflejo(s)  
     de Babinski, 252  
     glabellar, 248  
     palmomentoniano, 248  
     primitivos en la enfermedad de Alzheimer, 265  
 Región  
     opercular frontal, 275  
     perisilviana, 117, 132  
 Rehabilitación neuropsicológica, 35, 48, 361-373  
 Relaciones interpersonales, autorregulación, 326  
*Repeat and Point Test*, 302, 306; véase también *Test «Repíte y Señala»*  
 Repetición en la afasia de Wernicke, 130, 134  
 Reserva cognitiva, 258, 267  
 Resonancia magnética, 17, 47 en investigación neuropsicológica, técnicas, 18  
     funcional, 23  
     secuencias de imágenes en lesiones cerebrales, 19  
 Rigidez en la enfermedad

de Huntington, 236  
 de Parkinson, 224, 225  
 Risperidona, 265  
 Rivastigmina, 265, 274

S

*Scale for Outcomes in Parkinson's Disease-Cognition*, 233  
 Secuenciación temporal y corteza prefrontal dorsolateral, 181  
 Segmentación y programación fonológica, 142  
 Seudoatetosis, 212  
 Simulación, 351  
     criterios, 353  
 Simultagnosia, 90, 261  
 Síndrome  
     de «aislamiento de la zona del lenguaje», 170  
     de Anton-Babinski, 103  
     de Balint, 90  
     de Capgras, 103, 275  
     de cautiverio, 215  
     de desorganización de la acción, 335-343  
     de Fregoli, 57, 103  
     de Gerstmann, 90  
     de heminegligencia espacial, 99  
     de inmunodeficiencia adquirida, 10  
     de Korsakoff, 53  
     del área motora suplementaria, 167  
     de Mesulam, 299  
     de reduplicación, 103  
     de Richardson, 246  
     disejecutivo, 186, 228  
     posconmocional, 351, 355  
     seudobulbar, 246  
     seudodepresivo y corteza prefrontal dorsolateral, 191, 193  
     seudopsicopático, 193  
 Síntomas disociativos, 325  
 Sistema(s)  
     atencional supervisor, 341  
     de organización jerárquica de esquemas, 341  
     dopaminérgico mesocortical, 215

límbico, 200, 213  
 nigroestriado, 275  
 perisilvianos, 154  
 reticular activador ascendente, 215  
 Somatoagnosias, 85, 90; véase *Síndrome de Gerstmann*  
 Somatoparafrenia, 182  
 Sordera  
     pura para las palabras, 129  
     verbal pura, 89, 129, 130  
 SPECT, véase *Tomografía por emisión de fotón único*  
 Subículo, 32  
 Sustancia  
     blanca, alteraciones, 21  
     negra, 225

T

Tálamo, 36, 156  
     hematoma, 96  
     irrigación, 6  
     y corteza orbitofrontal, 202  
     y heminegligencia, 99  
     y memoria, 31  
 Tarea  
     de adaptación perceptivo-motora, 243  
     de asociación verbal  
         -verbal, 88  
         -visual, 88  
     visual  
         -verbal, 88  
         -visual, 85  
     de Búsqueda de Llaves, 206  
     de evocación o fluidez controlada, 174  
     de falsas creencias, 206, 209  
     de *faux pas*, 209  
     de Juego de Azar de Iowa, 180, 203, 208, 327  
     de lectura en espejo, 243  
     de metedura de pata, 209  
     dibujo de una estrella en espejo, 243  
     dilemas morales, 209  
     escalada de conciencia, 208  
     *go/no go*, 201, 205  
     historias extrañas, 209  
     Mapa del Zoo, 206  
 Tau, proteína, 246

