

Neuropsicología Síndrome de Ehlers-Danlos. Propuesta de evaluación y rehabilitación

Trabajo Final de Máster de Neuropsicología

Autora: Mónica Cecilia González Moncada Tutora: Sandra Rubial Álvarez

20 de junio 2022

Resumen

El Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hipermóvil (SED) es parte de un grupo de enfermedades multisistémicas y hereditarias del tejido conectivo, que varían en la forma en que afectan al cuerpo y en sus causas genéticas. Lo que se observa en las personas afectadas es una estructura y función anormal del colágeno y de ciertas proteínas del tejido conectivo. Los Síndromes de Ehlers-Danlos son considerados enfermedades raras (1/5.000), pero el tipo hipermóvil es el más común. Se caracteriza por presentar molestias musculoesqueléticas, incluidas las articulaciones hipomóviles, subluxaciones/dislocaciones, así como manifestaciones cutáneas y de tejidos blandos. Muchos pacientes presentan dolor, fatiga crónica, disautonomía, ansiedad y síntomas del tipo neurocognitivo que han sido poco estudiados. Este trabajo tiene la intención de poner acento en la necesidad de generar conocimiento entorno al SED y las personas que lo padecen.

En este trabajo se expone el caso ficticio de LG, una mujer de 50 años que presenta un perfil de trastorno neurocognitivo difuso, de multidominio, que comienza en la adolescencia y que cumple con los criterios de un deterioro neurocognitivo de intensidad leve, como consecuencia fisiopatológica del SEDh. La paciente, luego de haber recibido el diagnóstico de SEDh según los criterios de la nueva gnoseología (2017), ha sido derivada a evaluación debido a la comorbilidad entre los síndromes y las dificultades y trastornos neurocognitivos. Luego de la evaluación, se ha propuesto un plan de rehabilitación multidisciplinario de 56 sesiones, para mejorar la calidad de vida de LG y de su entorno inmediato.

Palabras clave

Evaluación Neuropsicológica. Rehabilitación Neuropsicológica. Síndrome de Ehlers-Danlos del tipo hipermóvil (SEDh). Tejido conectivo. Trastorno del Espectro Hipermóvil (TEH).

Abstract

The Ehlers-Danlos Syndrome, hypermobile type (hEDS) is part of a group of inherited, multisystem connective tissue diseases that vary in how they affect the body and in their genetic causes. What is observed in affected people is an abnormal structure and function of collagen and certain connective tissue proteins. Ehlers-Danlos syndromes are considered rare diseases (1/5.000), and the hypermobile type is the most common variant. It is characterized by musculoskeletal complaints, including hypermobile joints, subluxations/ dislocations, as well as skin and soft tissue manifestations. Many patients present pain, chronic fatigue, dysautonomia and anxiety. Furthermore, they present neurocognitive-type symptoms that have been poorly studied. This work intends to emphasize the need to generate knowledge about EDS and the patients who suffer from these diseases.

This work presents the fictional case of LG, a 50-year-old woman with a multidomain diffuse neurocognitive disorder profile beginning in adolescence, who meets criteria for mild neurocognitive impairment as a pathophysiologic consequence of hEDS. The patient, after receiving a diagnosis of hEDS according to the criteria of the new nosology (2017), has been referred for evaluation given the comorbidity of syndromes with neurocognitive difficulties and disorders. After the assessment, a multidisciplinary rehabilitation plan of 56 sessions has been proposed to improve the quality of life of LG and her immediate environment.

Keywords

Neuropsychological assessment. Neuropsychological rehabilitation. Ehlers-Danlos syndrome of the hypermobile type (hEDS). Connective tissue. Hypermobile Spectrum Disorder (HSD).

Contenido

| | |
|--|-----------|
| Resumen | 2 |
| Palabras clave | 2 |
| Abstract | 2 |
| Keywords | 3 |
| 1. Síndrome de Ehlers-Danlos del tipo hiper móvil (SEDh) | 6 |
| 1.1 Etiología | 6 |
| 1.2 Prevalencia, incidencia | 6 |
| 1.3 Sintomatología general asociada | 6 |
| 1.4 Perfil neuropsicológico relacionado con discapacidad en SEDh | 7 |
| 1.4.1 Aspectos cognitivos del SEDh..... | 7 |
| 1.4.2 Aspectos emocionales y conductuales del SEDh | 9 |
| 1.5 Impacto familiar, social y laboral de los pacientes con SEDh..... | 11 |
| 1.6 Abordajes terapéuticos existentes (eficacia y criterios de aplicación) | 11 |
| 2. Evaluación neuropsicológica..... | 13 |
| 2.1 Objetivos | 13 |
| 2.2 Protocolo de evaluación..... | 13 |
| 3. Informe neuropsicológico..... | 18 |
| 3.1 Características de la paciente..... | 18 |
| 3.2 Evaluación neuropsicológica | 19 |
| 3.2.1 Resultados..... | 19 |
| 3.2.2 Conclusiones y recomendaciones | 20 |
| 4. Propuesta de intervención | 21 |
| 4.1 Objetivos de la intervención | 21 |
| 4.2 Abordajes terapéuticos | 22 |
| 4.2.1 Rehabilitación capacidades cognitivas..... | 22 |
| 4.2.2 Rehabilitación emocional y conductual | 23 |
| 4.3 Resultados esperados después de la intervención | 24 |
| 4.4 Programa de intervención..... | 24 |
| 4.5 Descripción de 3 sesiones | 25 |
| 4.5.1 Al inicio del programa Sesión 4..... | 25 |
| 4.5.2 Medio del programa Sesión 26 | 27 |
| 4.5.3 Final del programa Sesión 51..... | 28 |

