

## **PROPUESTA DE INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA**

### **1. MUESTRA A LA QUE VA DIRIGIDA**

La Enfermedad de Steinert, o distrofia miotónica tipo 1 (DM-1), es la distrofia muscular hereditaria más frecuente en adultos. Se trata de una enfermedad genética de herencia autosómica dominante, asociada a la repetición anormalmente elevada del triplete CTG del 3'UTR del cromosoma 19q13.3 en el locus genómico de la cinasa denominada DMPK.

Clínicamente, la DM-1 clásica es una enfermedad multisistémica caracterizada por debilidad muscular distal, miotonía, cataratas, trastornos de conducción cardíaca, atrofia gonadal, alteraciones endocrinas y afectación del sistema nervioso central (SNC).

Tras realizar un estudio neuropsicológico a una muestra de 11 pacientes con DM-1 en seguimiento en CCEE de Neurología del Hospital San Jorge de Huesca, se objetiva que el 72,7% presentan algún déficit cognitivo. El 63,6% presentan alteración en funciones ejecutivas, predominantemente en la capacidad de abstracción, flexibilidad mental, planificación y memoria operativa, el 36,4% en atención, el 27,3% en memoria, el 19,2% en lenguaje y el 9,1% en capacidad visuoespacial/visuoconstructiva. Así mismo, se aprecia una posible alteración en cognición social por afectación del procesamiento emocional con un menor rendimiento en el reconocimiento de emociones negativas respecto a las positivas.

Se detecta también una elevada prevalencia de sintomatología ansiosa y depresiva en estos pacientes (63,6% y 27,3% respectivamente).

Tanto la propia sintomatología de la Enfermedad de Steinert a nivel muscular (debilidad, miotonía, fatiga...) como las alteraciones cognitivas y emocionales que presentan los pacientes, repercuten negativamente en la calidad de vida de los mismos y les predispone a sufrir aislamiento por evitación de las relaciones sociales. Por ello, se realiza la presente propuesta de intervención neuropsicológica con la finalidad de diseñar un programa de rehabilitación integral en los pacientes con DM-1 seguidos en el Hospital San Jorge de Huesca que permita mejorar su calidad de vida.

### **2. OBJETIVOS**

- Mejorar el rendimiento cognitivo de los pacientes estimulando las funciones alteradas.
- Instruir en el uso de estrategias compensadoras de las funciones alteradas con la finalidad de mejorar el grado de autonomía de los pacientes.
- Mejorar las habilidades sociales.

- Fomentar las relaciones sociales.
- Aconsejar e instruir a la familia en técnicas que permitan mejorar la autonomía de los pacientes.

### 3. PLANIFICACIÓN




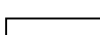
El programa de intervención se desarrolla a lo largo de tres meses (12 semanas) y consta de tres sesiones semanales (Lunes, Miércoles y Viernes) de 90 minutos de duración.

En las sesiones de los Lunes y Miércoles se trabaja individualmente con el paciente, mientras que las sesiones de los Viernes se plantean en grupos de 4-5 personas con Enfermedad de Steinert de edades similares con la finalidad de potenciar la socialización de los pacientes y crear grupos de apoyo.

El primer Lunes de cada mes se realiza una reunión con la familia de los pacientes con la finalidad de informar acerca de la intervención y evolución de los pacientes, resolver dudas, atender a sus demandas y aportar recomendaciones para el domicilio en beneficio del paciente.

Dado que no se ha hallado un perfil de deterioro cognitivo específico en la Enfermedad de Steinert, todos los pacientes son evaluados neuropsicológicamente la semana previa a iniciar la intervención.

	Mes 1				Mes 2				Mes 3			
	Sem 1	Sem 2	Sem 3	Sem 4	Sem 5	Sem 6	Sem 7	Sem 8	Sem 9	Sem 10	Sem 11	Sem 12
S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S
e	e	e	e	e	e	e	e	e	e	e	e	e
s	s	s	s	s	s	s	s	s	s	s	s	s
i	i	i	i	i	i	i	i	i	i	i	i	i
ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó	ó
n	n	n	n	n	n	n	n	n	n	n	n	n
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	1	2

-  Evaluación neuropsicológica
-  Reunión con la familia
-  Sesión en grupo
-  Sesión individual

