

---

# **EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN UN CASO DE DEGENERACIÓN CORTICOBASAL**

---

*Trabajo Final de Máster de Neuropsicología*

---

Autora: Cristina del Toro Ruiz

Directora: Patricia Sariñana

Junio 2021

**Agradecimientos:**

***Primeramente, agradezco a la Universitat Oberta de Catalunya por aceptarme y brindarme la oportunidad de formarme en una disciplina tan interesante y enriquecedora como es la Neuropsicología.***

***A mi tutora del trabajo final de Máster, Patricia Sariñana, por sus consejos, recomendaciones y apoyo durante toda la realización del proyecto.***

***A la paciente, que aun las circunstancias personales, lucha y se esfuerza diariamente por recuperarse. Eres todo un ejemplo a seguir.***

***A mi pareja, por su infinito amor, apoyo y paciencia.***

***A mis padres y hermanos, que aun la distancia que nos separa, os he sentido más cerca que nunca.***

## Resumen

En este trabajo se presenta a una paciente de 60 años con degeneración corticobasal (DCB), de 5 años de evolución. Reside con su hijo y una cuidadora interna, es dependiente para las AIVD y para algunas ABVD.

La DCB es un trastorno neurodegenerativo progresivo que se presenta típicamente como parkinsonismo asimétrico con disfunción cognitiva. Es una degeneración irreversible, sin cura y con opciones terapéuticas limitadas.

En la evaluación neuropsicológica, la paciente manifestó un deterioro cognitivo moderado/grave con predominio de las funciones ejecutivas, aprendizaje y memoria, praxias, habilidades visuoespaciales y visuoperceptivas y habilidades académicas. Se objetivó una amplia afectación motora caracterizada por temblores en acción y en reposo, distonías, mioclonías, rigidez, hipoquinesia, espasticidad y bradiquinesia. La valoración emocional mostró elevada depresión y ansiedad junto con moderada apatía.

Tras la evaluación se propone intervención, con el objetivo de mejorar la calidad de vida de la paciente, preservando su funcionamiento cognitivo actual, ralentizando el proceso degenerativo y facilitando una mejora emocional, conductual y funcional en su vida diaria.

El programa de rehabilitación neuropsicológica está formado por 24 sesiones y presenta una duración de 12 semanas. Se realizará estimulación cognitiva a través del entrenamiento de las funciones cognitivas alteradas y preservadas, empleando actividades funcionales que le permitan generalizar los aprendizajes. Se empleará la terapia de exposición narrativa y la relajación muscular progresiva de Jacobson para disminuir la sintomatología ansiosa y depresiva. Se realizarán modificaciones del ambiente y se entrenará en el uso de ayudas externas que la doten de una mayor seguridad y autonomía.

## Palabras clave

Degeneración corticobasal; deterioro cognitivo moderado; estimulación; intervención; Parkinson; rehabilitación.

## Abstract

*In this work, we present a 60-year-old patient with corticobasal degeneration (CBD), with 5 years of evolution. She resides with her son and an internal caregiver, she is dependent for IADL and for some ADL.*

*CBD is a progressive neurodegenerative disorder characterized by asymmetric Parkinsonism with cognitive dysfunction. There is no cure available for this disease, and it is an irreversible condition with limited therapeutic options.*

*Neuropsychological evaluation of this patient showed moderate to severe cognitive impairment, predominantly on executive functions, learning, memory, praxis, visuospatial and visuo-perceptual skills. In addition, a wide motor impairment with tremors both in action and at rest was observed, as well as dystonia, myoclonus, rigidity, hypokinesia, spasticity, and bradykinesia. Emotional assessment showed high levels of depression and anxiety together with moderate apathy.*

*After the evaluation, an intervention is proposed, with the aim of improving the quality of life of the patient, preserving her current cognitive functioning, slowing down the degenerative process and facilitating an emotional, behavioral and functional improvement in her daily life.*

*The neuropsychological rehabilitation program consists of 24 sessions that lasts for 12 weeks. A battery of tests and functional activities will be carried out to improve both preserved and altered cognitive functions. Narrative exposure therapy and Jacobson's progressive muscle relaxation will be used to reduce anxiety and depressive symptoms. Finally, training in the use of external aids and environment modifications will improve patient's security and autonomy.*

## Keywords

Corticobasal degeneration; intervention; moderate cognitive impairment; Parkinson; rehabilitation; stimulation.

# Índice

<b>1. Degeneración Corticobasal.....</b>	<b>6</b>
1.1 Descripción de la paciente.....	6
1.2 Etiología, prevalencia e incidencia.....	6
1.3 Diagnóstico .....	6
1.4 Técnicas para el diagnóstico .....	7
1.5 Sintomatología .....	8
1.5.1 Perfil neuropsicológico.....	8
1.5.2 Perfil motor .....	9
1.5.3 Perfil oculomotor .....	9
1.6 Pronóstico.....	9
1.7 Impacto familiar, social y laboral.....	10
1.8 Tratamiento y abordajes terapéuticos.....	10
<b>2. Evaluación neuropsicológica .....</b>	<b>12</b>
2.1 Objetivo general de la evaluación.....	12
2.2 Objetivos específicos de la evaluación .....	12
2.3 Pruebas seleccionadas en el protocolo de evaluación.....	12
2.4 Resultados de la evaluación.....	14
<b>3. Informe neuropsicológico .....</b>	<b>16</b>
3.1 Características socio-demográficas y clínicas del paciente.....	16
3.2 Perfil neuropsicológico .....	17
<b>4. Propuesta de intervención .....</b>	<b>19</b>
4.1 Objetivo general de la intervención.....	19
4.2 Objetivos específicos de la intervención .....	19
4.3 Elaboración de un plan de intervención completo.....	19
4.4 Planificación de las sesiones .....	20
4.5 Planificación completa de tres sesiones .....	22
4.6 Resultados esperados de la intervención .....	26
<b>5. Referencias bibliográficas .....</b>	<b>27</b>
<b>6. Anexos .....</b>	<b>32</b>

# 1. Degeneración Corticobasal

## 1.1 Descripción de la paciente

La paciente escogida para realizar la intervención es M.D.T, una mujer de 60 años natural de Barcelona, con estudios básicos, de profesión operaria y actualmente retirada. Presenta degeneración corticobasal (DCB), con 5 años de evolución. Es dependiente para las AIVD y para algunas ABVD, siendo indispensable la presencia de una cuidadora interna en su hogar. Se trata de un caso real de mi entorno familiar.

## 1.2 Etiología, prevalencia e incidencia

La degeneración corticobasal (DCB) es un raro trastorno neurodegenerativo progresivo que se presenta típicamente como parkinsonismo asimétrico con disfunción cognitiva (Mahapatra, Edwards, Schott & Bhatia, 2004). La primera descripción de este trastorno data de 1968, cuando Rebeiz, Kolodny y Richardson (1968) lo caracterizaron como: "lentitud y torpeza de extremidades, temblor, postura distónica, rigidez y desórdenes de la marcha". Actualmente, la definición de este trastorno se ha ampliado y engloba diferentes características principales como: apraxia ideomotora, apraxia construccional, rigidez, dificultades visuoespaciales, mioclonías, pérdida sensorial cortical, acalculia y disfunción frontal. Cabe destacar que en la fase inicial se puede confundir con otras enfermedades con sintomatología semejante como la demencia frontotemporal (FTD) o la parálisis supranuclear progresiva (PSP), siendo necesario realizar un diagnóstico diferencial exhaustivo.

El trastorno DCB es muy infrecuente y su prevalencia e incidencia exacta no son conocidas, aunque hay estudios que han estimado una incidencia entre el 0.62 y el 0.92 y una prevalencia entre el 4.9 y 7.3 por cada 100.000 habitantes (Ali y Joseph, 2018). El motivo por el que no hay datos exactos sobre su incidencia es principalmente la dificultad de su diagnóstico, ya que muchos síntomas están presentes en otras enfermedades como el Alzheimer, Parkinson y otras taupatías, además de la ausencia de biomarcadores específicos y posibles factores de riesgo para la DCB (Oliveira, Barcellos, Teive & Munhoz, 2017).

La DCB es una enfermedad esporádica, es decir, no ligada genéticamente ni relacionada con factores ambientales, tóxicos o infecciosos (Vicente-Alba et al., 2018). Afecta tanto a hombres como mujeres, aunque se ha descrito una ligera predominancia en ellas. Si bien el promedio de la edad de inicio de este trastorno se sitúa entre los 60-80 años, también se ha diagnosticado en personas más jóvenes, siendo una paciente de 28 años el caso más temprano reportado (Hohler, Ransom, Chun, Tröster & Samii, 2003). La supervivencia media una vez diagnosticado se encuentra entre los 7-8 años (Togasaki et al., 2000).

## 1.3 Diagnóstico

La DCB es una enfermedad degenerativa que precisa de confirmación anatomopatológica para su diagnóstico definitivo, el cual se produce mediante examinación post mortem (Mahapatra et al., 2004). Simultáneamente comparte afectaciones histológicas con otras enfermedades neurodegenerativas (principalmente PSP, FTD y enfermedad de Pick), hecho que dificulta su diagnóstico en fases iniciales (Sánchez, Medina & Boll, 2017). Tal y como muestra la investigación realizada por Wenning et al. (1998), en la primera visita el 21% de los participantes fueron diagnosticados erróneamente, mientras que otro 21% no pudieron ser clasificados.

Actualmente y gracias a los avances en las técnicas de neuroimagen, se han logrado elaborar unos criterios neuropatológicos específicos basados en una distribución particular (Rodrigues, 2018).

La DCB forma parte de las taupatías, es decir, es una enfermedad neurodegenerativa que su base radica en la anexión patológica de estas proteínas. La proteína TAU es esencial para la estabilidad microtubular, el transporte axonal, la salud sináptica y la integridad neuronal (Olivera et al., 2017). El análisis molecular en esta enfermedad revela depósitos hiperforforilados tanto a nivel neuronal como a nivel glial, derivando en una afectación de todas sus funciones.

Macroscópicamente se observa una atrofia cortical focal asimétrica con predominio del lóbulo parietal, frontal posterior y área perisilviana (Olivera et al., 2017), con escasa afectación del lóbulo temporal y occipital (Graham, Bak & Hodges, 2003). Además, se percibe una degeneración globalizada y despigmentación de la sustancia nigra. Más específicamente, se produce atrofia del cuerpo estriado, adelgazamiento del cuerpo caloso, dilatación ventricular y afectación de los ganglios basales, tálamo y cerebelo (Cortijo et al., 2012).

Pese a que inicialmente la atrofia se muestra asimétrica, a medida que avanza la enfermedad se vuelve simétrica. A nivel microscópico se observa que la atrofia cortical es debida a una pérdida neuronal acompañada de astrogliosis (aumento del número de astrocitos en respuesta a muerte neuronal) (Gutiérrez & Márquez, 2006). Además de la muerte neuronal, la sustancia blanca en zonas próximas también se reduce y las neuronas remanentes en zonas afectadas tienen una morfología alterada. De hecho, se observa la presencia de neuronas con cuerpos celulares agrandados, denominadas neuronas “balonizadas”. La presencia de dichas neuronas en muestras histológicas se considera que es una característica muy importante propia de la DCB, además de ser un signo de disfunción neuronal (Zhang et al., 2020).

Además de esta alteración celular, las tinciones contra la proteína Tau muestran un rango variable de perturbaciones neuronales. Mientras en condiciones normales el marcaje de la proteína tau es difuso y regular, en el caso de muestras afectadas por la DCB, se observa una tinción irregular con la presencia de inclusiones y pequeños agregados (Zhang et al., 2020).

#### **1.4 Técnicas para el diagnóstico**

Las técnicas de neuroimagen son un elemento clave para evaluar la progresión, severidad y afectación de las enfermedades neurodegenerativas. Este campo se encuentra en continua evolución para mejorar tanto la calidad de imagen como su procesamiento para ayudar en la identificación de alteraciones morfológicas. Dentro de las diferentes opciones técnicas, destacamos tres por su relevancia dentro de la DCB:

La resonancia magnética utiliza campos magnéticos para obtener una imagen muy detallada de la morfología cerebral donde se pueden distinguir diversas estructuras así como la sustancia gris de la blanca (Morris & Slesnick, 2018). Es por ello que es una técnica imprescindible para evaluar y detectar afectaciones cerebrales sobre todo a nivel cortical (ej. atrofia cortical) y del cuerpo caloso. En el caso de la DCB, los pacientes muestran una atrofia frontoparietal asimétrica contralateral al lado más afecto (Rodríguez et al., 2018).

La ecografía transcraneal (TCS) es otra técnica muy empleada en las primeras etapas de diagnóstico. Permite a través de un proceso rápido y no invasivo la evaluación de diferentes ganglios basales como la sustancia negra (SN), los núcleos lenticulares y el sistema ventricular (Robertson, Cox, Jaros & Treeby, 2017). Esta técnica permite la visualización del parénquima cerebral, mostrando una hiperecogenicidad de la sustancia negra con aumento de señal en el núcleo lenticular (García, 2019).

Dentro de las técnicas enfocadas en la funcionalidad neuronal destacan el PET y SPECT. Dichas técnicas permiten evaluar por ejemplo la funcionalidad dopaminérgica, la cual está severamente afectada en la DCB debido a la afectación de la sustancia negra. De hecho, suelen mostrar una reducción del sistema dopaminérgico, tanto a nivel presináptico (transportador de dopamina-DAT) como a nivel postsináptico (receptor de dopamina D2) y una mayor afectación en los ganglios basales (Albrecht et al., 2017).

Finalmente, la investigación de nuevos biomarcadores que permitan identificar el tipo de enfermedad neurodegenerativa para mejorar el tratamiento es un campo en continuo desarrollo. Actualmente, hay análisis del líquido cerebroespinal donde se evalúa su composición proteica con el objetivo de detectar enfermedades en estadios tempranos (López et al., 2020). Por ejemplo, la identificación de proteína Tau hiperfosforilada es indicativo de una taupatía (Zhang et al., 2020).

## 1.5 Sintomatología

La DCB se diagnostica una vez el paciente manifiesta los criterios de inclusión pertinente: inicio insidioso, progresión gradual, duración mínima de 1 año de evolución y cumplimiento de 1 fenotipo permitido (Vicente-Alba et al., 2018). En fases tardías la degeneración es tan globalizada que impide el funcionamiento del paciente en las actividades básicas de su vida diaria.

### 1.5.1 Perfil neuropsicológico

El deterioro cognitivo es la forma inicial de aparición, con una media de 8 años de antelación frente a los síntomas motores (Wadia & Lang, 2007).

El síntoma cognitivo más ampliamente relacionado como consecuencia de lesiones del lóbulo parietal o el área motora, es la apraxia asimétrica ideomotora, aunque también son comunes la apraxia cinética, la apraxia bucofacial y la apraxia troncal (Ali & Josephs, 2018).

Comúnmente se relaciona con la apraxia constructiva y con dificultades en la escritura. Asimismo, los pacientes presentan amplias dificultades para distinguir las formas de los objetos a través del tacto (astereognosia y agrafoesia), debido a un defecto sensitivo producido por la degeneración de la sensibilidad cortical (Vicente-Alba et al., 2018).

La memoria episódica se encuentra deteriorada debido a un bajo nivel de los procesos de estrategia, codificación y recuperación. En contraposición, la memoria semántica y el sistema conceptual suelen estar preservados (Ali & Josephs, 2018).

En fases progresivas se aboca en demencia, pese a que actualmente, la prevalencia es difícil de establecer debido al bajo número de sujetos investigados.