- TAVEC, véase *Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense*, 50
- Técnica(s)  
de compensación, 88  
de modificación de conducta, 267  
de restauración, 148  
de retroalimentación, 207  
de sustitución, 148  
*feedback*, 207
- Tecnologías de la información y la comunicación aplicadas a la neuropsicología, 184
- Temblor en la enfermedad de Parkinson, 225
- Tensor de difusión, 19, 22
- Teoría de la mente, 204; véase también *Cognición social*
- Terapia(s)  
cognitivo-conductual, 315  
conductual, 207  
de aceptación y compromiso, 314  
de orientación a la realidad, 267  
de remediación cognitiva, 318  
de reminiscencia, 267  
de validación y fortalecimiento del yo, 326  
ocupacional en centro de día, 368  
psicológicas, 304  
situacional, 135
- Territorios vasculares cerebrales, 6
- Test(s), véanse también *Pruebas; Tareas*  
Barcelona, 49  
*Behavioural Assessment Dis-executive Syndrome*, 180  
de Aprendizaje  
Auditivo-Verbal de Rey, 34, 42, 51, 72, 239, 354  
ejemplos de listas, 43  
España-Complutense, 50  
de atención sostenida, 219  
de Boston para el Diagnóstico de la Afasia, 123, 136, 153, 165  
de cancelado, 105  
de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin, 160, 195, 239, 327  
de Copia de una Figura Compleja de Rey, 64, 103, 133, 259  
pacientes confabuladores, 62  
de cribado, 269  
de Cubos de Corsi, 186  
de Ejecución Continua, 217  
de Figuras Superpuestas, 92  
de Inatención Conductual, 106  
de Inteligencia Emocional Mayer-Salovey-Caruso, 330  
de la A, 219  
del Informador, 289  
de los 5 Dígitos, 204  
de los 15 ítems de Rey, 357  
de los Siete Minutos, 269  
del Trazo, 204, 252  
de Memoria de Rey, 357  
de Percepción Visual de Benton, 93  
de Poppelreuter, 85, 92  
de Stroop, 205  
de Token, 124  
de Trazos en Color, 249, 252  
de Vocabulario de Boston, 149  
para la Percepción Visual de Objetos y del Espacio, 93  
«Repite y Señala», 302, 306
- Tetrabenzazina, 238
- Tiamina, 336  
déficit, 53
- Tics, 236
- Tioridazina, 128
- Tomografía  
computarizada, 17  
por emisión  
de fotón único, 23  
de positrones, 23, 70
- Torre de Hanoi, 160, 243
- Trabajo social en centro de día, 368
- Tractografía, 18, 48
- Trail Color Test*, 249; véase también *Test de Trazos en Color*
- Trail Making Test*, 204, 252; véase también *Test del Trazo*
- Trastorno  
de conversión, 354  
facticio, 354  
límite de la personalidad, 323-329  
experiencias traumáticas infantiles, 328  
hallazgos neuropsicológicos, 329  
somatomorfos, 354
- Traumatismos craneoencefálicos, 4, 6, 178, 190, 198  
afasia, 111  
índice de gravedad, 8  
resonancia magnética, 7  
y afasia de Broca, 116
- Trombosis, 5
- Tumores cerebrales, 9, 211

## V

- Valproato, 157, 241
- Vasospasmo cerebral, 153
- Venlafaxina, 314
- Vía  
dopaminérgica mesolímbica, 216  
dorsal o del dónde, 81, 97, 275  
mesolímbica, 313  
nigroestriatal, 225, 249  
ventral o del qué, 81, 97, 275
- Vigilancia, red, 100
- Visual Object and Space Perception Battery*, 93
- Volumetría de estructuras, técnica, 18
- VOSP, véase *Tests para la Percepción Visual de Objetos y del Espacio*

## W

- WAIS-III, véase *Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III*
- Welt, Leonore, 197
- Wernicke, 111  
afasia, 89, 127-135; véase también *Afasia de Wernicke*  
encefalopatía, 53, 336  
Karl, 127, 139, 168
- Willis, polígono, 54
- WMS-III, véase *Escala de Memoria de Wechsler-III*



Arnedo • Bembibre • Triviño



# Neuropsicología

*A través de casos clínicos*

Esta obra está enfocada desde una perspectiva diferente a la que suelen presentar los manuales de neuropsicología, en los que la exposición de casos reales de pacientes con daño cerebral tiende a ser una forma de ejemplificar la teoría. En esta ocasión, el caso no se encuentra al final del capítulo como mera referencia, sino que es el cuerpo mismo del capítulo, el hilo conductor; los pacientes y los profesionales que los atienden son los auténticos protagonistas de este libro. Además, el relato de cada historia se entrelaza con casos que ya se consideran clásicos dentro de la neuropsicología, lo cual permite al lector tener una perspectiva diacrónica sobre cómo y cuándo empezaron las primeras investigaciones acerca de cada uno de los temas que se abordan y su evolución hasta llegar a las concepciones y los modelos teóricos actuales.

El contenido está dividido en nueve bloques temáticos, en los cuales se repasa la neuropatología más relevante y las principales técnicas de neuroimagen, se revisan los grandes cuadros neuropsicológicos, se examinan las principales aportaciones de la neuropsicología al ámbito de la salud mental, se presenta la valoración de las secuelas del daño cerebral que realiza la neuropsicología forense y la rehabilitación de estas secuelas que se lleva a cabo dentro de centros especializados de atención al daño cerebral.

Cuenta con múltiples recursos didácticos: neuroimágenes, figuras, tablas, objetivos de aprendizaje, resúmenes, selección de bibliografía especializada y actividades autoformativas para consolidar los contenidos. Entre estas actividades, se encuentran algunas que revisan los términos médicos relacionados con esta disciplina, los contenidos de neuroanatomía, de neuroimagen y de pruebas de evaluación, y otras, con un objetivo más lúdico, que proponen el análisis de lecturas y películas relacionadas con esta temática.

*Neuropsicología. A través de casos clínicos* está escrita por autores con amplia trayectoria clínica, investigadora y docente que han pretendido integrar sus ámbitos de trabajo en una obra que, sin duda, será de mucha utilidad para estudiantes y profesionales de la neuropsicología, psicólogos, neurólogos, logopedas y terapeutas ocupacionales, y para aquel lector que quiera acercarse por primera vez a la neuropsicología y tenga curiosidad por conocer el fascinante mundo del cerebro y del daño cerebral.

ISBN: 978-84-9835-691-5



9 788498 356915

EDITORIAL MEDICA  
**panamericana**