| | |
|--|-----------|
| 5. Referencias bibliográficas | 30 |
| 6. Anexos..... | 37 |
| Anexos 1 The 2017 International Classification of the Ehlers–Danlos Syndromes | 37 |
| Anexos 2 Diagnosis Hypermobile EDS (hEDS) | 38 |
| Anexos 3 Entrevista para construir la historia clínica y ficha médica. | 43 |
| Anexos 4 Escala tipo Likert..... | 47 |
| Anexo 5 Comparación de resultados de la evaluación antes y después de la intervención... | 49 |
| Anexo 6 Cronograma del programa de intervención..... | 51 |
| Anexo 7 Sesiones..... | 52 |

1. Síndrome de Ehlers-Danlos del tipo hiper móvil (SEDh)

A continuación, se estudiará el caso ficticio de una paciente de 50 años diagnosticada recientemente con el Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) del tipo hiper móvil (SEDh) y que presenta dificultades neurocognitivas que se iniciaron en la adolescencia. El caso se basa en mi experiencia en la directiva de la Asociación de Pacientes con Síndrome de Ehlers-Danlos en los Países Bajos.

1.1 Etiología

Los SED constituyen un grupo de patologías del tejido conectivo caracterizadas por ser multisistémicas y hereditarias. El tejido conectivo se forma a partir de la proteína colágena de estructuras como huesos, estómago, dientes, tendones, etc. Las manifestaciones clínicas van desde malformaciones congénitas detectadas en adolescentes y que afectan de por vida al paciente, hasta fragilidades en el tejido conectivo y condiciones que permanecen no diagnosticadas en adultos (van Damme et al., 2022). Todos los tipos SED presentan patología neurocognitiva asociada que afecta de forma diferente a cada paciente (de Jouvencel et al., 2016)

Actualmente, los SED se clasifican en 13 subtipos, de cuales 12 han sido dilucidados genéticamente, menos el hiper móvil. Los 12 subtipos se generan a partir de defectos genéticos en 20 genes. Las pruebas genéticas apoyan el diagnóstico (Castori, 2012). La clasificación internacional del 2017 (que se puede ver en anexos 1) distingue las siguientes formas de SED: clásico, de tipo clásico, cardíaco-valvular, vascular, hiper móvil, artrocalasia, dermatosparaxis, cifoscoliótico, síndrome de córnea frágil, espondilodisplásico, musculocontractural, miopático y periodontal (van Damme et al., 2022). Cada subtipo tiene criterios clínicos específicos, (Castori, 2012), esto es de gran utilidad dada la superposición de síntomas entre todos los subtipos y con otros trastornos del tejido conectivo (Tinkle et al., 2017).

1.2 Prevalencia, incidencia

Los SED afectan tanto a hombres como a mujeres, pero la hiper movilidad estaría más presente en mujeres (Tinkle et al., 2009). Hasta la fecha, no se han publicado datos sobre la incidencia de la enfermedad. Respecto de la prevalencia, los estudios realizados estiman que esta sería de 1/5.000 pacientes, considerando todos los tipos de SED. El SEDh representaría el 80-90% de los casos (Por tanto, cuando en la literatura científica se habla de SED, prácticamente se está refiriendo a SEDh) (Tinkle et al., 2017). En contraste con estas estimaciones, datos obtenidos en el 2017, en Wales, revelaron una prevalencia del SED y SHA de 1/500 (Demmler et al., 2019).

1.3 Sintomatología general asociada

Según esta clasificación, todos los SED presentan como característica la hipermovilidad e inestabilidad articular, hiperextensión de la piel y cicatrices anormales. Estas características se presentan junto a otras fragilidades de los tejidos que aparecen como formas clínicas heterogéneas y que van desde leves a riesgo vital (Tinkle et al., 2009). Sin embargo, algunos clínicos argumentan que habría también enfermos sin o con poca hipermovilidad articular (Bravo, 2016). Es necesario aclarar que la comunidad médica lleva años trabajando en mejorar los criterios diagnósticos y, aun así, es difícil otorgar un diagnóstico definitivo. Puede darse el caso de que una persona tenga más de un diagnóstico o que este cambie cuando surja una nueva gnoseología.

EL SEDh es de herencia autosómica dominante (Castori, 2012). Para realizar el diagnóstico, en términos muy generales, se requiere de la presencia de 3 criterios: Criterio 1. Hiperlaxitud articular generalizada (HAG); Criterio 2. Deben estar presentes dos o más de las siguientes características: a. manifestaciones sistémicas de un trastorno del tejido conectivo más generalizado. b. Antecedentes familiares positivos, con uno o más familiares de primer grado que cumplen de forma independiente los criterios de diagnóstico actuales para SEDh. c. complicaciones musculoesqueléticas. Criterio 3. Todos estos prerequisites deben cumplirse: ausencia de fragilidad inusual de la piel, exclusión de otros trastornos hereditarios y adquiridos del tejido conectivo, incluidas las enfermedades reumatológicas autoinmunes, y exclusión de diagnósticos alternativos que también pueden incluir hiperlaxitud articular por hipotonía y/o laxitud del tejido conectivo (Malfait et al., 2017). (Criterios disponibles en anexos 2)