Finalmente, debido a la degeneración del lóbulo frontal, los pacientes muestran amplias alteraciones comportamentales: depresión, agresividad, desinhibición, hipersexualización, comportamiento bizarro (Sebastián et al., 2019), apatía, irritabilidad, ansiedad, agitación y en menor medida delirios (De la Puente Rodríguez et al., 2018).

Como consecuencia de la labilidad emocional presentada, los familiares y amistades de estos sujetos muestran grandes niveles de estrés y son considerados pacientes complejos por los profesionales de los centros médicos (Gerstenecker, 2017).

### **1.5.2 Perfil motor**

Los síntomas motores muestran un parkinsonismo asimétrico, con rigidez e hipoquinesia, habitualmente en el tronco superior produciendo sensación de torpeza en el brazo afectado (Sánchez, Medina & Boll, 2017). Los síntomas más comunes son la espasticidad y bradiquinesia motora, provocando contracciones y dificultades en acciones voluntarias (Olivera et al., 2017).

Los temblores son comunes en estados de acción y menormente en estados de reposo. Se observa una gran prevalencia de inestabilidad postural, caídas y pasos anormales (Sánchez, Medina & Boll, 2017).

Las mioclonías presentan un curso progresivo, siendo inicialmente focales y reflejas, pero llegando a afectar a toda la extremidad (Sánchez, Medina & Boll, 2017).

En menor medida, algunos pacientes pueden mostrar movimientos involuntarios e incontrolados en el brazo afectado, acompañado de una sensación de extrañez. Este síntoma denominado "Síndrome del miembro ajeno" llega a afectar al 30% de los sujetos (Constantinides et al., 2019).

Finalmente y debido al progreso de la enfermedad, la sintomatología motora se expande afectando a la totalidad del cuerpo del paciente.

### **1.5.3 Perfil oculomotor**

Las alteraciones oculomotoras se observan en más del 60% de los sujetos con esta patología (Olivera et al., 2017). Las principales afectaciones se muestran en la apraxia oculomotora, con movimientos anormales oculares junto a dificultad y aumento de latencia en las sacadas (saltos que se ejecutan para cambiar el punto de posición visual de la mirada), provocando una profunda alteración de las funciones visuoespaciales (Cortijo et al., 2012).

### **1.6 Pronóstico**

Actualmente la degeneración corticobasal es una enfermedad neurodegenerativa irreversible. El pronóstico es progresivo y lleva al fallecimiento del paciente en un período medio de 7-8 años desde el inicio de los primeros síntomas (Olivera et al., 2017). Cabe destacar que esta enfermedad puede tener una progresión más rápida, y por ende una menor esperanza de vida, en aquellos sujetos que muestran en la primera visita bradiquinesia bilateral, síndrome frontal o más de 2 signos extrapiramidales. En este caso la esperanza de vida es de solo 5 años de media (Ali & Josephs, 2018).

Inicialmente los pacientes muestran pérdida de su capacidad cognitiva, es decir, empiezan a mostrar pérdidas de memoria, afectaciones comportamentales, disfunción sensorial traducida a un aumento del dolor, disfunciones en el lenguaje, problemas al escribir y déficits visuoespaciales. A continuación se afecta el ámbito motor, provocando trastornos de la marcha, aumento de las caídas y torpeza en las extremidades. Debido a que la sintomatología inicial es leve, se calcula que la mayoría de pacientes acuden a la visita clínica transcurridos 3 años de los primeros síntomas (Cortijo et al., 2012). En esta visita, se añaden a la sintomatología inicial, apraxia ideomotora, rigidez asimétrica, mioclonías focales, distonía unilateral y disminución del habla (Wenning et al., 1998).

En la fase final de la enfermedad, la bradicinesia y rigidez generalizada se muestran como principales signos. Junto a ello se diagnostica mioclonías focales, temblores en estado de reposo, habla anormal, apraxia ideomotora, síndrome del miembro ajeno, afasia, síndrome del lóbulo frontal y signos piramidales como hiperreflexia (Cortijo et al., 2012). Finalmente, la causa principal de muerte se produce por bronconeumonía (Constantinides, 2019).

### **1.7 Impacto familiar, social y laboral**

Debido a la sintomatología manifestada en fases iniciales, la esfera que primeramente resultada afectada es la esfera laboral. Como consecuencia de ello, los pacientes suelen perder el trabajo durante los primeros años de enfermedad (Gerstenecker, 2017).

En fases más avanzadas se producen las alteraciones emocionales y comportamentales, afectando gravemente a la esfera social y familiar (Gerstenecker, 2017). Por consiguiente, dichos afectados suelen perder amistades, quedando su contacto social reducido a aquellas personas realmente imprescindibles.

### **1.8 Tratamiento y abordajes terapéuticos**

Actualmente no existe ningún tratamiento curativo que pueda frenar la progresión de la enfermedad. Es una enfermedad irreversible, en la cual el tratamiento radica en paliar la sintomatología de forma limitada (Lang, Boeve & Bergeron, 2007). Principalmente se actúa a través de la dotación de medicamentos:

Dentro de los Agonistas dopaminérgicos, la combinación más utilizada se encuentra formada por Levodopa y Carbidopa. Selegiline y Amantadina son menos frecuentes. Se emplean en la mejora de la sintomatología motora, aunque, su índice de respuesta y eficacia es mínima (Caixeta et al., 2020). La aplicación debe iniciarse cuando exista una disminución de la capacidad funcional del sujeto. Además, en fases avanzadas de la enfermedad, la respuesta a Levodopa puede desaparecer, produciendo fluctuaciones en la sintomatología motora (Vasta et al., 2017). Los efectos secundarios principales son eventos psicóticos y psiquiátricos graves, por ejemplo, hipersexualidad, ludopatía, palpitaciones, náuseas, depresión y retención urinaria (VandeVrede et al., 2020).

En las benzodiacepinas destaca el Clonazepam para el trato de las mioclonías (Coughlin et al., 2021). Los efectos secundarios principales son somnolencia y complicaciones gastrointestinales (Caixeta et al., 2020).

Anticolinérgicos, toxina botulínica o baclofeno disminuyen la sensación de dolor en el miembro distónico y previenen el daño en la piel, especialmente en la distonía de la muñeca. (Coughlin et al., 2021). Los efectos secundarios principales son estreñimiento, retención urinaria, sequedad de boca, visión borrosa, confusión y alteraciones de la termorregulación (Sebastián et al., 2019).

Los anticonvulsivantes como el propranolol o la primidona se emplean en la mejoría del temblor (Caixeta et al., 2020). Los efectos secundarios principales provocan una disminución de la presión arterial. Además, es importante remarcar que recientes investigaciones establecen una relación entre el propranolol y un aumento del riesgo de padecer Enfermedad de Parkinson (EP) (Hopfner et al., 2019).

Los Inhibidores Selectivos de Recaptación de Serotonina (ISRS) se emplean en la mejora de la depresión y los ansiolíticos para la ansiedad (Caixeta et al., 2020). Los efectos secundarios principales de los ISRS son náuseas, diarrea, dolor de cabeza, sequedad, insomnio, mareos, disminución del deseo sexual y pérdida o aumento de peso (Caixeta et al., 2020).

Asimismo, para tratar la disfagia, es decir, los problemas en la deglución y los problemas intestinales se utilizan espesantes, ablandadores de heces y laxantes junto a la introducción de alimentos ricos en fibra y de mayor tamaño (Coughlin et al., 2021).

El mayor peso del tratamiento recae en las terapias no farmacológicas destinadas a mejorar tanto la calidad de vida como el estado emocional del paciente. Entre ellas encontramos la fisioterapia para tratar las discapacidades de índole motor (Graham et al., 2003), la logopedia para los problemas del habla (disartria) y las terapias ocupacionales para la mejora de la calidad de vida (Wadia & Lang, 2007). Finalmente, es de suma importancia la estimulación cognitiva que consiste en la estimulación directa y específica de los dominios afectados. Implica abordar los componentes concretos a través de entrenamientos específicos (Ríos, Muñoz-Céspedes & Paul, 2007) destinados a aumentar la reserva cognitiva, favoreciendo la plasticidad neuronal y ayudando a ralentizar el deterioro progresivo (Anderson, Winocur & Palmer, 2003).

## 2. Evaluación neuropsicológica

### 2.1 Objetivo general de la evaluación:

Realizar una valoración neuropsicológica que nos permita conocer el perfil cognitivo, emocional, conductual y funcional actual de nuestra paciente. Dichos resultados, nos permitirán apoyar el diagnóstico de DCB y hacer una propuesta de intervención acorde a sus habilidades alteradas y preservadas.

### 2.2 Objetivos específicos de la evaluación:

- Obtener información sobre la historia clínica de nuestra paciente: Informes de neurología y pruebas de neuroimagen previas.
- Obtener una valoración global de las funciones cognitivas.
- Evaluar las alteraciones conductuales y emocionales.
- Evaluar la presencia de síntomas neuropsiquiátricos.
- Evaluar la funcionalidad en actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.
- Realizar una propuesta de intervención ajustada a las habilidades alteradas y preservadas.

### 2.3 Pruebas seleccionadas en el protocolo de evaluación:

**Montreal Cognitive Assessment (MoCa)**, (Nasreddine, 2015; Ojeda et al., 2016). Es un instrumento de cribado estandarizado, empleado para la detección de deterioro cognitivo. Evalúa funciones visuoespaciales, funciones ejecutivas, lenguaje, memoria, atención, abstracción, recuerdo diferido y orientación. Presenta un punto de corte de <21 para detectar sujetos con DCL, con una sensibilidad de 0,714 y una especificidad de 0,745. En contraposición, presenta un punto de corte de <14 para detectar sujetos con demencia, con una sensibilidad de 0,843 y una especificidad de 0,710. Manifiesta una alta consistencia interna con una alfa de Cronbach de 0,76, una elevada fiabilidad test-retest de 0,921 y una fiabilidad inter-examinadores de 0,914 (Gallego et al., 2009). Se selecciona por su fácil aplicación y por la necesidad de establecer una valoración general de su deterioro cognitivo.

**Test de Barcelona Abreviado (TBA)**, (Peña-Casanova<sup>2</sup> et al., 1997). Es un test neuropsicológico estandarizado formado por múltiples pruebas. En la evaluación, se emplean los subtests de orientación, comprensión verbal, series y praxias ideomotoras, gestos simbólicos, mímica de uso de objetos, praxia orofonatoria, coordinación recíproca, secuencias motoras, imágenes superpuestas, cálculo mental, repetición, comprensión y lectoescritura. Presenta una validación test-retest de 0,92, fiabilidad inter-examinadores de 0,99 y capacidad para discriminar distintos grados de deterioro entre GDS2 — GDS6 (López et al., 2020). Se selecciona por los amplios dominios cognitivos que permite evaluar.

**Paced Auditory Serial Addition Task 50 (PASAT-50)**, (Gooding et al., 2021): Es un test neuropsicológico estandarizado empleado para la valoración de la atención sostenida, atención dividida y velocidad de procesamiento. En referencia a las propiedades psicométricas, presenta una elevada fiabilidad test-retest y una adecuada validez de constructo (Diehr et al., 2003). Se selecciona por la necesidad de evaluar la atención de manera auditiva.

**Subtest dígitos directos e inversos de la escala WAIS-IV**, (Peña-Casanova<sup>4</sup> et al., 2009; Wechsler, 2008): Es un test neuropsicológico estandarizado formado por dos pruebas. Los dígitos directos evalúan la memoria a corto plazo y la atención sostenida. En contraposición, los dígitos inversos evalúan la memoria de trabajo. Presenta una elevada fiabilidad de 0,82 y una correlación test-retest de 0,80 (Amador, 2013). Se selecciona por la necesidad de evaluar la atención y memoria de trabajo, así como su fácil y rápida aplicación.

**Test de denominación de Boston (BNT)**, (Kaplan, Goodglass, y Weintraub, 1983). Es un test neuropsicológico estandarizado formado por 60 láminas, empleado para la evaluación de la denominación por confrontación visual. Presenta una fiabilidad de 0,995 junto con una consistencia interna de 0,765 (Blázquez, González y Paúl, 2008). Se selecciona por la necesidad de evaluar un dominio ampliamente afectado en sujetos con DCB.

**Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT)**, (Buschke, 1984; Peña-Casanova<sup>1</sup> et al., 2009). Es una prueba estandarizada que se emplea para evaluar la capacidad de aprendizaje, la memoria episódica verbal inmediata y demorada. En referencia a las propiedades psicométricas, se observa la influencia de variables sociodemográficas, escolaridad y sexo (Grober et al., 2010). Se selecciona debido a la necesidad de evaluar la memoria episódica ampliamente afectada en sujetos con DCB así como su rápida aplicación.

**Test de Stroop**, (Golden et al., 1994; Peña-Casanova<sup>5</sup> et al., 2009). Es una prueba estandarizada, empleada para evaluar el control inhibitorio, resistencia a la interferencia, velocidad de procesamiento y atención dividida. Presenta una elevada fiabilidad de 0,85 (Blázquez et al., 2008). Se selecciona debido a la necesidad de evaluar el control inhibitorio.

**Torre de Londres (TOL)**, (Krikorian, Bartok y Gay, 1994; Peña-Casanova<sup>5</sup> et al., 2009). Es una prueba estandarizada, empleada para evaluar la planificación e iniciativa. Presenta una fiabilidad de 0,72 y una consistencia interna de 0,69 (Blázquez et al., 2008). Se selecciona por su rápida aplicación.

**Prueba de fluidez verbal semántica**, (Peña-Casanova<sup>3</sup> et al., 2009). Es una prueba estandarizada que evalúa la fluidez verbal semántica a través de la cantidad de palabras mencionadas de una categoría específica durante 1 minuto. En este caso emplearemos la categoría “animales” y “frutas y verduras”. En referencia a las propiedades psicométricas, se observa la influencia de variables sociodemográficas, escolaridad y edad. Se selecciona debido a la necesidad de evaluar la fluencia verbal semántica así como su rápida aplicación.

**Prueba de fluidez verbal fonética PMR**, (Peña-Casanova<sup>3</sup> et al., 2009). Es una prueba estandarizada que evalúa la fluidez verbal fonológica a través de la cantidad de palabras mencionadas con una inicial determinada durante 1 minuto. Las iniciales empleadas son “P”, “M” y “R”. En referencia a las propiedades psicométricas, se observa la influencia de variables sociodemográficas, escolaridad y edad. Se selecciona debido a la necesidad de evaluar la fluencia verbal fonética así como su rápida aplicación.

**Test de bisección de líneas**, (Schenkenberg, Bradford y Ajax, 1980). Es una prueba estandarizada empleada habitualmente para evaluar la heminegligencia. La tarea consiste en marcar el punto medio de diversas líneas horizontales. En referencia a las propiedades psicométricas, presenta una elevada fiabilidad test-retest de 0,93 y una elevada validez de constructo (Bailey, Riddoch y Crome, 2004). Se selecciona debido a la necesidad de evaluar una posible heminegligencia visuoespacial izquierda.

**Escala para el deterioro de la actividad de la vida diaria en la demencia (IDDD)**, (Böhm et al., 1998). Es una entrevista estandarizada realizada al cuidador principal que evalúa actividades básicas e instrumentales de la vida diaria. Presenta un punto de corte de 36 para determinar la afectación funcional del paciente (Villarejo y Puertas-Martín, 2011). En referencia a las propiedades psicométricas presenta una buena fiabilidad test-retest. Se selecciona debido a la necesidad de evaluar el estado funcional actual de nuestra paciente.