### 4. CONTENIDOS

- **REUNIONES FAMILIARES:**

**Sesión 1:** Se recogerán datos acerca del apoyo familiar y situación socio-ambiental que tiene el paciente, así como, observaciones de la familia de aquellos aspectos de la

vida cotidiana que potencialmente son mejorables por el paciente. Se explicarán los objetivos del programa de intervención y se aportarán las primeras recomendaciones con la finalidad de mejorar la autonomía del paciente en el domicilio. Ante los problemas en funciones ejecutivas y atención de los pacientes con Enfermedad de Steinert, se aconsejará crear rutinas y mantener en orden los objetos en el domicilio. Cada objeto tendrá un lugar donde se guardará y será siempre el mismo. Se pueden rotular cajas, poner un dibujo de unas llaves en la puerta de casa que recuerde al paciente coger las llaves antes de salir...Podrán utilizar listas de instrucciones para el uso de electrodomésticos o realización de tareas, por ejemplo, pegar en la puerta de la lavadora una hoja con los pasos a seguir para ponerla en marcha o dejar las instrucciones de la receta a cocinar con un imán en la nevera.

**Sesión 13:** Se explicará a la familia la evolución del paciente durante las sesiones realizadas y, por otro lado, la familia aportará un feedback acerca del beneficio de las recomendaciones dadas en la sesión 1. Se resolverán las dudas que hayan podido surgir en la aplicación de las recomendaciones dadas.

**Sesión 25:** Planteamiento similar al de la sesión 13. Se aportarán estrategias compensadoras y de modificación del medio en función de las habilidades que haya desarrollado el paciente durante las sesiones de intervención.

- **SESIONES EN GRUPO:**

**Sesión 3:** Presentación de cada paciente y exposición de las expectativas de cada uno en cuanto a la asistencia a dichas sesiones. Ejercicio de aprendizaje de los nombres poniendo en marcha la memoria operativa: sentados en círculo, el primer paciente dirá su nombre, luego el segundo dirá el nombre anterior señalando a la persona y posteriormente el suyo y así sucesivamente. Por último deberán relacionar los nombres con un rasgo de la persona de manera que les facilite el recuerdo para la siguiente sesión.

**Sesión 6:** Recordarán los nombres y el rasgo asociado de cada sujeto. Con la finalidad de que se conozcan mejor cada uno dirá cuál es su hobby, de forma que al igual que en la sesión 3, uno a uno irán repitiendo la información aportada por los anteriores compañeros. Tarea de atención en la que se mostrarán imágenes mediante un proyector y luego deberán responder diversas preguntas al respecto.

**Sesión 9:** Recordarán el nombre, rasgo asociado y hobby de cada uno. Trabajo en grupo de fluencia verbal mediante actividad de palabras encadenadas (evocar palabras que empiecen por la última sílaba de la palabra que ha dicho el sujeto anterior), generar palabras de diversas categorías (ej, herramientas) y juego de "PI"

(ante una letra dada, evocar un nombre propio, un animal una prenda, etc. que empiece por esa letra).

**Sesión 12:** Recordarán el nombre, rasgo asociado y hobby de cada uno. Trabajo de abstracción y formación de conceptos (ej. se muestran diversos objetos que deben clasificar por categorías, aparear imágenes según el concepto que representan...). Juego de adivinanzas.

**Sesión 15:** Recordarán el nombre, rasgo asociado y hobby de cada uno. Por equipos y a modo de juego, realizar tareas de memoria visual como recordar la localización espacial de un objeto mostrado en una pantalla, juego "The Memory" (emparejar imágenes), mostrar caras en una pantalla y tras una tarea distractoria (ej. dar a las vocales un valor (a=1, e=2, i=3...) y decir cuánto suman las vocales de distintas palabras) ver si las reconocen.

**Sesión 18:** Recordarán el nombre, rasgo asociado y hobby de cada uno. Con la finalidad de trabajar el reconocimiento de las emociones, mediante mímica deberán expresar emociones y situaciones que los demás deberán adivinar.

**Sesión 21:** Recordarán el nombre, rasgo asociado y hobby de cada uno. Trabajo de capacidad de conceptualización y cognición social mediante interpretación de refranes, análisis de diversas situaciones con contenido emocional y en las que aparecen diálogos con insinuaciones proyectadas en vídeo, planteamiento de dilemas éticos.