El dolor crónico es uno de los síntomas más frecuentes e invalidantes para pacientes con SEDh (Baeza-Velasco et al., 2019). La hipermovilidad articular se puede dar a) de forma asintomática (sin dolor), b) de forma sintomática (con dolor), pero sin una afectación sindrómica, o c) sintomática y sindrómica como parte de una enfermedad compleja como los son el SEDh, el Síndrome de Hipermovilidad Articular (SHA) y el Trastorno del Espectro Hiper móvil (TEH). Estas tres enfermedades habitualmente se abordan terapéuticamente de forma similar (Tinkle et al., 2009). Además, la literatura científica utiliza indistintamente los términos hiperlaxitud articular, hipermovilidad articular, SED y SEDh para referirse a lo mismo. En términos de psicopatología, es común que los estudios consideren al SHA, SED y al SEDh como una entidad única (Bulbena et al., 2017).

1.4 Perfil neuropsicológico relacionado con discapacidad en SEDh

1.4.1 Aspectos cognitivos del SEDh

No se han publicado estudios que indiquen la presencia de un deterioro cognitivo, tampoco se contempla ni menciona en los criterios diagnósticos. La poca información que se conoce surge, principalmente, de las quejas de los pacientes cuando consultan por problemas físicos. En la literatura, unos pocos estudios describen, en forma general, las dificultades cognitivas. Las dificultades más frecuentes serían las atencionales, mnésicas y de cognición espacial (Baeza-Velasco et al., 2019). La literatura revisada

propone que estas dificultades, posiblemente, se relacionan con disautonomía y problemas de propiocepción. Por ejemplo, podría ser que las dificultades en la cognición espacial estuviesen originadas en alteraciones derivadas del mal funcionamiento de los propioceptores y, quizás, las dificultades de atención tengan una relación estrecha con la disautonomía y una disminución del oxígeno a nivel cerebral ocasionada por el funcionamiento deficitario del flujo sanguíneo (Baeza-Velasco et al., 2019).

En el plano atencional aparecen problemas con la “intensidad” de la atención (Vigilia, concentración y focalización), que se expresan en la práctica en la dificultad para mantener la vigilancia mientras se conduce un coche, o perder la concentración cuando se mira una película. En el aspecto selectivo de la atención (focalizada y dividida) se relatan dificultades al realizar actividades simultáneas, como conducir por un lugar conocido atendiendo al mismo tiempo a una conversación. Un estudio de neuroimágenes reveló modificaciones en la formación reticular, base cerebral del sistema de activación del estado vigilia (implicada en los procesos de alerta y vigilancia). Se observó una modificación de la textura “un aspecto leopardo” del tronco cerebral y de la parte alta de la médula cervical, así como una lesión de la sustancia reticulada en la parte posterior mediana del puente (protuberancia) (de Jouvencel et al., 2016). Otro estudio reveló que el grupo hiper móvil mostró una disminución del volumen dentro de regiones implicadas la atención (y también en la excitación emocional) como el cíngulo anterior y el lóbulo parietal (Eccles et al., 2012a), tal como se aprecia en a figura 1.

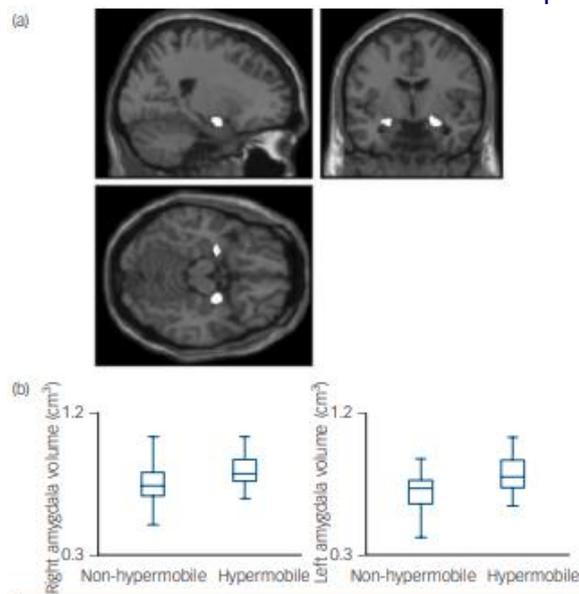


Fig. 1 (a) Regions of grey-matter volume difference in hypermobile participants compared with the non-hypermobile group (white areas; threshold $P < 0.001$ uncorrected). (b) Significant group differences in right and left amygdala volumes.

Figura 1 (Eccles et al., 2012a).

Respecto de la memoria, las quejas conciernen a los diferentes sistemas de memoria como, la de trabajo y episódica (esta última, principalmente en la dimensión prospectiva). En la memoria de trabajo habría dificultades en los mecanismos de manipulación de cargas mentales y de puesta al día del administrador central. Además, habría problemas con la retención de información oral, lo que lleva a pacientes a “perder el hilo” (en la lectura, películas o conversaciones). Las dificultades en la memoria afectan a las capacidades de aprendizaje (de Jouvencel et al., 2016) que pueden aparecer junto a dispraxia, disortografía o dislexia (Hamonet & Ducret, 2017).

Las dificultades en la orientación temporal se traducen, por ejemplo, en el olvido de fechas. Anatómicamente, se ha evidenciado una lesión de la parte anterior del cuerpo

del trígono/ fórnix sobre todo su ancho de manera bilateral y una lesión a nivel del córtex cingular anterior (de Jouvencel et al., 2016).