**Inventario Neuropsiquiátrico (NPI)**, (Cummings et al., 1994). Es una entrevista estandarizada realizada al cuidador principal, donde se evalúa la presencia, frecuencia y gravedad de síntomas neuropsiquiátricos que se han manifestado durante el último mes. En referencia a las propiedades psicométricas, presenta una buena fiabilidad de 0,936 y una elevada consistencia interna y validez de contenido (Vilalta-Franch et al., 1999). Se selecciona por la amplia información que proporciona, así como por su sencillez y rapidez de aplicación.

**Escala de deterioro global (GDS)**, (Reisberg et al., 1982). Es una entrevista estandarizada realizada al cuidador principal, que permite establecer diferentes etapas en la evolución de una demencia degenerativa primaria. La escala se divide en 7 etapas diferentes. Se selecciona por su rápida aplicación, así como por la necesidad de determinar la fase actual de deterioro percibido por su cuidador.

#### 2.4 Resultados de la evaluación:

<b>Test de cribado</b>				
MoCa	15		Deterioro Cognitivo Moderado	
<b>Prueba</b>	<b>Batería</b>	<b>PD</b>	<b>PC</b>	<b>Valoración</b>
<b>Orientación</b>				
Orientación en persona	TB	7	PC 95	Preservado
Orientación en espacio	TB	5	PC 95	Preservado
Orientación en tiempo	TB	6	PC < 5	Alteración grave
<b>Atención y Velocidad de Procesamiento</b>				
Atención sostenida Vel. de procesamiento	PASAT-50	24	PC 19 – 28	Alteración leve
<b>Lenguaje</b>				
Denominación	BNT	45/60	PC 29 – 40	Alteración leve
Comprensión de órdenes	TB	15/16	PC 25	Alteración leve
Comprensión textos	TB	6/8	PC 20	Alteración leve
Repetición de logatomos	TB	7/8	PC 5	Límite
Repetición de palabras	TB	10/10	PC 95	Preservado
Repetición de frases	TB	56/56	PC 95	Preservado
<b>Memoria</b>				
Recuerdo libre 1er ensayo	FCSRT	4/16	PC 7	Alteración moderada
Recuerdo libre total	FCSRT	14/48	PC 5	Alteración moderada
Recuerdo total	FCSRT	30/48	PC 3	Alteración moderada
Recuerdo diferido libre	FCSRT	3/16	PC 2	Alteración grave
Recuerdo diferido total	FCSRT	9/16	PC 4	Alteración moderada

<b>Praxias</b>				
Orofonatoria	TB	10/20	PC < 5	Alteración moderada
Gesto simbólico	TB	1/10	PC < 5	Alteración grave
Imitación - mano derecha	TB	2/10	PC < 5	Alteración moderada
Ideacionales – orden	TB	3/10	PC < 5	Alteración moderada
Ideacionales – imitación	TB	3/10	PC < 5	Alteración moderada
Secuencia de objetos	TB	0	PC < 5	Alteración grave
Secuencias posturales Directas	TB	0/8	PC < 5	Alteración grave
Secuencias posturales Inversas	TB	0/8	PC < 5	Alteración grave
<b>Funciones ejecutivas</b>				
Dígitos directos	WAIS-IV	5	PC 41 – 59	Preservado
Dígitos inversos	WAIS-IV	3	PC 29 – 40	Preservado
Series directas	TB	3/3 6/6	PC 95	Preservado
Series Inversas	TB	1/3 1/6	PC < 5	Alteración grave
Control inhibitorio	Stroop	99, 63, 39	PC 11 – 18	Alteración moderada
Planificación	TOL	52 T.R 405s	PC 6 – 10	Alteración moderada
Semejanzas – Abstracción	TB	3/10	PC 5	Alteración moderada
Fluencia semántica	Animales	16	PC 19-28	Alteración leve
	Frutas y verduras	15		
Fluencia fonética	PMR	7, 5, 5	PC 6 – 10	Alteración moderada
<b>Funciones visuoespaciales y visuoperceptivas</b>				
Imágenes superpuestas	TB	5/20	PC < 5	Alteración grave
Bisección de líneas	Bisección	No Valorable	N.V.	Heminegligencia izquierda
<b>Lectura</b>				
Logotomos	TB	1/6	PC < 5	Alteración grave
Palabras	TB	6/6	PC 95	Preservado
<b>Escritura</b>				
Escritura espontánea	TB	0/6 0/18	PC < 5	Alteración grave
<b>Cálculo</b>				
Cálculo mental	TB	3/10	PC 25	Alteración leve
<b>Entrevistas</b>				
IDDD	Cuidado personal 32 Actividades complejas 39		Dependencia funcional	
NPIQ	20		Elevada depresión y ansiedad, moderada apatía y leve irritabilidad	
GDS	4		Deterioro cognitivo moderado	

## 3. Informe neuropsicológico

### 3.1 Características socio-demográficas y clínicas del paciente:

Paciente mujer de 60 años de edad, natural de Barcelona, dominancia manual derecha. Sin antecedentes familiares de enfermedades neurodegenerativas.

#### Antecedentes médicos

La primera sintomatología descrita por la paciente característica de la DCB se inició en 2016, momento en el que empezó a mostrar signos de afectación motora, manifestado en torpeza y molestias en la mano izquierda junto a dolor y déficit en el movimiento del hombro derecho. En referencia a la evolución de la DCB, podemos apreciar como durante este período se inicia el parkinsonismo asimétrico con hipoquinesia, explicando la falta de mejora a través de terapias paliativas. En 2019 las manifestaciones expuestas muestran el cuadro clínico típico de la DCB: atrofia global con lesiones en sustancia blanca, deterioro cognitivo, apraxia de la marcha, mioclonías, alteración del lenguaje, dificultad en la lectoescriptura y alteraciones psicológicas por medio de depresión y ansiedad.

Las imágenes de las resonancias magnéticas efectuadas en el 2016, 2017 así como el PET-TC realizado en el 2018 (Anexos) muestran las siguientes alteraciones:

**TC craneal sin contraste (06/2017):** Cambios involutivos en parénquima encefálico con atrofia global y lesiones en sustancia blanca probablemente secundarias a enfermedad de pequeño vaso.

**RM cerebral sin contraste (08/2017):** Cambios involutivos corticales y subcorticales generalizados, más prominentes de lo esperable para la edad de la paciente a nivel cortical temporal bilateral. Ocupación aislada de alguna celdilla mastoidea a nivel bilateral, de probable origen inflamatorio residual.

**PET-TC con 18F-FDG (11/06/2018):** Hipometabolismo cortical global, destacando severo hipometabolismo parietal, de carácter asimétrico y predominante al hemisferio derecho.

#### Tratamiento farmacológico

Actualmente en tratamiento farmacológico con Escitalopram, Lorazepam, Rivotril y Sinemet.

#### Aspectos psicosociales y nivel premórbido

Estudios básicos, trabajaba en una fábrica haciendo bolsas de alimentación perdiendo el empleo en 2016. Actualmente vive con su hijo de 30 años y es ayudada en las actividades cotidianas por una vecina. Es dependiente para las AIVD y para algunas ABVD, siendo indispensable la presencia de una cuidadora las 24 horas del día.



### 3.2 Perfil neuropsicológico

#### Interpretación de los resultados:

Conducta colaboradora y sintónica. Se observa la presencia de heminegligencia izquierda, alteraciones oculomotoras y temblor que imposibilitan la realización de diversas pruebas.

**Test de cribado:** Muestra la presencia de deterioro cognitivo moderado.

**Orientación:** Orientada en persona y espacio y desorientada en tiempo.

**Atención:** Manifiesta leves dificultades para focalizar y sostener la atención, junto con ralentización de la velocidad de procesamiento.

**Praxias:** Las praxias orofonatorias se encuentran moderadamente alteradas. Las praxias ideomotoras e ideacionales se encuentran gravemente alteradas, junto con la imposibilidad de realizar secuencias posturales y de objetos. Se objetiva apraxia del vestir, temblores en acción y en reposo, distonías, mioclonías, rigidez, hipoquinesia, espasticidad y bradiquinesia.

**Habilidades visuoespaciales y visuoperceptivas:** Presencia de heminegligencia izquierda aloécrica y egocéntrica. Las gnosis visuales se encuentran gravemente alteradas, destacando una gran ralentización en el procesamiento de la información junto con apraxia oculomotora (parada del ojo derecho horizontal, produciendo movimientos hacia la derecha).

**Memoria:** La capacidad de aprendizaje se encuentra moderadamente alterada, manifestando tendencia al aplanamiento. El paso del tiempo parece afectar gravemente al recuerdo de información, mejorando levemente con la introducción de claves semánticas, mostrando una mayor afectación en el proceso de recuperación.

**Lenguaje:** El lenguaje espontáneo es fluente con contenido de la información, pero con pausas y anomia. Presenta una leve alteración en denominación por confrontación visual, realizando numerosas parafasias de predominio semántico, alguna parafasia fonética, circunloquios y paragnosias que mejoran con claves semánticas y fonéticas. La comprensión de órdenes y textos se encuentra levemente alterada, manteniendo preservada la repetición. La lectura de logotomos se encuentra gravemente alterada, estando preservada la lectura de palabras. La escritura es ininteligible, incapaz de formar ninguna letra con una elevada pérdida de la capacidad grafomotora.

**Funciones ejecutivas:** La memoria de trabajo se encuentra moderadamente alterada, manifestando dificultades durante la manipulación inversa de información. La capacidad de inhibición de la interferencia se encuentra moderadamente alterada, decayendo su rendimiento al producirse la incongruencia entre palabras y colores. En planificación, no muestra un patrón de acción impulsivo, intentando visualizar mentalmente el plan antes de llevarlo a cabo. Sin embargo, muestra una alteración moderada a lo hora de realizarlo, mostrándose en la necesidad de realizar un mayor número de movimientos para lograr el objetivo final. La capacidad de razonamiento abstracto se encuentra moderadamente alterada, manifestando dificultades en pensamiento complejo. La fluencia verbal semántica se encuentra levemente alterada, presentando una alteración moderada cuando debe generar palabras que empiecen por una determinada letra (fluencia verbal fonológica). El cálculo mental se encuentra levemente alterado.

**Emoción y conducta:** Se objetiva una profunda depresión a raíz del fallecimiento de su marido. La ausencia de mejora con el tratamiento le produce ansiedad e irritabilidad.

**Escalas clínicas:** Presenta una elevada dependencia funcional, siendo indispensable la presencia de una cuidadora. El NPIQ manifiesta una elevada depresión y ansiedad, moderada apatía y leve irritabilidad. Los resultados estipulados son compatibles con un grado 4 en el GDS, reafirmando la presencia de deterioro cognitivo moderado.

### **Conclusiones**

La exploración neuropsicológica muestra:

- **Alteración grave** en orientación en el tiempo, recuerdo verbal a largo plazo, praxias ideomotoras e ideacionales, memoria de trabajo inversa, habilidades visuoperceptivas y visuoespaciales, lectura de logotomos y escritura espontánea.
- **Alteración moderada** en aprendizaje verbal, praxias orofonatorias, inhibición de la interferencia, planificación, capacidad de abstracción y fluencia fonética.
- **Alteración leve** en atención sostenida, velocidad de procesamiento, denominación, comprensión, fluencia semántica y cálculo mental.
- **Preservada** en orientación en persona y espacio, repetición, memoria de trabajo directa y lectura de palabras.

El rendimiento cognitivo objetivado y la presencia de graves alteraciones motoras interfieren significativamente en las AIVD y en algunas ABVD, produciendo una elevada dependencia funcional y necesitando la presencia diaria de una cuidadora.

Finalmente, el conjunto semiológico observado, los resultados en la exploración y las pruebas de neuroimagen son compatibles con el diagnóstico de DCB.

### **Recomendaciones para la intervención**

Se recomienda la iniciación de un programa de estimulación cognitiva para mantener y aumentar su calidad de vida el mayor tiempo posible. Se deben abordar las alteraciones físicas y funcionales a través de un enfoque de compensación empleando técnicas de modificación del entorno, ayudas externas y estrategias compensatorias. También se debe ofrecer apoyo emocional para intentar disminuir la sintomatología ansiosa y depresiva. Los dominios cognitivos alterados y preservados se deberán trabajar a través de un enfoque de restauración y sustitución, estableciendo como objetivo principal el mantenimiento de las puntuaciones actuales. Teniendo en consideración las alteraciones oculomotoras y motoras, la intervención se debería centrar en la rehabilitación de la atención, velocidad de procesamiento, memoria, denominación, praxias, funciones ejecutivas y fluencia verbal. Finalmente, se recomienda seguimiento desde el departamento de Neurología, fisioterapia para aliviar las alteraciones motoras, logopedia para paliar los futuros problemas del habla y acudir semanalmente a terapias ocupacionales para mejorar su calidad de vida.

## 4. Propuesta de intervención

### 4.1 Objetivo general de la intervención

El objetivo general de la intervención es mejorar la calidad de vida de la paciente, preservando su funcionamiento cognitivo actual y facilitando una mejora emocional, conductual y funcional en su vida diaria.

### 4.2 Objetivos específicos de la intervención

- Establecimiento de una correcta alianza terapéutica.
- Aumentar el conocimiento sobre la tipología y características de su degeneración; entrenando en el uso de ayudas externas y modificaciones del entorno que la doten de una mayor autonomía. Concienciar en el mantenimiento de hábitos saludables.
- Entrenar los dominios cognitivos preservados y alterados: orientación, atención, velocidad de procesamiento, lenguaje, memoria, gnosias y funciones ejecutivas. Emplear técnicas de restauración y sustitución para favorecer el mantenimiento de los objetivos y retrasando el deterioro cognitivo asociado a su estadio actual.
- Disminuir la sintomatología ansiosa y depresiva, repercutiendo favorablemente en su ejecución cognitiva y aumentando su motivación e iniciativa.

### 4.3 Elaboración de un plan de intervención completo

Los pacientes con DCB se benefician de un enfoque terapéutico multidisciplinario, integrando diferentes técnicas y estrategias. Por ello, nuestra paciente presenta un tratamiento farmacológico y acude los martes y jueves en horario de 16 a 17:30h al fisioterapeuta. Su fisioterapeuta estipula como objetivo conservar el mayor tiempo posible la independencia funcional, consiguiendo la máxima capacidad física a través de un entrenamiento personalizado. Las actividades buscan reeducar patrones de movimiento, mejorar la movilidad corporal, entrenar la marcha, mantener y mejorar los volúmenes respiratorios y mejorar la coordinación y motricidad fina de nuestra paciente.

Antes de iniciar el programa de intervención neuropsicológica se realizará una reunión previa con la paciente y su hijo, donde se les comunicará el objetivo general y los objetivos específicos estipulados, así como las técnicas que se emplearán para lograrlo. La planificación se ajustará y/o modificará en función de las preferencias manifestadas. Es importante indicar que su hijo se muestra sumamente involucrado y manifiesta la necesidad de ser partícipe de todo el proceso, en consideración, se le comunicará semanalmente el estado actual de la paciente.

Es indispensable remarcar la fase avanzada de la enfermedad en la que se encuentra nuestra paciente, por ello, debemos adaptar las sesiones y mostrarnos flexibles para favorecer su bienestar cognitivo y emocional.

El programa de intervención neuropsicológica se realizará los lunes y viernes durante 12 semanas, empleando 60 minutos por sesión. La sesión se dividirá en 10 minutos iniciales donde se realizará la presentación y la técnica de Orientación a la Realidad (TOR) trabajando orientación en persona, espacio y tiempo.