**Sesión 24:** Entrenamiento en habilidades sociales mediante role playing. Los pacientes deberán escenificar diversas situaciones propuestas y posteriormente se comentarán analizando cuál era el problema, qué sentimientos entraban en juego y si la solución propuesta era adecuada y por qué.

**Sesión 27:** Resolución de problemas y flexibilidad mental. Se propondrán diversas situaciones problemáticas que deberán analizar y aportar distintas maneras de solucionarlas. Si lo desean podrán exponer situaciones personales reales que les creen conflicto y compartir experiencias.

**Sesión 30:** Trabajo de habilidades sociales, empatía y flexibilidad mental. Se desarrollará mediante un debate. Se propondrá un tema y se harán dos equipos, unos deberán defender la posición a favor y otros en contra. Para ello deberán adoptar un rol u otro y buscar argumentos para defender la postura que les corresponda. Así mismo, deberán ser correctos y tolerantes con los compañeros que defiendan la postura contraria y respetar los turnos de palabra.

**Sesión 33:** Planificación en grupo de una actividad para realizar durante la última sesión de grupo. Se elegirá una actividad a desarrollar (ej. hacer una fiesta de despedida) y se distribuirán las tareas necesarias para llevarla a cabo de forma que cada sujeto asuma una responsabilidad debiendo organizar su tiempo para prepararla.

**Sesión 36:** Se llevará a cabo el plan ideado en la sesión 33.

• **SESIONES INDIVIDUALES:**

**Sesiones 1, 2, 4:** Se aportará apoyo emocional si existe sintomatología ansiosa o depresiva y se instruirá en el uso de técnicas de relajación y autocontrol en caso de ansiedad y trabajo de motivación en caso de depresión.

**Sesiones 5, 7, 8 y 10:** Mejorar las habilidades en atención y memoria operativa. Se harán recomendaciones como evitar distractores (ej. leer en lugares tranquilos) o no realizar varias tareas a la vez. Mediante tareas informatizadas se estimulará la atención con la finalidad de mejorar su rendimiento (Ej.: Tarea de atención sostenida: se muestran números de un color en una pantalla y el paciente avisará cuando cambie el color. Tarea de atención dividida: se muestra una diapositiva con un dibujo en algún lugar de la misma y una adivinanza escrita que el paciente debe leer en voz alta, tras ello se retira la diapositiva y el paciente deberá dar la respuesta de la adivinanza y luego decir qué dibujo aparecía. Tarea de memoria de trabajo: ordenar alfabéticamente las letras que componen una palabra).

**Sesiones 11, 13, 14:** Mejorar habilidades en memoria. Tareas de memoria verbal y visual. Mejorar el rendimiento a través de la creación de diversas estrategias (ej. se muestran diversos objetos que primero agrupará formando categorías con la finalidad de que posteriormente se facilite su recuerdo). Se trabajará también el reconocimiento facial y memoria de caras mediante el análisis de rasgos físicos.

**Sesiones 16 y 17:** Control de las alteraciones afectivas y psicoterapia dirigido a ello.

**Sesiones 19, 20, 22 y 23:** Trabajar la capacidad de abstracción, creación de conceptos y flexibilidad mental. Ej. extraer la idea principal de un texto, clasificación de objetos según semejanzas, por categorías u otras características.

**Sesiones 25, 26, 28 y 29:** Trabajar la capacidad de planificación, resolución de problemas, flexibilidad mental y habilidades visuoespaciales. Ej. Ordenar los pasos a seguir para desarrollar una actividad, buscar diversas soluciones a un problema, idear el itinerario de un viaje teniendo un mapa delante y exigiendo unos requisitos a cumplir (ej. el trayecto más corto pasando por unas ciudades previamente establecidas), realización de puzzles

**Sesiones 31, 32, 34, 35:** Instruir en el uso de nuevas tecnologías que permitan mejorar la autonomía del paciente. Por ejemplo, usar agendas electrónicas para planificar las actividades a realizar, o dada la repercusión física de la enfermedad, realizar la lista de la compra teniendo en cuenta las ofertas de los distintos supermercados y encargarla a domicilio a través de Internet. Insistir en el apoyo emocional.