En la capacidad de cognición espacial se observan dificultades para adquirir y tratar información, y para orientarse espacialmente (Externa: visual y auditiva. Interna: sistema propioceptivo y somatosensorial). Específicamente, habría dificultades en el referencial egocéntrico (sistemas perceptivos y efectores de la acción) y referencial aloecéntrico (representación del espacio independiente del observador). Estos problemas se traducen en extraviarse en el exterior en lugares conocidos o desconocidos (desorientarse), dificultad en la lectura de mapas, etc. Algunos estudios han demostrado el rol de la corteza parietal en el tratamiento de la información espacial. En los SEDh se han encontrado modificaciones a nivel de las cortezas parietales, una amplificación focalizada de los surcos corticales que se encuadran a cada lado de la circunvolución retro- central, la porción anterior-superior-interna del lóbulo parietal (de Jouvencel et al., 2016). Un estudio realizado en mujeres con SHA y SEDh, a las que se testeó previamente para descartar estados depresivos, sugiere que las dificultades en la identificación de las relaciones visuales y espaciales (que también incluye tareas de coordinación ojo-mano) probablemente estén relacionadas con deficiencias en la precisión propioceptiva, hipermovilidad mano-muñeca y problemas vestibulares. Estas deficiencias podrían afectar las competencias visuales, incluidos los problemas de seguimiento (Baeza-Velasco et al., 2017).

Según Hamonet & Ducret (2017), el rendimiento académico y los resultados de las pruebas especializadas confirman el buen nivel intelectual de las personas con SEDh. Los autores señalan también que las dificultades cognitivas contrastan con el sentido de la observación, la capacidad de insight, la precocidad en la adquisición del lenguaje y el alto cociente intelectual de pacientes con el síndrome (Hamonet & Ducret, 2017). Presentarían una alta calidad de razonamiento, pudiendo ser muy buenos en el trabajo, creativos y con dotes artísticas, a pesar de las dificultades como la mala propiocepción, fatiga y crisis dolorosas que se dan junto con ansiedad. Es necesario señalar que no se han encontrado estudios que permitan sacar conclusiones más allá de estas afirmaciones obtenidas en la práctica clínica, por lo que no es posible señalar que las personas con SEDh tengan altas capacidades o superdotación (Hamonet et al. (2018)

1.4.2 Aspectos emocionales y conductuales del SEDh

En general, los trastornos de ansiedad presentan una alta prevalencia en las afecciones psiquiátricas, pero el riesgo de sufrirlos cuando se posee SHA/ SEDh es mayor (Bulbena et al., 2011). Esta vulnerabilidad se ha observado tanto en población infantil como adulta. Un estudio relacionó el SHA/ SEDh con pánico y agorafobia (Bulbena-Cabre et al., 2019). Esta relación se estudió usando muestras no clínicas, demostrando el factor de predisposición de la ansiedad como rasgo cuando se dan alteraciones en el colágeno. Se cree que la disautonomía, también podría jugar un papel importante en la ansiedad (Bulbena et al., 2004). En un estudio de neuroimagen estructural se observaron pequeñas diferencias a nivel cerebral en las áreas implicadas en la regulación de las emociones (Eccles et al., 2012b). En definitiva, se piensa que las

interacciones entre los trastornos autonómicos, físicos y psicológicos están vinculadas de manera compleja en SHA/SEDh, cada uno de los cuales "alimenta" al otro (Bulbena et al., 2004).

Existe evidencia, aunque limitada, que los SED se asocian con mayor probabilidad con trastornos psiquiátricos como depresión, trastornos alimenticios, trastornos del neurodesarrollo y abuso del alcohol y tabaco. (Bulbena et al., 2017). No se puede establecer un efecto causal directo, pero hay indicios de mecanismos comunes, como la disfunción vegetativa, los déficits propioceptivos, las coincidencias genéticas y las hipersensibilidades exteroceptivas e interoceptivas. Adicionalmente, se cree que el distrés psicológico, característico en el SEDh, contribuiría significativamente a la mala calidad de vida. También hay asociaciones con déficit de atención (TDA y TDAH), trastornos del espectro autistas (TEA) y trastorno de la personalidad obsesivo-compulsivo (TOC). Algunas pocas investigaciones los relacionan con la esquizofrenia (Sinibaldi et al., 2015). También habría una alta frecuencia de comportamientos suicidas en mujeres con SEDh (Baeza-Velasco et al., 2021).

SEDh debe ser entendido más allá que una enfermedad del tejido conectivo. El modelo del Fenotipo Neuroconectivo agrupa rasgos psicopatológicos y somáticos basados en relación entre el SHA/ SEDh y los trastornos de ansiedad. 1. Las dimensiones conductuales se constituyen por patrones de mecanismos de defensa como lucha vs. huida, control excesivo, adicciones, restricciones y dependencias. 2. Los síntomas somáticos incluyen disautonomía, somatotipo asténico, escleras azules, tener moratones con facilidad, eczemas, disquinesias esofagueales, luxaciones y esguinces, visceropoptosis, prolapsos, alergias, dispareunias y cicatrices hipertróficas o queloides. Los síntomas somatosensoriales se conforman de aumento de la sensibilidad olfativa, dificultades visuales por estímulos luminosos, mareos, disnea, disfagia, palpitaciones, dolor vaginal y urológicos, dolor articular e intolerancia o mayor sensibilidad a los cambios de tiempo, mayor sensibilidad a sustancias o químicos. 3. La psicopatología incluye mayor exterocepción e interocepción, propiocepción alterada, ansiedad anticipatoria, alta confrontación positiva, miedo a la impotencia, miedo al rechazo, abandono, amplificación, negación, evitación, trastornos del humor y de alimentación. 4. Las enfermedades somáticas se conforman por el síndrome del intestino irritable, el esófago disfuncional, sensibilidad química múltiple, inestabilidad vestibular, fatiga crónica, fibromialgia, glosodinia, vulvodinia, hipotiroidismo, asma, migrañas, disfunción temporo-mandibular e intolerancia a fármacos (Bulbena-Cabré et al., 2016) (Un esquema del Fenotipo Neuroconectivo se muestra en la figura 2).