A continuación, se emplearán 40 minutos de estimulación cognitiva y 10 minutos de finalización y despedida. El horario será de 17 a 18h, pudiéndose modificar en función de las necesidades de la paciente.

Mes	Semana	LUNES	VIERNES
Junio	1	(31) Sesión 1 – Psicoeducación	(4) Sesión 2 – Psicoeducación
Junio	2	(7) Sesión 3 – Modificaciones	(11) Sesión 4 - Modificaciones
Junio	3	(14) Sesión 5 – T. emocional	(18) Sesión 6 - T. emocional
Junio	4	(21) Sesión 7 – Atención	(25) Sesión 8 – Atención
Julio	5	(28) Sesión 9 – Memoria	(2) Sesión 10 – Memoria
Julio	6	(5) Sesión 11 – Memoria	(9) Sesión 12 – Lenguaje
Julio	7	(12) Sesión 13 – Lectoescritura	(16) Sesión 14 – Lectoescritura
Julio	8	(19) Sesión 15 – Visuopercepción	(23) Sesión 16 - Visuopercepción
Agosto	9	(26) Sesión 17 – Praxias	(30) Sesión 18 – Praxias
Agosto	10	(2) Sesión 19 – F. ejecutivas	(6) Sesión 20 – F. ejecutivas
Agosto	11	(9) Sesión 21 – F. ejecutivas	(13) Sesión 22 - Reevaluación
Agosto	12	(16) Sesión 23 – Reevaluación	(20) Sesión 24 – Cierre

#### 4.4 Planificación de las sesiones (Anexos)

**Sesiones 1 y 2:** Estas sesiones se realizarán con la presencia de la paciente y su hijo. Informar sobre la tipología y características de su degeneración. Concienciar de la importancia de preservar unos hábitos de vida saludables. Explicar y entrenar en el uso de ayudas externas y modificaciones del ambiente que la doten de una mayor autonomía. **Tareas:** Se empleará una presentación visual para facilitar el entendimiento de la información y se mostrarán ayudas externas que le sean de utilidad (calculadoras, pictogramas, agendas y/o listados en la habitación).

**Sesiones 3 y 4:** Recomendaciones de modificaciones del ambiente. Estas sesiones se realizarán con la presencia de la paciente y su hijo. **Recomendaciones:** Eliminación de alfombras y situar una silla salva escaleras, para evitar caídas. Situar barras abatibles en el baño ancladas a la pared, promoviendo mayor seguridad durante las rutinas higiénicas. Situar los utensilios necesarios para la vida diaria a una altura accesible. Motivar la compra de prendas sin botones, primando pantalones elásticos o de velcro. Motivar la adquisición de un collar de emergencia. **Justificación:** El hijo de nuestra paciente se desvive por ella. Está dispuesto a invertir y/o modificar su hogar para que ella tenga una mejor calidad de vida. Revisaremos el hogar con ellos y propondremos cualquier cambio que pueda repercutir favorablemente en su día a día.

**Sesión 5:** Disminuir la sintomatología depresiva. **Tareas:** Terapia de exposición narrativa a través de la construcción de una línea de vida. **Justificación:** La paciente manifiesta una profunda depresión a raíz del fallecimiento de su marido, pudiendo agravar los déficits cognitivos manifestados (Vives et al., 2015). Una disminución de la sintomatología depresiva se relacionaría con una mejora de las funciones cognitivas, pudiendo repercutir favorablemente durante futuras exploraciones neuropsicológicas.

**Sesión 6:** Disminuir la sintomatología ansiosa. **Tareas:** Relajación muscular progresiva (Jacobson). **Justificación:** Manifiesta una alta ansiedad por ausencia de mejora con el tratamiento aplicado. La técnica de relajación muscular progresiva se ha empleado en sujetos con la enfermedad de Parkinson (EP), obteniendo resultados esperanzadores (Szmelcer et al., 2019).

**Sesión 7:** Entrenar la atención selectiva, sostenida y velocidad de procesamiento. **Tareas:** Eliminación de frutas, situaremos en la mesa diferentes frutas y la paciente deberá eliminar las frutas indicadas. Cuenta sonidos (NeuronUP, 2012-2020). Visualización de vídeos, emplearemos vídeos que simulen acciones cotidianas, al finalizar deberá explicar lo sucedido. **Justificación:** La paciente presenta alteraciones oculomotoras, por ello, se emplearán apoyos visuales de grandes dimensiones y estímulos reales para favorecer el reconocimiento.

**Sesión 8:** Entrenar la atención alternante y dividida. **Tareas:** Búsqueda de letras leyendo un texto, se mostrarán textos y la paciente deberá leerlos en voz alta a la vez que indica cuantas veces aparece una determinada letra. Cambios de conversación, iniciaremos una conversación e iremos cambiando de tema, la paciente deberá retomar el diálogo en el punto en el que finalizó. Búsqueda de diferencias escuchando música. **Justificación:** Los estímulos visuales se presentarán en grandes dimensiones.

**Sesión 9:** Entrenar la memoria de trabajo y la memoria semántica. **Tareas:** Encontrar parejas repetidas. Cambios de dinero, simularemos que nos encontramos en un supermercado y es la clienta, para ello, emplearemos dinero real. Ordenar palabras alfabéticamente en distintas categorías. **Justificación:** Las tareas se adaptarán a las características de la paciente, empleando estímulos conocidos por ella.

**Sesiones 10 y 11:** Entrenar la memoria inmediata, episódica y la memoria a corto y largo plazo verbal y visual. **Tareas:** Reconocimiento de palabras, emplearemos palabras relevantes para nuestra paciente como edad, lugar de trabajo de su hijo, nombres de familiares o dirección de su hogar. Recuerdo de información de familiares y Entrevista (NeuronUP, 2012-2020). En referencia a la memoria visual emplearemos Ordenar secuencias de imágenes y relacionar acciones con ayudas externas previamente presentadas, por ejemplo, recordar fechas empleando un calendario o realizar cálculos con una calculadora. **Justificación:** La información a recordar será relevante para su autonomía funcional.

**Sesió 12:** Entrenar la denominación, comprensión y fluidez del lenguaje. **Tareas:** Denominación de objetos reales. Frases escritas verdadero o falso (NeuronUP, 2012-2020) primando la comprensión y lectura del lenguaje. Palabras por categorías dónde se ejercitará la denominación y fluidez del lenguaje.

**Sesión 13 y 14:** Enseñar técnicas de compensación para facilitar las habilidades en lectoescritura. **Técnicas:** Entrenar en el uso de eReader Prestigio, aplicación sencilla que lee libros en voz alta y en el uso de un bolígrafo con peso destinado a pacientes con EP. **Justificación:** Nuestra paciente era bibliófila, adoraba coleccionar libros y dedicaba sus ratos libres a la lectura y a escribir cartas. Dotarla de estrategias para que pueda seguir leyendo y plasmar sus pensamientos por escrito, repercutiría muy favorablemente en su estado emocional.

**Sesión 15 y 16:** Entrenar las funciones visuoperceptivas y visuoespaciales. Enseñar técnicas de compensación para hacer frente la heminegligencia. **Tareas:** Reconocimiento de objetos en un fondo de figuras. Descripciones de fotografías de lugares habituales, por ejemplo, farmacias o supermercados. Búsqueda de objetos iguales en rotación, empleando objetos reales. Aprendizaje de ayudas externas, como etiquetas o alarmas que la recuerden girar el plato de comida 180°. **Justificación:** Se facilitarán pautas y técnicas de compensación para aumentar su autonomía.

**Sesión 17 y 18:** Enseñar técnicas de compensación para facilitar las praxias ideomotoras y visuoestructurativas. **Técnicas:** Enseñar en el uso de pictogramas para facilitar la realización de acciones diarias. Situaremos pictogramas en el baño para favorecer las acciones de higiene y en la habitación para facilitar la rutina de vestirse. Organizar y etiquetar el armario por categorías para facilitar la selección de prendas.

**Sesiones 19, 20 y 21:** Entrenamiento de las funciones ejecutivas, estimulando la planificación, toma de decisiones, razonamiento, inhibición, flexibilidad cognitiva y capacidad de abstracción. **Tareas:** Ordenar pasos para realizar tareas cotidianas. Vestir muñecos con velcro. Toma de decisiones en situaciones coloquiales. Para la bola (NeuronUP, 2012-2020) que consistente en pulsar un botón cuando la bola se encuentre dentro del círculo. Indicar palabras opuestas. Emparejar palabras con relación entre sí.

**Sesiones 22 y 23:** Reevaluación neuropsicológica aplicando el protocolo de evaluación inicial.

**Sesión 24:** Se realizará con la presencia de la paciente y su hijo. Cierre de la intervención y devolución de la información. Evaluar el progreso y los objetivos alcanzados. Otorgar pautas para favorecer el mantenimiento de las mejoras conseguidas.

#### 4.5 Planificación completa de tres sesiones

##### Sesión 1. Inicio del programa de intervención

**Objetivo:** (1) Informar sobre la tipología y características de su enfermedad. (2) Explicar áreas cognitivas alteradas y cómo afecta en su rendimiento habitual. (3) Explicar la programación de intervención propuesta. (4) Resolver dudas y cuestiones.

**Justificación:** La sesión inicial se focalizará en informar al paciente sobre su enfermedad y consecuencias derivadas de ella, así como resolver todas las dudas presentadas. Es indispensable que la paciente sea conocedora de su situación y que pueda resolver todas las dudas que ha acumulado con el tiempo. Numerosas investigaciones han constatado los beneficios que produce la psicoeducación al enfermo y a su cuidador, beneficios que persisten meses después de haber sido aplicada (Pino y Escárcega, 2016). Se explicará la planificación propuesta y se hará entrega de un calendario con las sesiones, horarios y actividades que se realizarán en cada una de ellas. De esta manera, promovemos una mayor participación, compromiso y sensación de control en la intervención.

**Estado del paciente:** La paciente manifiesta amplias dudas sobre su enfermedad y está dispuesta a esforzarse al máximo para volver a recuperarse. Durante la sesión inicial, esperamos una conducta participativa y observadora, aumentando su motivación al participar en su propia planificación de intervención.

### **Tareas y planificación de la sesión:**

#### **Tarea 1. Psicoeducación:**

- Informar sobre la tipología y características de su enfermedad. Explicar las alteraciones más comunes y cómo éstas afectan a su rendimiento habitual (Anexo 1). Duración: 25 minutos.
- Informar y mostrar la programación de intervención: Objetivos que queremos conseguir, calendario, horario y actividades. Duración: 20 minutos.
- Resolver dudas sobre su enfermedad y la intervención. Duración 15 minutos.

### **Sesión 13. Mitad del programa de intervención**

**Objetivo:** (1) Enseñar técnicas de compensación para facilitar las habilidades en lectoescritura. (2) Entrenar en el uso de eReader Prestigio. (3) Entrenar en el uso de un bolígrafo con peso destinado a pacientes con EP.

**Justificación:** Nuestra paciente era bibliófila, adoraba coleccionar libros y dedicaba sus ratos libres a la lectura y a escribir cartas. Dotarla de estrategias para que pueda seguir leyendo y plasmar sus pensamientos por escrito, repercutiría muy favorablemente en su estado emocional. Un grupo de diseñadores denominado Dopa Solutions, crearon en el 2015 un bolígrafo para devolver la escritura a pacientes con EP. El denominado "Arc Pen" está preparado para detectar los movimientos involuntarios de la mano de cada paciente, produce una vibración personalizada con el fin de garantizar estabilidad durante la escritura, reduce el dolor y relaja la musculatura (Pereira et al., 2016). Dada la imposibilidad de obtener el mismo producto, se adquirió un bolígrafo de características semejantes.

**Estado del paciente y evolución esperada:** Se espera una paciente motivada, participativa y con ganas de aprender unas herramientas que la dotarán de mayores recursos. La estimulación cognitiva anterior le permitirá una mayor focalización y concentración en las tareas a realizar.

### Tarea 1. Entrenar en el uso de eReader Prestigio

**Objetivo:** Enseñar y facilitar el uso de una aplicación que lee libros en voz alta.

**Material:** Tablet y/o teléfono móvil.

**Descripción:** eReader Prestigio es una aplicación sencilla de utilizar que permite leer libros en voz alta. Presenta una interfaz sencilla, permite aumentar la letra de las páginas y cuenta con un botón para iniciar la lectura en voz alta. Durante esta sesión, descargaremos la aplicación y enseñaremos a la paciente como se utiliza. Para ello, emplearemos una Tablet y le mostraremos los pasos que debe realizar para iniciar su lectura. Inicialmente, accederemos con una cuenta previamente creada, escogeremos el libro deseado en la biblioteca y presionaremos sobre él. Una vez dentro del libro, podremos empezar a leer o presionar sobre el botón de lectura en voz alta. La paciente realizará los pasos por ella misma y se entregará una tarjeta con los pasos estipulados. Duración: 25 minutos.

### Tarea 2. Entrenar en el uso de un bolígrafo con peso

**Objetivo:** Enseñar y facilitar el uso de un bolígrafo que facilita la escritura en pacientes con la enfermedad de Parkinson.

**Material:** Bolígrafo y folios en blanco.

**Descripción:** Inicialmente le mostraremos el bolígrafo y le dotaremos de tiempo para su inspección y familiarización. A continuación, le facilitaremos un folio para que la paciente pueda escribir y comprobar los resultados. Practicaremos la escritura a través del dictado de palabras y frases junto con escritura libre. Duración 25 minutos.



Figura 1. Bolígrafo. Adaptado de Pereira et al., (2016).

### Sesión 19. Sesión al final de la intervención

**Objetivo:** (1) Entrenar las funciones ejecutivas, específicamente planificación y toma de decisiones.

**Justificación:** La paciente manifiesta una moderada alteración en las funciones ejecutivas. Presenta serias dificultades para planificar sus acciones, así como lentitud en la toma de decisiones. Estimular cognitivamente estas funciones la dotarán de una mayor autonomía y permitirá una reducción de su ansiedad.

**Estado del paciente y evolución esperada:** Se espera una conducta participativa y concentrada en las tareas a realizar. La estimulación cognitiva aplicada, la utilización de ayudas externas y la aplicación de modificaciones del ambiente repercutirán en un aumento del bienestar físico, emocional y funcional de nuestra paciente.



### Tarea 1. Ordenar pasos de acciones cotidianas

**Objetivo:** Estimular la planificación, comprensión del lenguaje y razonamiento.

**Material:** Diapositivas o láminas con pasos de acciones cotidianas.

**Descripción:** La actividad consiste en ordenar correctamente diferentes pasos para formar la secuencia adecuada. Las secuencias serán de acciones cotidianas para nuestra paciente. Se ayudará durante la lectura de las secuencias, corrigiendo los errores y leyendo en voz alta los pasos. Duración 15 minutos.

**Nivel de dificultad:** Se iniciará la actividad con 6 pasos por secuencia. En función de la ejecución de la paciente, se incrementará la dificultad aumentando progresivamente los pasos hasta un máximo de 10.

Comprar el pan	
	Esperar turno
	Pedir el pan
	Ir a la panadería
	Sacar el dinero del monedero
	Salir de casa
	Hacer la cola

Imagen 2. Ordenar pasos. Elaboración propia.

Darse una ducha	
	Enjabonarse
	Meterse en la ducha
	Coger la toalla
	Aclararse
	Preparar la ropa limpia
	Secarse

Imagen 3. Ordenar pasos. Elaboración propia.

### Tarea 2. Vestir muñecos de fieltro.

**Objetivo:** (1) Estimular la planificación, razonamiento y toma de decisiones. (2) Entrenar la apraxia del vestir.

**Material:** Muñeca, armario, ropa y accesorios de fieltro.

**Descripción:** La actividad consiste en vestir a una muñeca situando la ropa y los accesorios en su lugar correspondiente. Al finalizar, se deberá guardar las vestimentas dentro del armario. Duración: 15 minutos.

**Nivel de dificultad:** La actividad se iniciará con los elementos indispensables de vestimenta (camiseta y pantalón). En función de la ejecución de la paciente, se incrementará la dificultad aumentando progresivamente el número de estímulos a escoger, empleando diferentes camisetas, pantalones, vestidos y accesorios.



Imagen 4. Muñeca de fieltro. Elaboración propia.

### Tarea 3. Tomar decisiones en situaciones coloquiales

**Objetivo:** Estimular la toma de decisiones y el razonamiento.

**Material:** Diapositivas o láminas con diferentes acciones y decisiones.

**Descripción:** La actividad consiste en presentar diferentes situaciones coloquiales donde la paciente deberá decidir cuál sería su actuación. Las situaciones se presentarán individualmente y en grandes dimensiones para facilitar la lectura. Se ayudará durante la lectura, corrigiendo errores y leyendo en voz alta. Duración: 15 minutos.

**Nivel de dificultad:** Se iniciará la actividad con 2 posibles respuestas por situación. En función de la ejecución de la paciente, se incrementará la dificultad aumentando las opciones hasta un máximo de 4.

Te empieza a doler la cabeza, te encuentras cansada y algo mareada.  
¿Qué haces?

- A) Te acomodas en tu cama y llamas al médico de cabecera.
  - B) Te subes a la bicicleta estática y haces un poco de ejercicio.
- Imagen 5. Decisiones. Elaboración propia.*

Has quedado con tu amigas y te diriges al armario para buscar tu vestido favorito.  
Empiezas a buscarlo, pero no lo encuentras en ningún sitio. ¿Qué haces?.

- A) Vacías todo el armario, desordenando toda la ropa.
  - B) Decides subirte a una escalera para buscarlo en el attillo.
  - C) Te pones otro conjunto de ropa.  
Al fin y al cabo, tienes otros que te gustan y así no llegarás tarde.
  - D) Al no encontrar tu conjunto favorito, decides cancelar la cita.
- Imagen 6. Decisiones. Elaboración propia.*

#### 4.6 Resultados esperados de la intervención

Para obtener una valoración cuantitativa de la intervención, se aplicará el mismo protocolo de la evaluación inicial, con el objetivo de observar los cambios producidos. De esta manera, podremos observar su evolución en los distintos dominios cognitivos, conductuales, emocionales y funcionales de la paciente. Es importante tener en consideración, que nuestra paciente presenta 5 años de evolución de su enfermedad, encontrándose en una fase avanzada de la DCB. Además, la DCB es una degeneración implacablemente progresiva sin cura y con opciones terapéuticas limitadas, por ello, las terapias paliativas empleadas son de utilidad para mejorar en lo posible la calidad de vida de los pacientes (Armstrong, 2014).

La paciente se beneficia de un enfoque terapéutico multidisciplinario, integrando diferentes técnicas y estrategias. Por ello, es indispensable contactar con su fisioterapeuta y solicitar una nueva valoración de su capacidad física actual. De esta manera, tendremos una visión holística de la paciente.

En referencia a las alteraciones cognitivas, se espera que la paciente obtenga las mismas puntuaciones que en la evaluación de inicial, objetivándose un mantenimiento de sus funciones cognitivas y ralentizando el proceso degenerativo.

En referencia a las alteraciones emocionales, se pronostica una disminución de la sintomatología ansiosa y depresiva, repercutiendo favorablemente en un aumento de su calidad de vida. El aprendizaje de técnicas compensatorias como el uso de ayudas externas y modificaciones del ambiente, repercutirán favorablemente en su funcionalidad, dotándola de mayor autonomía y favoreciendo un aumento de su bienestar físico, emocional y funcional.

Finalmente, teniendo en consideración la evolución de su patología es indispensable la continuidad de la intervención y estimulación neuropsicológica (Rojas y Boxer, 2019). Al fin de mantener y favorecer los objetivos alcanzados, ralentizar el proceso degenerativo y garantizar la máxima calidad de vida para nuestra paciente (Marsili et al., 2019).

## 5. Referencias bibliográficas

- Albrecht, F., Bisenius, S., Schaack, R. M., Neumann, J., & Schroeter, M. L. (2017). Disentangling the neural correlates of corticobasal syndrome and corticobasal degeneration with systematic and quantitative ALE meta-analyses. *npj Parkinson's Disease*, 3(1), 1-8.
- Ali, F., & Josephs, K. A. (2018). Corticobasal degeneration: key emerging issues. *Journal of neurology*, 265(2), 439-445.
- Amador, J. A. (2013). Escala de inteligencia de Wechsler para adultos-IV (WAIS-IV). Barcelona: Universidad de Barcelona.
- Anderson, N. D., Winocur, G., y Palmer, H. (2003). Principles of cognitive rehabilitation. En P. W. Halligan, U. Kischka y J. C. Marshall (Eds.), *Handbook of clinical neuropsychology* (pp. 48-69). Oxford: Oxford University Press.
- Armstrong, M. J. (2014). Diagnosis and treatment of corticobasal degeneration. *Current treatment options in neurology*, 16(3), 282.
- Bailey, M. J., Riddoch, M. J., & Crome, P. (2004). Test–retest stability of three tests for unilateral visual neglect in patients with stroke: Star Cancellation, Line Bisection, and the Baking Tray Task. *Neuropsychological Rehabilitation*, 14(4), 403-419.
- Blázquez-Alisente, J. L., González-Rodríguez, B., y Paúl-Lapedriza, N. (2008). Evaluación neuropsicológica. Manual de neuropsicología (pp.33-56). España: Viguera Editores.
- Böhm, P., Peña-Casanova, J., Aguilar, M., Hernández, G., Sol, J. M., Blesa, R., y NORMACODEM Group. (1998). Clinical validity and utility of the interview for deterioration of daily living in dementia for Spanish-speaking communities. *International Psychogeriatrics*, 10(3), 261-270.
- Buschke, H. (1984). Cued recall in amnesia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 6(4), 433-440.
- Caixeta, L., Caixeta, V. D. M., Nogueira, Y. L., & Aversi-Ferreira, T. A. (2020). Pharmacological interventions in corticobasal degeneration: a review. *Dementia & Neuropsychologia*, 14(3), 243-247.
- Constantinides, V. C., Paraskevas, G. P., Paraskevas, P. G., Stefanis, L., & Kapaki, E. (2019). Corticobasal degeneration and corticobasal syndrome: A review. *Clinical Parkinsonism & Related Disorders*, 1, 66-71.
- Cortijo García, E., Herrero Velázquez, S., Peñas Martínez, M., Mulero, P., & Marco Llorente, J. (2012). Degeneración corticobasal. *Rev. neurol. (Ed. impr.)*, s59-s66.
- Coughlin, D. G., Dickson, D. W., Josephs, K. A., & Litvan, I. (2021). Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Degeneration. In *Frontotemporal Dementias* (pp. 151-176). Springer, Cham.
- Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K., Rosenberg-Thompson, S., Carusi, D. A., y Gornbein, J. (1994). The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44 (12), 2308-2308.

- De la Puente Rodríguez, E. F., Galindo, R. B., de Landázuri, J. G. O., & Pueyo, J. O. (2018). Alteraciones de la esfera mental: demencia y depresión en el anciano. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 12(62), 3637-3649.
- Dickson, D. W., Bergeron, C., Chin, S. S., Duyckaerts, C., Horoupian, D., Ikeda, K., ... & Litvan, I. (2002). Office of Rare Diseases neuropathologic criteria for corticobasal degeneration. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology*, 61(11), 935-946.
- Diehr, M. C., Cherner, M., Wolfson, T. J., Miller, S. W., Grant, I., Heaton, R. K., & HIV Neurobehavioral Research Center, T. (2003). The 50 and 100-item short forms of the Paced Auditory Serial Addition Task (PASAT): demographically corrected norms and comparisons with the full PASAT in normal and clinical samples. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 25(4), 571-585.
- Gallego, M. L., Ferrándiz, M. H., Garriga, O. T., Nierga, I. P., López-Pousa, S., & Franch, J. V. (2009). Validación del Montreal Cognitive Assessment (MoCA): test de cribado para el deterioro cognitivo leve. Datos preliminares. *Alzheimer Real Invest Demenc*, 43, 4-11.
- García, F. C. (2019). Protocolo diagnóstico de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 12(73), 4313-4315.
- Gerstenecker, A. (2017). The neuropsychology (broadly conceived) of multiple system atrophy, progressive supranuclear palsy, and corticobasal degeneration. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 32(7), 861-875.
- Golden, C. J. (1994). Stroop. *Test de Colores y Palabras*. Madrid: TEA Ediciones.
- Gooding, A., Seider, T., Marquine, M., Suárez, P., Umlauf, A., Rivera Mindt, M., ... & Cherner, M. (2021). Demographically-adjusted norms for the paced auditory serial addition test and letter number sequencing test in Spanish-speaking adults: Results from the neuropsychological norms for the US-Mexico border region in Spanish (NP-NUMBRS) Project. *The Clinical Neuropsychologist*, 35(2), 324-338.
- Graham, N. L., Bak, T. H., & Hodges, J. R. (2003). Corticobasal degeneration as a cognitive disorder. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 18(11), 1224-1232.
- Grober, E., Sanders, A. E., Hall, C., y Lipton, R. B. (2010). Free and cued selective reminding identifies very mild dementia in primary care. *Alzheimer disease and associated disorders*, 24 (3), 284.
- Gutiérrez, A. R., & Márquez, C. G. (2006). Nuevos criterios en el diagnóstico histológico de las Demencias.
- Hohler, A. D., Ransom, B. R., Chun, M. R., Tröster, A. I., & Samii, A. (2003). The youngest reported case of corticobasal degeneration. *Parkinsonism & related disorders*, 10(1), 47-50.
- Hopfner, F., Wod, M., Höglinger, G. U., Blaabjerg, M., Rösler, T. W., Kuhlenbäumer, G., ... & Pottegård, A. (2019). Use of  $\beta$ 2-adrenoreceptor agonist and antagonist drugs and risk of Parkinson disease. *Neurology*, 93(2), e135-e142.

- Kaplan, E., Goodglass, H., & Weintraub, S. (1983). Normas del test de Boston. *Philadelphia: Lea & Febiger*.
- Krikorian, R., Bartok, J. & Gay, N. (1994). Tower of London procedure: a standard method and developmental data. *Journal of clinical and Experimental Neuropsychology*, 16(6), 840-850.
- López, B. B., Oltra-Cucarella, J., Martínez, R. L., & Maciá, E. S. (2020). Datos normativos del test Barcelona revisado-abreviado para personas mayores cognitivamente activas. *Revista Española de Geriátria y Gerontología*, 55(3), 137-146.
- López-Cuevas, R., Baquero-Toledo, M., Cuevas-Jiménez, A., Martín-Ibáñez, N., Pascual-Costa, R., Moreno-Monedero, M. J., ... & Cháfer-Pericás, C. (2020). Valor pronóstico de los biomarcadores licuorales en el deterioro cognitivo leve debido a enfermedad de Alzheimer. *Neurología*.
- Mahapatra, R. K., Edwards, M. J., Schott, J. M., & Bhatia, K. P. (2004). Corticobasal degeneration. *The Lancet Neurology*, 3(12), 736-743.
- Marsili, L., Suppa, A., Berardelli, A., & Colosimo, C. (2016). Therapeutic interventions in parkinsonism: corticobasal degeneration. *Parkinsonism & related disorders*, 22, S96-S100.
- Morris, S. A., & Slesnick, T. C. (2018). Magnetic resonance imaging. *Visual Guide to Neonatal Cardiology*, 104-108.
- Nasreddine, Z. S. (2005). The Montreal Cognitive Assessment: A brief screening tool for mild cognitive impairment. *JAGS*, 53, 1-5.
- NeuronUP [Plataforma Web]. (2012-2020) Recuperado de <https://app.neuronup.com>
- Ojeda, N., Del Pino, R., Ibarretxe-Bilbao, N., Schretlen, D. J., & Pena, J. (2016). Montreal Cognitive Assessment Test: normalization and standardization for Spanish population. *Revista de neurologia*, 63(11), 488-496.
- Oliveira, L. M. D., Barcellos, I., Teive, H. A., & Munhoz, R. P. (2017). Cognitive dysfunction in corticobasal degeneration. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 75(8), 570-579.
- Peña-Casanova<sup>1</sup>, J., Gramunt-Fombuena, N., Quiñones-Úbeda, S., Sánchez-Benavides, G., Aguilar, M., Badenes, D., ... & NEURONORMA Study Team. (2009). Spanish multicenter normative studies (NEURONORMA Project): norms for the Rey-Osterrieth complex figure (copy and memory), and free and cued selective reminding test. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 24(4), 371-393.
- Peña-Casanova<sup>2</sup>, J., Guardia, J., Bertran-Serra, I., Manero, R. M., & Jarne, A. (1997). Versión abreviada del test Barcelona (I): subtests y perfiles normales. *NEUROLOGIA-BARCELONA*, 12, 99-111.
- Peña-Casanova<sup>3</sup>, J., Quiñones-Úbeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Badenes, D., ... & NEURONORMA Study Team. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): norms for verbal fluency tests. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 24(4), 395-411.