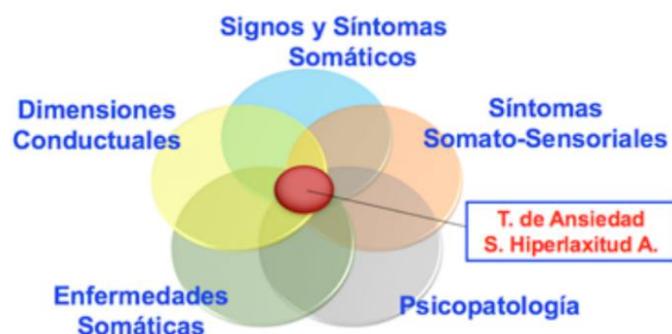


Figura 2 (Bulbena-Cabré et al., 2016).

1.5 Impacto familiar, social y laboral de los pacientes con SEDh.

Aunque no se han encontrado estudios específicos sobre el impacto de la enfermedad en la calidad de los pacientes, las dificultades cognitivas señaladas limitan actividades cotidianas, como el sostener una conversación, recordar los cumpleaños o salir de paseo, influyendo en la calidad de vida.

Las quejas habitualmente comienzan en la niñez; aparecen como personas perezosas, quejumbrosas e inquietas (quizás, debido a trastornos en la propiocepción) y que inciden en el ámbito escolar. En la adolescencia, los síntomas se acentúan y a veces se requiere hospitalización, generando, a veces, aislamiento familiar. En la vida adulta, es habitual que reciban diagnósticos de estados depresivos, bipolares, hipocondría, somatización, histeria, etc. (Hamonet & Ducret, 2017). Las personas con SEDh se enfrentan a una alta estigmatización, quizás debido a la falta de un diagnóstico claro que dé cuenta de los comportamientos. En promedio, un diagnóstico se tarda 22 años, con alta ocurrencia de diagnósticos erróneos. Lo anterior se podría originar en la falta de conocimiento sobre la patología, en la carencia de un test genético, en el solapamiento con otras patologías, en el que no se les cree el padecimiento, entre otras causas. (Baeza-Velasco et al., 2018). Adicionalmente, la estigmatización genera sentimientos de rechazo y falta de comprensión, tanto del personal médico como de familiares.

La falta de información sobre el SEDh por parte de los proveedores de salud también influye negativamente en el bienestar (Palomo-Toucedo, et al., 2020) de pacientes con SEDh quienes, además, presentan dificultades para mantenerse laboralmente activas con las consiguientes restricciones económicas que repercuten en el autocuidado (Palomo-Toucedo et al., 2020)

A pesar de la gran comorbilidad entre SEDh y ansiedad existe poca información acerca de las implicaciones psicosociales y de salud de quienes padecen estas dos enfermedades al mismo tiempo. La información señala que, un trastorno de tipo ansioso asociado a enfermedad somática empeora el aspecto clínico y psicosocial. Por un lado, como la ansiedad se asocia a comunicación pobre, retraimiento social y comportamiento inhibitorio, niveles elevados de ansiedad podrían generar poca interacción social y sentimientos de aislamiento. Por otro lado, la tendencia a catastrofizar de los/ las pacientes podría implicar distrés y rechazo desde el entorno social. Adicionalmente, en el SEDh, la participación social es un predictor de fatiga severa, que produce agotamiento físico y mental, por lo que los/ las pacientes tenderían a limitar su interacción. El impacto negativo de la ansiedad podría también comprometer la rehabilitación, aún más, considerando la alta comorbilidad en esta patología con estados depresivos. (Baeza-Velasco et al., 2018)

1.6 Abordajes terapéuticos existentes (eficacia y criterios de aplicación)

Por su complejidad y heterogeneidad, el SEDh requiere de un enfoque multidisciplinar que considere su dimensión sistémica y programas individualizados (Bulbena-Cabré et al., 2016). Los abordajes terapéuticos deben abordar la dinámica que se establece entre

los aspectos cognitivos, emocionales y comportamentales. Esta dinámica se expresa en la aparición de emociones negativas, en una marcada focalización que hacen las personas afectadas de sus sensaciones corporales, en la presencia de patrones de afrontamiento poco saludables y desadaptativos, entre otros aspectos (Baeza-Velasco et al., 2019)