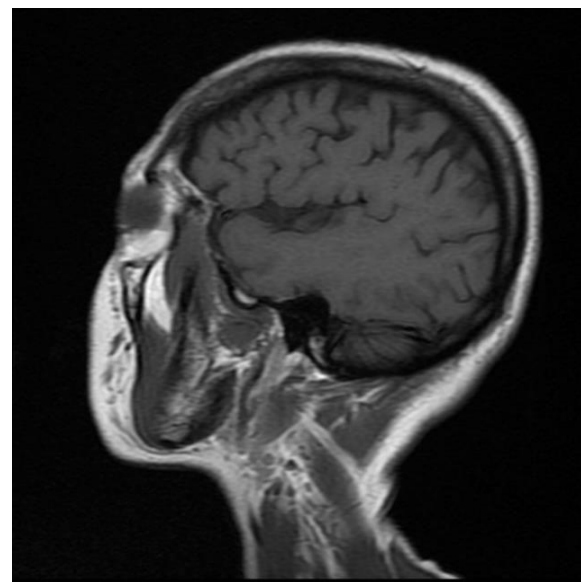
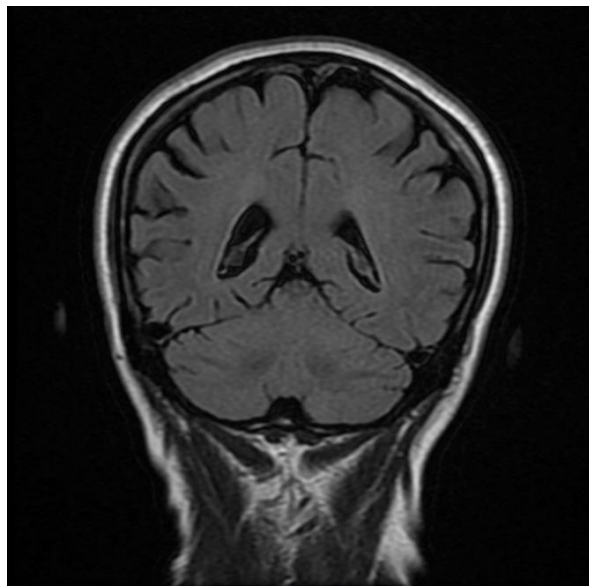
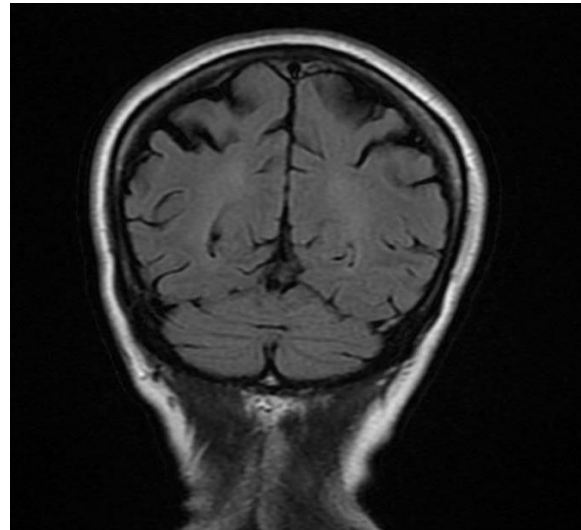
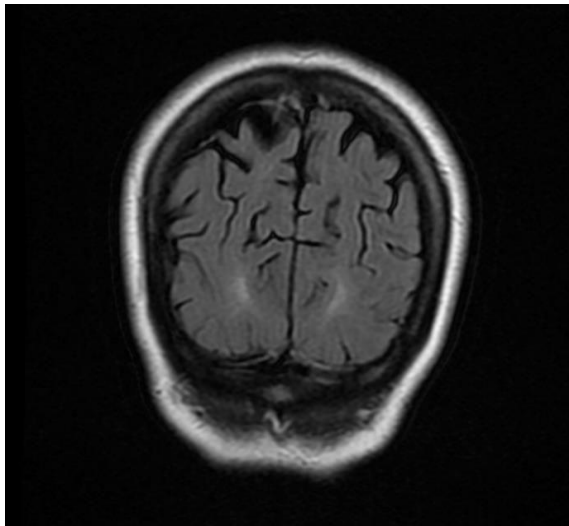
- Peña-Casanova<sup>4</sup>, J., Quiñones-Úbeda, S., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Badenes, D., Molinuevo, J. L., ... & Blesa, R. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): norms for verbal span, visuospatial span, letter and number sequencing, trail making test, and symbol digit modalities test. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 24(4), 321-341.
- Peña-Casanova<sup>5</sup>, J., Quiñones-Úbeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Quintana, M., Aguilar, M., Molinuevo, J. L., ... & Blesa, R. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): norms for the Stroop color-word interference test and the Tower of London-Drexel. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 24(4), 413-429.
- Pereira, C. R., Weber, S. A., Hook, C., Rosa, G. H., & Papa, J. P. (2016). Deep learning-aided Parkinson's disease diagnosis from handwritten dynamics. In *2016 29th SIBGRAPI Conference on Graphics, Patterns and Images (SIBGRAPI)* (pp. 340-346). IEEE.
- Pino, M. B., & Escárcega, M. V. (2016). Abordaje no farmacológico de las demencias. *Archivos de Neurociencias*, 95.
- Rebeiz, J. J., Kolodny, E. H., & Richardson, E. P. (1968). Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. *Archives of neurology*, 18(1), 20-33.
- Reisberg, B., Ferris, S. H., de Leon, M. J., & Crook, T. (1982). The Global Deterioration Scale for assessment of primary degenerative dementia. *The American journal of psychiatry*.
- Ríos, M., Muñoz-Céspedes, J. M., y Paul, N. (2007). Alteraciones de la atención tras daño cerebral traumático: evaluación y rehabilitación. *Rev Neurol*, 44 (5), 291-297.
- Robertson, J. L., Cox, B. T., Jaros, J., & Treeby, B. E. (2017). Accurate simulation of transcranial ultrasound propagation for ultrasonic neuromodulation and stimulation. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 141(3), 1726-1738.
- Rodrigues, C. Y. D. S. (2018). *Neuropsicología del envejecimiento*. Manual Moderno.
- Rodríguez, L. R., Salazar, D. T., García, N. F., Hernández, L. P., & Guinea, Ó. F. (2018). Resonancia magnética en las demencias. *Radiología*, 60(6), 476-484.
- Rojas, J. C., & Boxer, A. L. (2019). Treatment of Corticobasal Syndrome. In *Therapy of Movement Disorders* (pp. 151-157). Humana, Cham.
- Sánchez-Jordán, A., Medina-Rioja, R., & Boll-Woehrlen, M. C. (2017). Diagnóstico Clínico de los Parkinsonismos Atípicos. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 18(2), 88-99.
- Schenkenberg, T., Bradford, D. C., & Ajax, E. T. (1980). Line bisection and unilateral visual neglect in patients with neurologic impairment. *Neurology*, 30(5), 509-509.
- Sebastián, A. R., Soldevilla, M. G., Peralta, L. A., & Robles, C. G. (2019). Protocolo diagnóstico y tratamiento de las alteraciones cognitivas en pacientes con trastornos del movimiento. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 12(74), 4376-4380.
- Szmelcer, B., Wszelaki, P., Wilczyński, M., Krakowska, N., Zaborna, D., Fortuna, A., ... & Kędziora-Kornatowska, K. (2019). Rehabilitation management in Parkinson's disease- review of the variety of forms.

- VandeVrede, L., Ljubenkov, P. A., Rojas, J. C., Welch, A. E., & Boxer, A. L. (2020). Four-repeat tauopathies: Current management and future treatments. *Neurotherapeutics*, 1-19.
- Vasta, R., Nicoletti, A., Mostile, G., Dibilio, V., Sciacca, G., Contrafatto, D., ... & Zappia, M. (2017). Side effects induced by the acute levodopa challenge in Parkinson's Disease and atypical parkinsonisms. *PLoS One*, 12(2), e0172145.
- Vicente-Alba, P., Moreno-Carretero, M. J., Millán-Tejado, S., & Outomuro-Pérez, J. M. (2018). Variante conductual de la demencia frontotemporal como forma de presentación de la degeneración corticobasal. *Rev. neurol.(Ed. impr.)*, 436-440.
- Vilalta-Franch, J., Lozano-Gallego, M., Hernández-Ferrándiz, M., Llinás-Reglá, J., López-Pousa, S., & López, O. L. (1999). Neuropsychiatric inventory. Propiedades psicométricas de su adaptación al español. *Rev Neurol*, 29(1), 15-19.
- Villarejo, A., & Puertas-Martín, V. (2011). Utilidad de los test breves en el cribado de demencia. *Neurología*, 26(7), 425-433.
- Vives, M., López-Navarro, E., García-Campayo, J., & Gili, M. (2015). Alteraciones cognitivas y depresión: una revisión crítica. *Actas Esp Psiquiatr*, 43(5), 187-93.
- Wadia, P. M., & Lang, A. E. (2007). The many faces of corticobasal degeneration. *Parkinsonism & related disorders*, 13, S336-S340.
- Wechsler, D. WMS-IV administration and scoring manual. San Antonio, TX: Pearson; 2008.
- Wenning, G. K., Litvan, I., Jankovic, J., Granata, R., Mangone, C. A., McKee, A., ... & Pearce, R. K. B. (1998). Natural history and survival of 14 patients with corticobasal degeneration confirmed at postmortem examination. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 64(2), 184-189.
- Zhang, W., Tarutani, A., Newell, K. L., Murzin, A. G., Matsubara, T., Falcon, B., ... & Scheres, S. H. (2020). Novel tau filament fold in corticobasal degeneration. *Nature*, 580(7802), 283-287.

## 6. Anexos

### Resonancia magnética efectuada en el 2017:

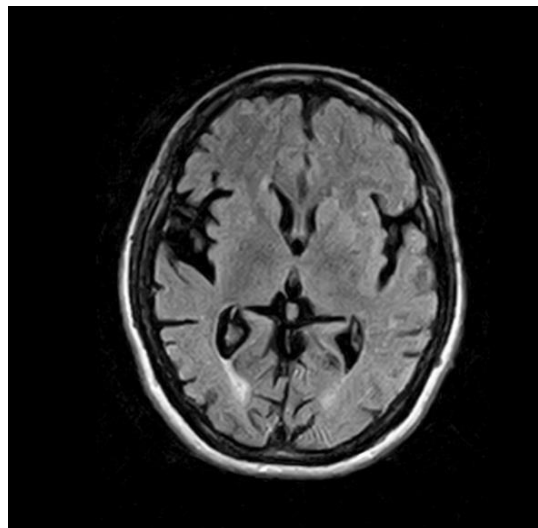
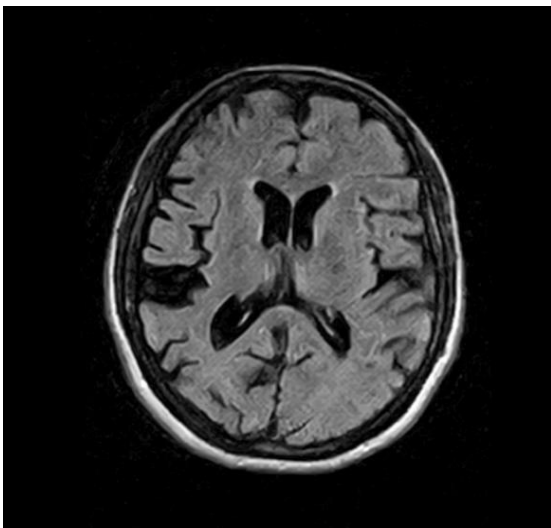
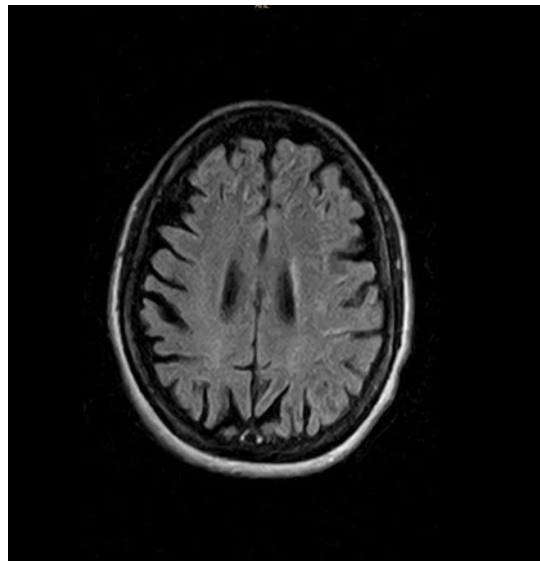
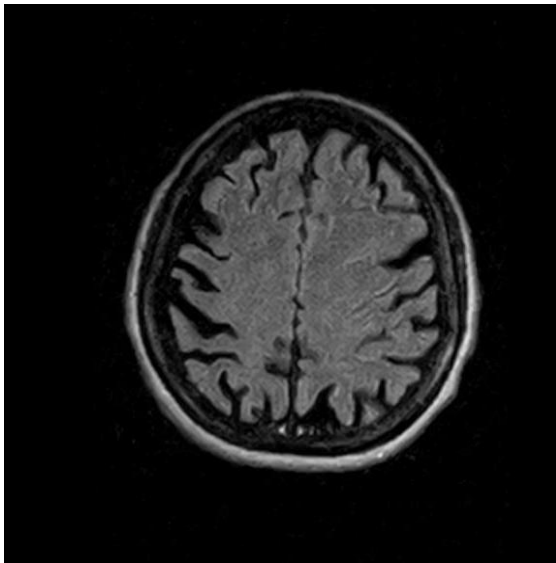
Las siguientes resonancias magnéticas fueron realizadas en corte coronal (3 de ellas) y la restante en corte sagital. En ellas se observa el estado cerebral inicial de la paciente, en el momento que empezó a mostrar molestias y rigidez en las extremidades. Tal y como se percibe, se muestra una degeneración asimétrica de predominio parietal lateral y medial con mayor afectación del hemisferio derecho.





### Resonancia magnética efectuada en el 2018:

Las siguientes resonancias fueron realizadas en corte axial. En ellas se puede observar los cambios involutivos corticales y subcorticales generalizados, más prominentes de lo esperable para la edad de la paciente a nivel cortical temporal bilateral. Además, se muestra una clara atrofia asimétrica parietal de predominio al hemisferio más sintomático. Finalmente, se percibe la ocupación aislada de alguna celdilla mastoidea a nivel bilateral, de probable origen inflamatorio residual.



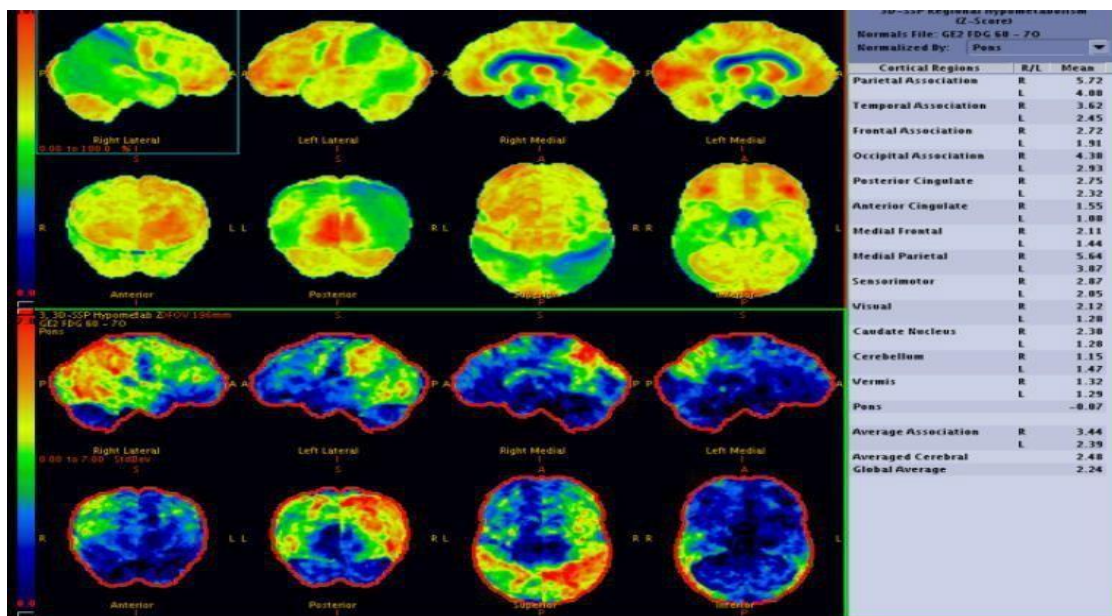
### PET/TC cerebral con 18F-FDG realizado en el 2018