Como consideraciones básicas, es necesario tratar los factores que agravan el mal funcionamiento cognitivo, como el cansancio, el dolor, la deuda de sueño, las emociones negativas, la ansiedad, el estrés y la depresión (Hamonet et al., 2016). Algunos estudios han evaluado la eficacia de la Terapia Cognitivo Conductual (TCC) en la intervención de los síntomas que agravan el funcionamiento cognitivo. Por su parte, la psicoterapia, en general, es recomendada para los problemas emocionales y la gestión del dolor (Hamonet et al., 2016). En efecto, la ansiedad y los altibajos emocionales requerirían de un acompañamiento psicológico y, si es necesario, medicación ligera (Palomo-Toucedo et al., 2020). De acuerdo con Elomaa et al. (2009), el manejo de la atención, con terapias del tipo mente-cuerpo, como el Mindfulness, han dado buenos resultados en el control del dolor. El apoyo social, familiar y la autoconciencia de lo que se padece son fundamentales para enfrentar la enfermedad (Palomo-Toucedo et al., 2020), por lo que el programa de rehabilitación debe contemplar al entorno social inmediato. Además, se aconsejan acciones de educación terapéutica para mejorar la comprensión del diagnóstico, la adherencia al tratamiento y la gestión de situaciones de discapacidad (de Jouvencel et al., 2016).

Los tratamientos más exitosos combinaron la TCC con terapia física (Bathen et al., 2013). Se han obtenido mejoras significativas en autoeficacia, catastrofismo, depresión, ansiedad, frustración, impacto e intensidad del dolor (Rahman et al., 2014). El programa de rehabilitación física debe ser particularmente específico debido a la complejidad con que se expresa la enfermedad (Engelbert et al., 2017). Se recomiendan los ejercicios de propiocepción, neuromusculares, de fuerza y control muscular, isométricos, natación, etc. Es crucial contar con información sobre la actividad física adecuada para evitar lesiones (Sahin et al., 2008). Otros tratamientos, con resultados positivos, incluyen ortesis, medicamentos para tratar el dolor y la disautonomía, la ropa propioceptiva, la oxigenoterapia, etc. (Hamonet et al., 2018).

No existe evidencia en pacientes con SEDh sobre abordajes terapéuticos de rehabilitación cognitiva, pero teniendo en cuenta los estudios de evidencia de rehabilitación neuropsicológica en otras entidades diagnósticas, se podría pensar que, un enfoque restaurador de estimulación cognitiva combinado con un compensador de los déficits podría ser beneficioso. Las estrategias utilizadas en pacientes con déficit atencional, con trastornos psiquiátricos, con daño cerebral adquirido e incluso con deterioro cognitivo leve podrían brindar una base para un plan de rehabilitación. El tratamiento del déficit atencional con y sin hiperactividad en adultos, con resultados positivos, pretende disminuir la intensidad y la frecuencia de los síntomas para mejorar la calidad de vida. Posee tres partes principales: la psicoeducación y manejo conductual, el apoyo académico/cognitivo y el tratamiento farmacológico (Moreno Fontiveros et al., 2015). En los últimos años el entrenamiento cognitivo ha sido aplicado a varias

enfermedades neuropsiquiátricas, incluyendo los trastornos del estado de ánimo y trastornos por abuso de sustancias. Su finalidad ha sido la de aprovechar los mecanismos de neuroplasticidad, dando como resultado mejoras significativas, aunque modestas, en funciones cognitivas específicas (p. ej., memoria, atención y resolución de problemas). También se ha incluido la práctica de meditación basada en la atención plena, la estimulación cognitiva, ejercicio físico, entre otros enfoques (Keshavan et al., 2014). Una revisión sistemática evaluó la evidencia de entrenamiento cognitivo computarizado (CCT) en adultos con lesión cerebral adquirida, utilizando como medidas de eficacia a los componentes que aparecen en la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud. Los estudios que sugieren una fuerte evidencia de la CCT son los que señalan una mejora de la velocidad de procesamiento en la esclerosis múltiple (EM) y una evidencia moderada en la mejora de la memoria en las poblaciones de EM y tumores cerebrales (Sigmundsdottir et al., 2016). En pacientes con deterioro cognitivo leve, la combinación de estimulación cognitiva y ejercicio físico incidirían positivamente en las características funcionales del cerebro, mejorando la eficiencia del procesamiento neuronal y de la plasticidad, y con esto, el rendimiento (The Train the Brain Consortium, 2017). Algunos abordajes compensatorios han demostrado su eficacia en el entrenamiento del deterioro cognitivo y que podrían ser de utilidad en el trabajo de las capacidades que se estiman no presentarían una mejora sustancial (Fernández Martínez et al., 2021).

2. Evaluación neuropsicológica

2.1 Objetivos

Objetivo general: Determinar el estado cognitivo, emocional y funcional actual de la paciente afectada por el (SEDh).

Objetivos específicos:

- Objetivar las capacidades cognitivas alteradas y preservadas con el fin de implementar un programa de rehabilitación neuropsicológica adaptado a las necesidades.
- Identificar problemas emocionales y conductuales.
- Conocer el impacto de los déficits neuropsicológicos en la vida diaria y calidad de vida.
- Obtener una línea base que permita valorar la evolución después del programa de intervención y posteriormente realizar seguimientos para detectar un posible empeoramiento de las capacidades neuropsicológicas.

Para recoger información se realizará una entrevista a la paciente (Disponible en anexos 3), una evaluación neuropsicológica y una escala tipo Likert (Escala Likert en anexos 4)

2.2 Protocolo de evaluación

Montreal Cognitive Assessment (MoCa) (Nasreddine et al., 2005). Corresponde a un test de cribado originalmente diseñado para detectar deterioro cognitivo leve. En 10 minutos aprox. evalúa diferentes funciones cognitivas. La puntuación máxima es de 30 y se ajusta según los años de escolarización. El puntaje de corte de 26 distingue a los sujetos con deterioro cognitivo leve (Ojeda del Pozo et al., 2016). Posee consistencia interna alfa de Cronbach de 0,76; fiabilidad test-retest de 0,921 y fiabilidad inter-examinadores de 0,914. El test permitirá evaluar la función cognitiva global de la paciente (Nasreddine et al., 2005)

Test Barcelona Abreviado (TB-A) (Peña-Casanova et al., 1997). Batería estandarizada que explora las funciones cognitivas más importantes. Presenta validez diagnóstica para el deterioro cognitivo. Para puntuaciones globales directas presenta una fiabilidad test-retest de 0,92, una fiabilidad Interevaluador de 0.99 y un alfa de Cronbach de 0.99 (Serra-Mayoral & Peña-Casanova, 2006). Incluye baremos para la población española (Quintana Aparicio, 2010). Se utilizarán los subtests de orientación persona, espacio y tiempo, comprensión de órdenes y cubos, para medir respectivamente orientación, lenguaje y razonamiento perceptivo al reproducir modelos.

Trail Making Test (TMT) (Reitan, 1958). El test cuenta con baremos para la población española (Peña-Casanova, et al., 2009). Mide velocidad del seguimiento visomotor, atención dividida, flexibilidad mental y función motora. Presenta un Cronbach superior a 0,70. La Parte A evalúa atención sostenida, atención selectiva, velocidad de procesamiento y control visomotor, a través de localizar elementos en el espacio. La Parte B valora la atención alternante, selectiva, memoria de trabajo y control visomotor a través del seguimiento de secuencias. También, valora funciones ejecutivas ya que requiere de procesos atencionales complejos. La substracción del TMT-A al TMT-B resta los aspectos comunes como velocidad y rastreo visuoespacial y permite obtener medidas prefrontales de inhibición de una secuencia y de flexibilidad cognitiva. Se utilizará la Parte B para evaluar la atención alternante.

Dígitos Directos, Dígitos Inversos y Búsqueda de Símbolos del Test de inteligencia para adultos de Wechsler (WAIS-III) (Wechsler, 1955). Pruebas estandarizadas de evaluación del span atencional verbal, que cuentan con baremos para la población española. La prueba de Dígitos Inversos posee un Cronbach de 0.80. (Peña-Casanova, et al., 2009). Con Dígitos Directos se evaluará la atención sostenida, con Inversos la amplitud de la memoria de trabajo. La prueba de Búsqueda de Símbolos evalúa la atención selectiva y la velocidad de procesamiento. Esta última se evaluará también con la prueba SDMT.

Test de Ejecución Continua (CPT III) (Conners, 2000). Evalúa atención sostenida, vigilancia y respuesta inhibitoria utilizando estímulo visual. El rendimiento de los evaluados suele disminuir a los pocos minutos de iniciada la prueba, pero en pacientes con dificultades en esta capacidad el declive en el número de estímulos detectados correctamente a lo largo del tiempo es aún mayor. Posee una confiabilidad test-retest de 0.55–0.84. Permite la evaluación de trastornos neurológicos. Se evaluará atención sostenida y vigilancia.

Test de símbolos y dígitos (SDMT) (Smith, 1982). Test estandarizado, evalúa atención dividida, escaneo y seguimiento visual, memoria y velocidad perceptual. Posee buena fiabilidad test-retest y cuenta con baremos para la población española (Peña-Casanova, et al., 2009). Se usará para evaluar atención dividida visual, velocidad visomotora, escaneo y memoria a corto plazo.

Test de Denominación de Boston (BNT) (Goodglass & Kaplan, 1996). Es utilizado en la detección de la afasia con gran valor discriminativo (Peña-Casanova, et al., 2009). Evalúa la capacidad de reconocimiento y denominación por confrontación visual y el funcionamiento de la memoria semántica. Según la revisión bibliográfica, no se evidencian alteraciones en estas capacidades, pero el test brindará información sobre el estado de la capacidad de denominación y en memoria semántica de la paciente.

Test de la Figura Compleja de Rey- Osterrieth (ROCF) (Rey, 1997). Test estandarizado, con baremos para la población española (Peña-Casanova, et al., 2009). Se le solicita a la persona que copie una figura compleja, y que la dibuje pasados 3 y 30 minutos, sin el modelo delante. Posee un Cronbach de 0,828. Evalúa capacidad perceptivo motriz, velocidad de procesamiento, praxias constructivas, memoria visual inmediata y a largo plazo. Es posible observar la estrategia utilizada ante la copia, la planificación, etc. (Cortés et al., 1996). Se medirá la praxia constructiva, memoria inmediata y a largo plazo visual.

Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT) (Buschke, 1984). Test estandarizado de aprendizaje y recuerdo de una lista de 16 palabras. Evalúa la capacidad de aprendizaje y memoria verbal. Presenta coeficientes de correlación intraclase elevados (entre 0,8 y 0,9) y diferencias no significativas en recuerdo total. Se utiliza en la evaluación del deterioro cognitivo leve. Permitirá evaluar memoria y aprendizaje verbal (Peña-Casanova, et al., 2009).

Ruff-Light Trail Learning Test (RULIT) (Ruff, 1985). Test estandarizado, evalúa la capacidad de aprendizaje y memoria espacial. Posee capacidad para discriminar laterizaciones de lesiones cerebrales. Cuenta con una buena fiabilidad test-retest (Pérez-Enríquez et al., 2021). Se evaluará aprendizaje y memoria espacial.