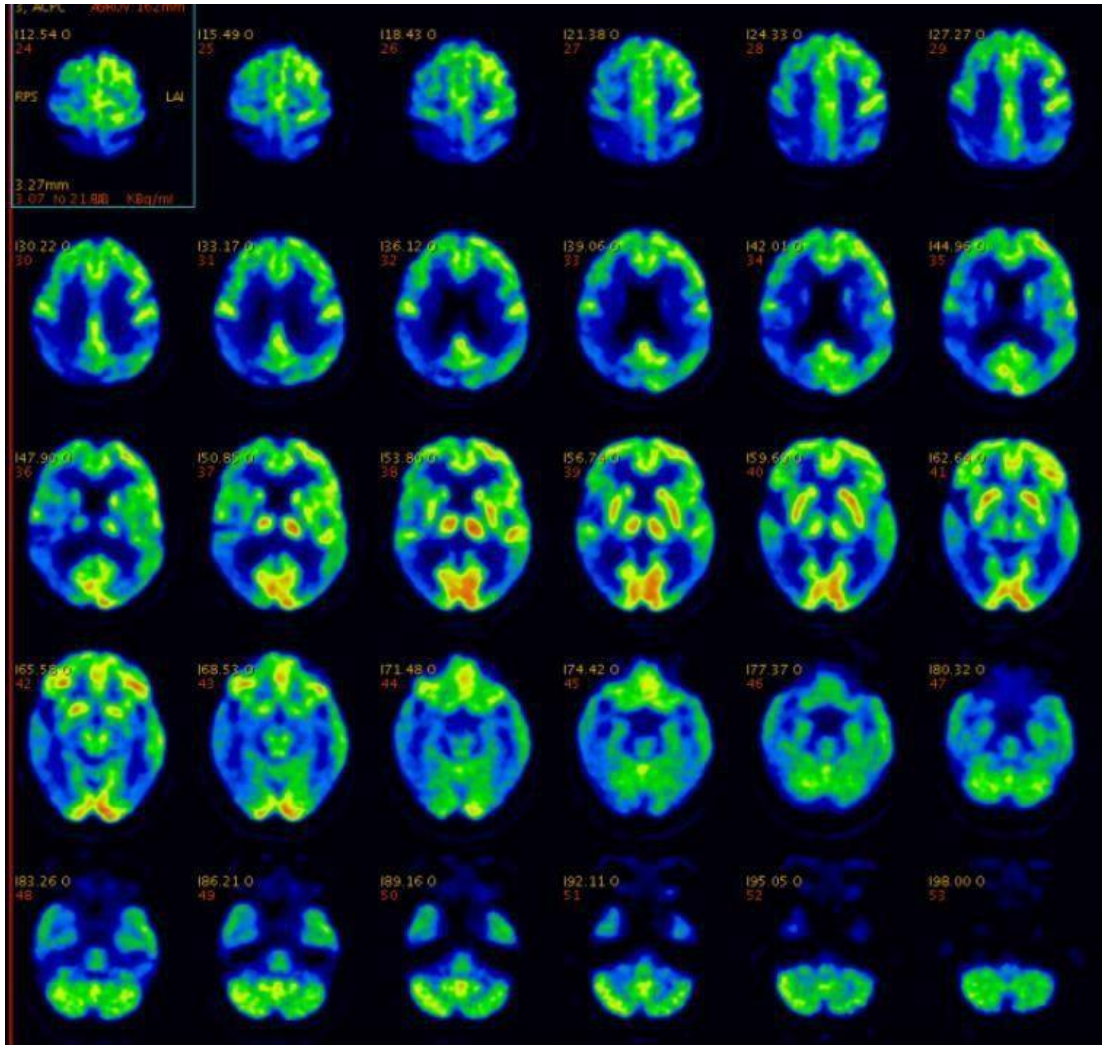
La exploración de tomografía por emisión de positrones (PET/TC) es una técnica de medicina nuclear que utiliza materiales radioactivos, denominados radiosondas, para evaluar la funcionalidad del tejido cerebral. El trazador más ampliamente utilizado para evaluar el metabolismo es el flúor desoxiglucosa (FDG). Las zonas con mayor actividad metabólica tienen mayores concentraciones de este trazador, ya que el metabolismo dependiente de glucosa es más elevado. Dichas zonas se representan en las siguientes imágenes con una tonalidad amarillo-rojo. Mientras que las zonas con poca actividad metabólica adquieren tonalidades verde-azuladas debido a la menor concentración de éste trazador.

En las distintas imágenes podemos apreciar cambios involutivos en el parénquima cerebral, más evidentes en la corteza parietal y de predominio derecho. Un severo hipometabolismo en la corteza parietal lateral y medial, moderado hipometabolismo en la corteza de asociación frontal posterior, temporal y occipital y ligero en cíngulo posterior.

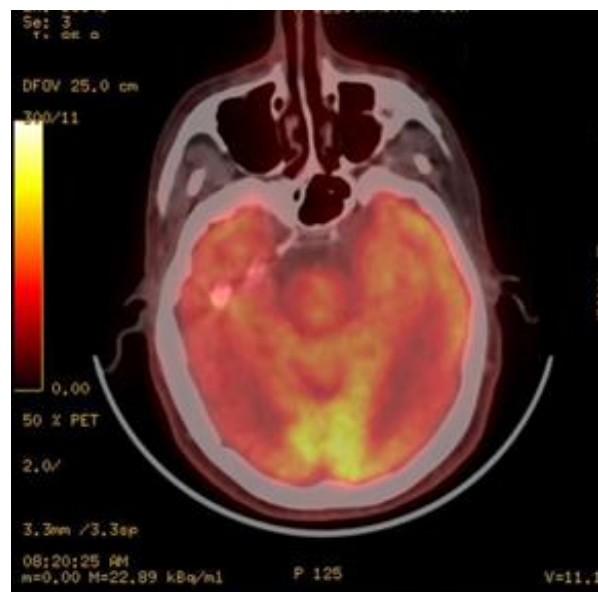
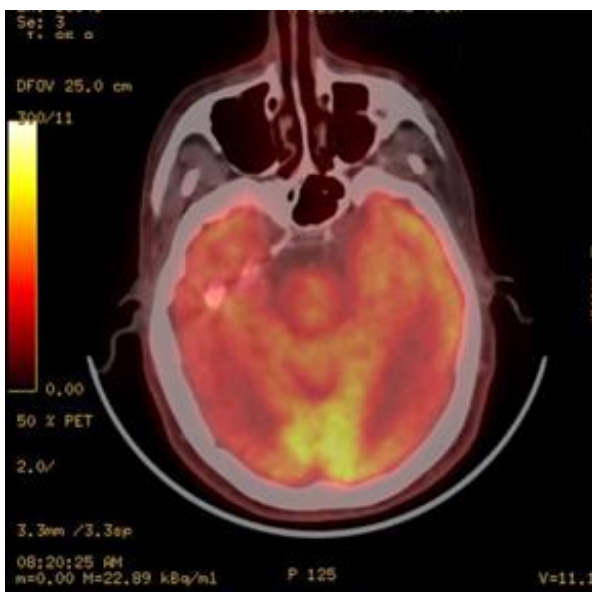
A pesar de que la afectación es bilateral, es marcadamente asimétrica siendo predominante en el lado derecho. En este contexto se identifica un discreto hipometabolismo en las estructuras corticales primarias, de carácter poco significativo y un ligero hipometabolismo en ganglios de la base del lado derecho.

El metabolismo glicídico se encuentra globalmente conservado en ganglios de la base, tálamos, mesencéfalo, tronco del encéfalo y hemisferios cerebelosos. En definitiva, se muestra un hipometabolismo cortical global.





En las siguientes imágenes la escala de colores es diferente. Siendo amarillo/blanco las zonas de mayor actividad y las rojo/negro de menor actividad.



## Actividades de las sesiones

### Sesión 7.1



Imagen 1. Eliminación de frutas. Elaboración propia



Imagen 2. Eliminación de frutas. Elaboración propia

### Sesión 7.2



Imagen 3. Cuenta sonidos. NeuronUP (2012-2020)

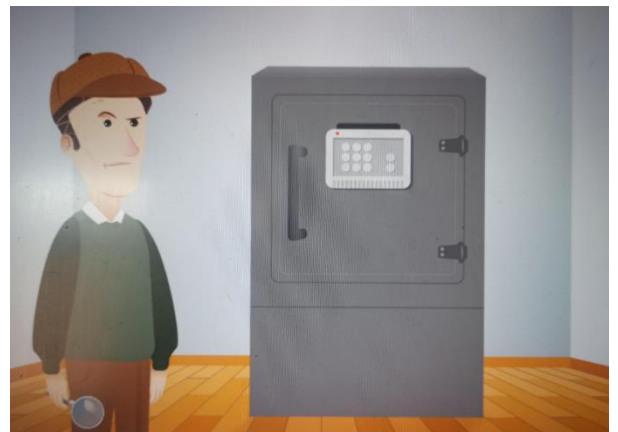


Imagen 4. Cuenta sonidos. NeuronUP (2012-2020)

### Sesión 7.3



Imagen 5. Visualización de vídeos. Elaboración propia



Imagen 6. Visualización de vídeos. Elaboración propia

### Sesión 8.1

El aspecto de la isla cuando a la mañana siguiente subí a cubierta había cambiado totalmente. Aunque había cesado por completo la brisa, habíamos avanzado mucho durante la noche y estábamos al paio a eso de media milla al sudeste de la parte inferior de la costa oriental. Un bosque agrisado cubría gran parte de la superficie.

*Imagen 7. Búsqueda de letras. Elaboración propia.*

Cuando se quiere ser ingenioso ocurre que se miente un poco. No he sido muy honesto cuando hablé de los faroleros. Corro el riesgo de dar una falsa idea de nuestro planeta a quienes no lo conocen. Los hombre ocupan muy poco lugar en la Tierra. Si los dos mil millones de habitantes que pueblan la Tierra se tuvieses de pie y un poco apretados, como en un mitin, podrían alojarse fácilmente en una plaza pública de veinte millas de largo por veinte millas de ancho. Podría amontonarse a la humanidad sobre la más mínima islita del Pacífico.

*Imagen 8. Búsqueda de letras. Elaboración propia.*

### Sesión 8.3



*Imaen 9. Búsaueda. Teaser (2020).*



*Imaen 10. Búsaueda. Teaser (2020).*



*Imagen 11. Búsqueda. Teaser (2020).*



*Imagen 12. Búsqueda. Teaser (2020).*

**Sesión 9.1**



Imagen 13. Emparejar. AlcomaSoft (2018).

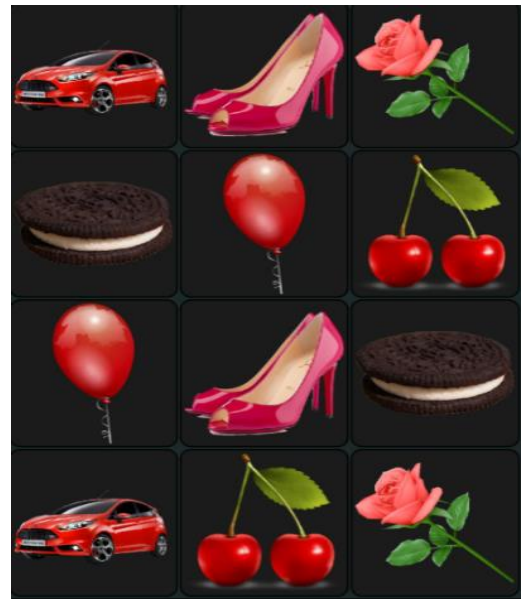


Imagen 14. Emparejar. AlcomaSoft (2018).

**Sesión 9.2**



Imagen 15. Cambio de dinero. Elaboración propia.



Imagen 16. Cambio de dinero. Elaboración propia.

**Sesión 9.3**

calcetín, manzana, martillo, tornillo, fresa, pantalón, camiseta, plátano, alicates, sierra, abrigo, kiwi

Fruta	Herramientas	Ropa

Imagen 17. Ordenar palabras. Elaboración propia.

león, armario, España, gato, mesa, silla, Francia, perro, Holanda, cómoda, conejo, Portugal

Animales	Muebles	Países

Imagen 18. Ordenar palabras. Elaboración propia.

Sesión 10.1

Antonio

35

Imagen 19. Reconocer palabras. Elaboración propia.

Sesión 10.2



CRISTINA

NIETA

24 años

PSICÓLOGA

Imagen 21. Información familia. Elaboración propia.

Sesión 10.3



Imagen 23. Entrevista. NeuronUP (2012- 2020)

Antonio

28

Jesús

35

Imagen 20. Reconocer palabras. Elaboración propia.



ISABEL

HIJA

59 años

PROFESORA

Imagen 22. Información familia. Elaboración propia.



Imagen 24. Entrevista. NeuronUP (2012- 2020)

**Sesión 11.1**

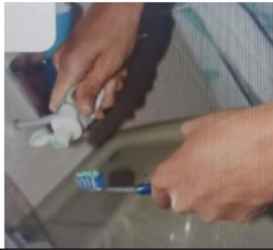
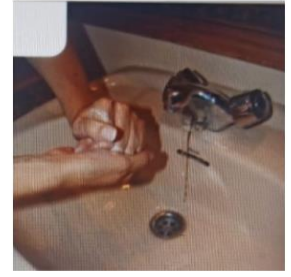
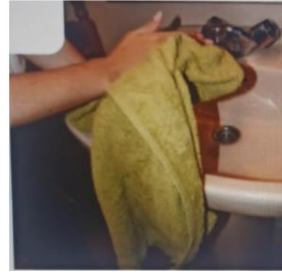
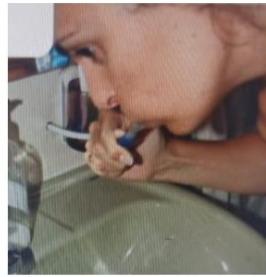
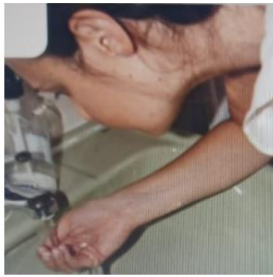


Imagen 25. Ordenar imágenes. NeuronUP (2012- 2020)

Imagen 26. Ordenar imágenes. NeuronUP (2012- 2020)

**Sesión 11.2**

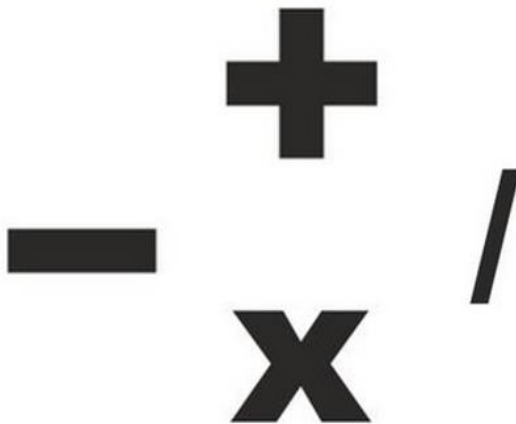


Imagen 27. Relacionar ayudas previamente presentadas. Elaboración propia.

**TAREAS  
DIARIAS**



Imagen 28. Relacionar ayudas previamente presentadas. Elaboración propia.



**Sesión 12.1**

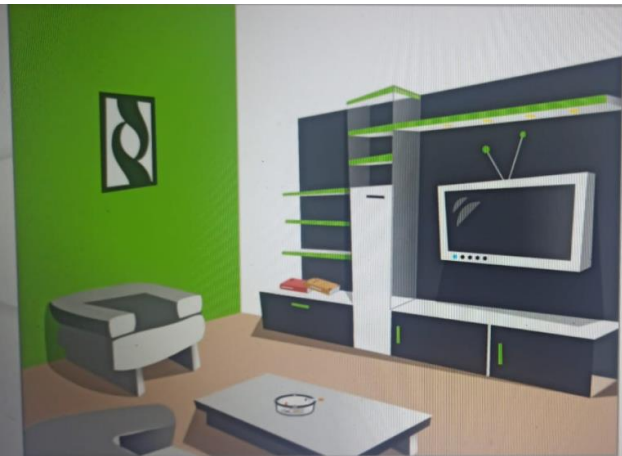


*Imagen 29. Denominación. Elaboración propia.*



*Imagen 30. Denominación. Elaboración propia.*

**Sesión 12.2**



El cenicero está sobre el sillón.

*Imagen 31. Verdadero o falso. NeuronUP (2012- 2020)*



La esponja está encima de la balda.

*Imagen 32. Verdadero o falso. NeuronUP (2012- 2020).*

**Sesión 12.3**

**NOMBRA LA MÁXIMA CANTIDAD DE:**

**VERDURAS:**

**ANIMALES:**

*Imagen 33. Categorías de palabras. Elaboración propia.*

**NOMBRA LA MÁXIMA CANTIDAD DE:**

**MUEBLES:**

**FLORES:**

*Imagen 34. Categorías de palabras. Elaboración propia.*

### Sesión 13.1 y 14.1

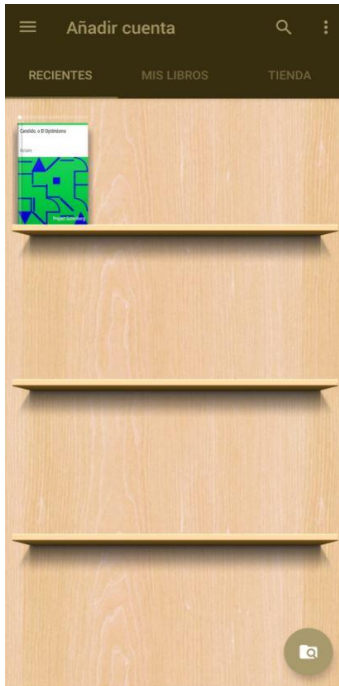


Imagen 35. eReader. Elaboración propia.



Imagen 36. eReader. Elaboración propia.

### Sesión 13.2 y 14.2



Imagen 37. Bolígrafo. Adaptado de Pereira et al., (2016).

**Sesió 15.1**

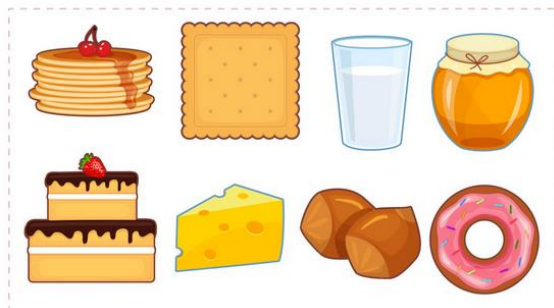


Imagen 38. Reconocimiento. Adaptado de Andújar (2012)

Imagen 39. Reconocimiento. Adaptado de Andújar (2012)

**Sesió 15.2**



Imagen 40. Descripciones. Elaboración propia.



Imagen 41. Descripciones. Elaboración propia.

**Sesión 16.1**



*Imagen 42. Objetos en rotación. Elaboración propia.*



*Imagen 43. Objetos en rotación. Elaboración propia.*

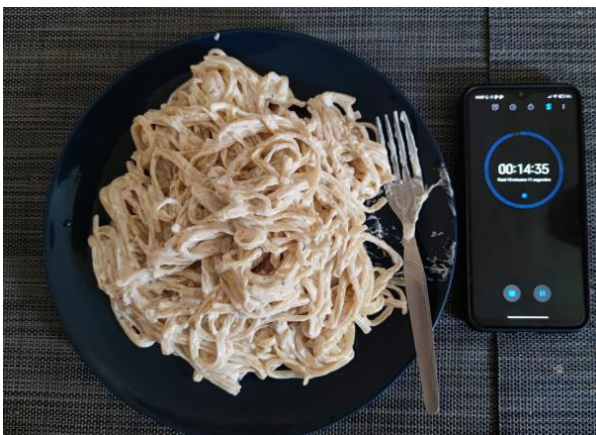


*Imagen 44. Objetos en rotación. Elaboración propia.*

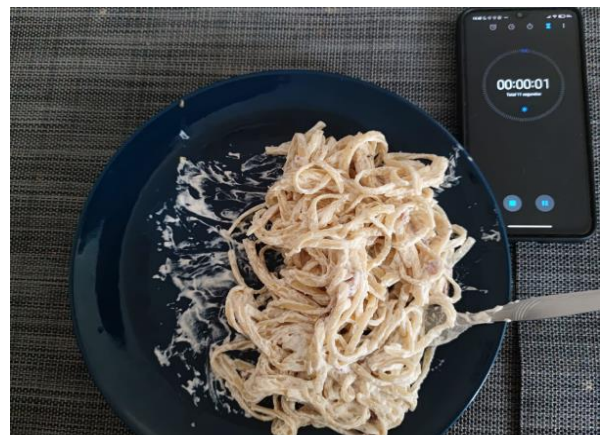


*Imagen 45. Objetos en rotación. Elaboración propia.*

**Sesión 16.2**



*Imagen 46. Ayudas externas. Elaboración propia.*



*Imagen 47. Ayudas externas. Elaboración propia.*

Sesión 17

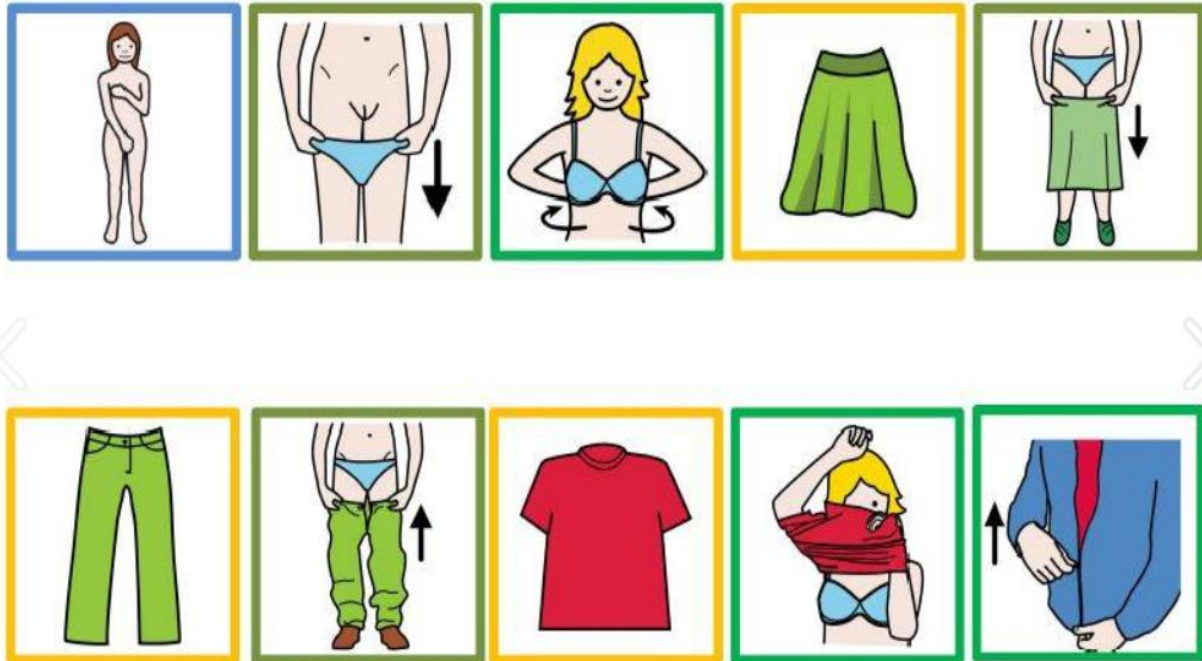


Imagen 48. Pictogramas. Adaptado de ARASAAC (2017).

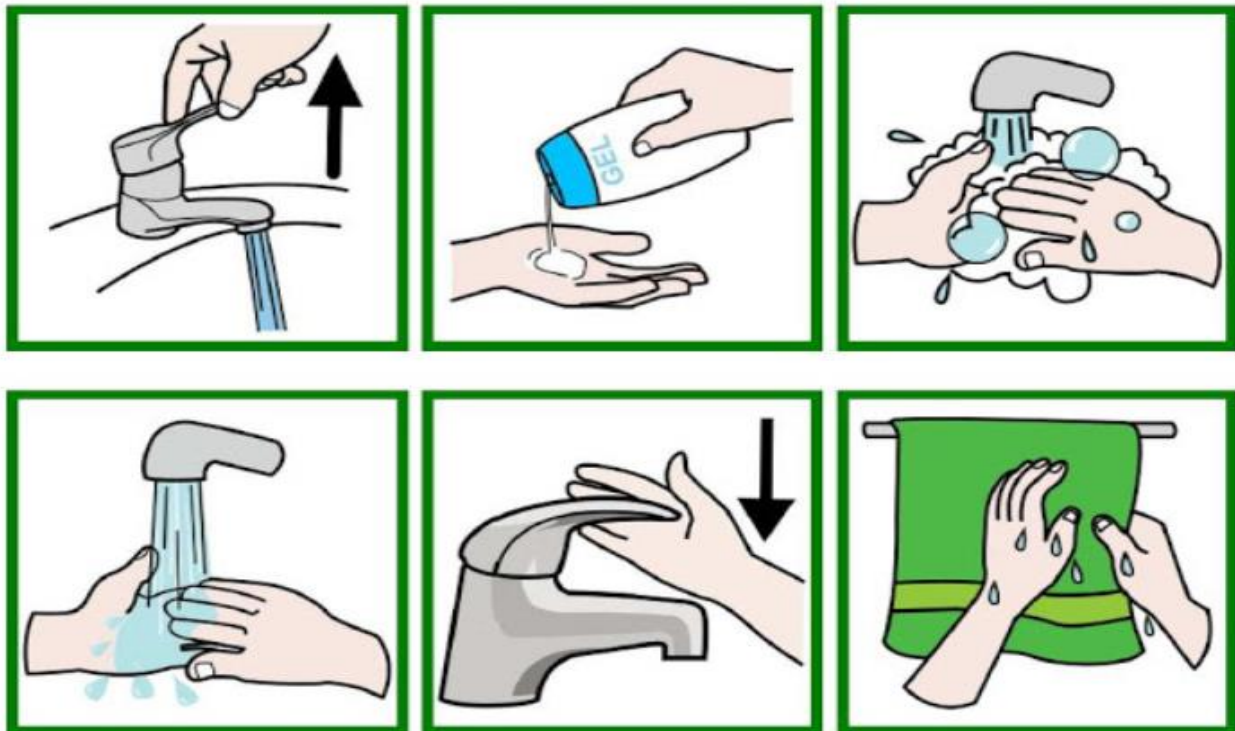


Imagen 49. Pictogramas. Adaptado de ARASAAC (2017).

### Sesión 19.1

Comprar el pan	
	Esperar turno
	Pedir el pan
	Ir a la panadería
	Sacar el dinero del monedero
	Salir de casa
	Hacer la cola

*Imagen 50. Ordenar pasos. Elaboración propia.*

Darse una ducha	
	Enjabonarse
	Meterse en la ducha
	Coger la toalla
	Aclararse
	Preparar la ropa limpia
	Secarse

*Imagen 51. Ordenar pasos. Elaboración propia.*

### Sesión 19.2



### Sesión 19.3

**Te empieza a doler la cabeza, te encuentras cansada y algo mareada.  
¿Qué haces?**

- A) Te acomodas en tu cama y llamas al médico de cabecera.
- B) Te subes a la bicicleta estática y haces un poco de ejercicio.

*Imagen 53. Toma de decisiones. Elaboración propia.*

**Has quedado con tu amigas y te diriges al armario para buscar tu vestido favorito.  
Empiezas a buscarlo, pero no lo encuentras en ningún sitio. ¿Qué haces?.**

- A) Vacías todo el armario, desordenando toda la ropa.
- B) Decides subirte a una escalera para buscarlo en el altillo.
- C) Te pones otro conjunto de ropa.  
Al fin y al cabo, tienes otros que te gustan y así no llegarás tarde.
- D) Al no encontrar tu conjunto favorito, decides cancelar la cita.

*Imagen 54. Toma de decisiones. Elaboración propia.*

**Sesión 20.1**

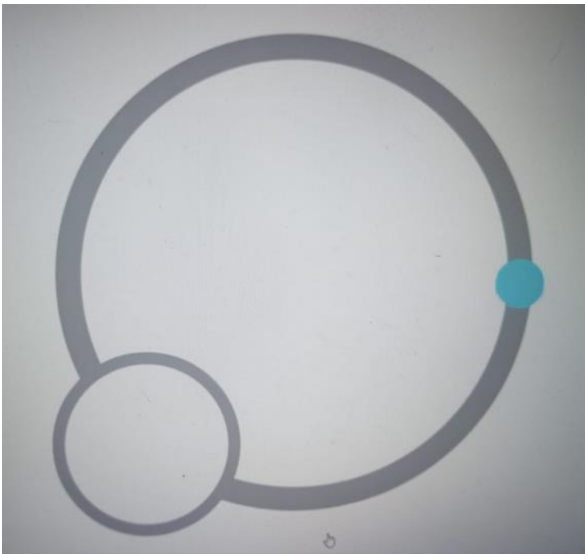


Imagen 55. Para la bola. NeuronUP (2012- 2020)

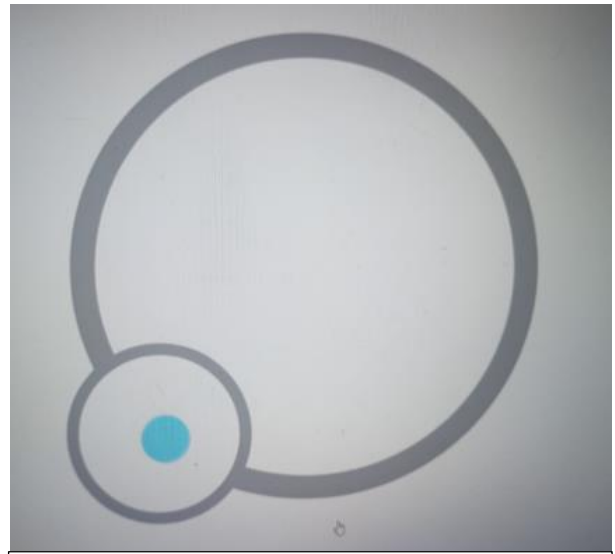


Imagen 56. Para la bola. NeuronUP (2012- 2020)

**Sesión 20.2**

Relaciona las palabras opuestas:

SALADO	CALOR
ALTO	FINO
ANCHO	BAJO
FRÍO	DULCE

Imagen 57. Palabras opuestas. Elaboración propia.

Relaciona las palabras opuestas:

DÍA	NEGRO
FUERTE	NOCHE
MOJADO	DÉBIL
BLANCO	SECO

Imagen 58. Palabras opuestas. Elaboración propia.

Relaciona las palabras opuestas:

CERRADO	MAL
RICO	FALSO
CIERTO	POBRE
BIEN	ABIERTO

Imagen 59. Palabras opuestas. Elaboración propia.

Relaciona las palabras opuestas:

DENTRO	LUNA
SOL	FUERA
HABLAR	IZQUIERDA
DERECHA	CALLAR

Imagen 60. Palabras opuestas. Elaboración propia.

### Sesión 21.1

Nombra la palabra opuesta:

ENFERMO  
GRUESO  
JOVEN  
MAYOR

*Imagen 61. Palabras opuestas. Elaboración propia.*

Nombra la palabra opuesta:

MUCHO  
PASADO  
LIMPIO  
SUAVE

*Imagen 62. Palabras opuestas. Elaboración propia.*

### Sesión 21.2

Empareja palabras con significado:

PLAYA	PARAGUAS
PERRO	VASO
PLATO	GATO
LLUVIA	SOMBRILLA

*Imagen 63. Palabras con significado. Elaboración propia.*

Empareja palabras con significado:

CAMA	PAN
LEER	DORMIR
FUEGO	LIBROS
COMER	CERILLA

*Imagen 64. Palabras con significado. Elaboración propia.*