Pruebas de Fluencia Verbal (Benton & Hamsher, 1989). Las pruebas de fluencia verbal entregan medidas de atención, memoria a corto plazo, memoria semántica, flexibilidad cognitiva, control inhibitorio y habilidad para iniciar y mantener la producción de palabras. Permiten evaluar disfunciones cerebrales. Poseen buena especificidad y cuentan con datos normativos para la población española (Peña-Casanova, et al., 2009). La subprueba de Animales permite evaluar memoria semántica y letra P la producción verbal (la letra P se ha escogido porque minimiza los efectos de la lengua española). Se utilizarán para medir la fluencia, la flexibilidad, la categorización, la monitorización de la ejecución.

Test de Tarjetas de Wisconsin (WCST) (Grant & Berg, 2001). Test estandarizado de atención y función ejecutiva que evalúa abstracción y conceptualización en función de las categorías que se completen. Mide flexibilidad cognitiva según las respuestas y

errores perseverativos que se cometan. La atención se mide a través del índice de fallo en el mantenimiento del set. Mide, además, mantenimiento de la información e inhibición de la respuesta impulsiva (Pérez-Enríquez et al., 2021). Presenta un excelente ajuste inter e intra puntuadores, con una fiabilidad interpuntuadores de 0,93, 0,92 y 0,88 para respuestas perseverativas, errores perseverativos y errores no perseverativos, respectivamente, y una fiabilidad intrapuntuadores de 0,96, 0,94 y 0,91 (Heaton et al., 2001). Se usará para evaluar razonamiento abstracto y flexibilidad metal.

Test de Juicio de Orientación de Líneas de Benton (JLO) (Benton et al., 1994). Test estandarizado que mide la habilidad para estimar relaciones espaciales entre líneas. Se espera un peor rendimiento a partir de los 50 años, en personas con menos educación y en mujeres. Evalúa habilidades visoespaciales, no requiere de capacidades lingüísticas ni control motor (Peña-Casanova, et al., 2009). Se utilizará para estimar la percepción y orientación espacial.

Visual Object and Space Perception Battery (VOSP) (Warrington, James, 1991). Batería estandarizada con datos normativos y puntos de corte independientes (Peña-Casanova, et al., 2009). Permite evaluar la percepción de objetos y del espacio. Se usará para evaluar las capacidades de reconocimiento visual y visuoperceptivas.

Cuestionario de Ansiedad Estado- Rasgo (STAI) (Spielberger et al., 1970) Evalúa la ansiedad como estado transitorio o como condición estable. Cuenta con una adaptación española con baremos y decatipos para adultos por sexo (Riquelme & Casal, 2011). Posee un alfa de Cronbach 0.90 para ansiedad rasgo y 0.94 para ansiedad estado.

Escala de Lawton y Brody (Lawton & Brody, 1969a). Mide el nivel de ejecución de la persona en actividades instrumentales de la vida diaria. Se aplica normalmente en daño cerebral adquirido. Presenta un coeficiente de reproductividad inter e intra-observador alto (0.94) (Olazarán et al., 2005).

Cuestionario de Salud SF-36 (Vilagut et al., 2008). Evalúa calidad de vida relacionada con la salud /salud percibida; explora la salud física y mental. Posee un Cronbach 0.7, 0.94 para todas las dimensiones y 0,45 para la escala funcional (Alonso et al., 1995).

Escala Modificada de Impacto de la fatiga (MFIS) (Duarte Ayala et al., 2017). Mide la fatiga en la dimensión física, cognoscitiva y psicosocial. Ha sido validada y adaptada en la población mexicana con una confiabilidad de 0.93.

| Función por evaluar | PD | Pe/PC | Valoración puntuación |
|---|-----------|--------------|---------------------------------|
| Función cognitiva. MOCA | 27 | Pe: 9 | Sin deterioro cognitivo |
| ORIENTACION | | | |
| TB-A Orientación Persona | 6 | PC 80 | Rendimiento máximo |
| TB-A Orientación Tiempo | 22 | PC: 20 | Rendimiento bajo |
| TB-A Orientación Lugar (Espacio) | 4 | PC: 20 | Rendimiento bajo |
| ATENCION | | | |
| TMT-B (alternante, visual, FFEE) | 122 s. | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| WAIS III. Búsqueda de símbolos (Selectiva y v. procesamiento) | 7 | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |

| | | | |
|---|-------------|--------|---------------------------------|
| WAIS-III Dígitos directos (sostenida auditiva) | 4 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| CPT- III Omisiones | | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| CPT- III Comisiones | | Pe:8 | En la media |
| CPT- III Tiempo reacción (sostenida y vigilancia visual) | | Pe: 7 | En el rango inferior a la media |
| Velocidad Procesamiento (visual) SDMT (dividida, velocidad visomotora, escaneo) | 28 | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| LENGUAJE | | | |
| Lenguaje BNTe | 55 | 10 | Puntuación en la media |
| Lenguaje TB-A comprensión verbal órdenes | 15 | 90 PC | Rendimiento máximo |
| MEMORIA y aprendizaje | | | |
| ROCF memoria recuerdo inmediato | 11 | Pe: 7 | En el rango inferior a la media |
| ROCF memoria Recuerdo diferido | 8 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| FCSRT recuerdo total | 26 | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| FCSRT recuerdo total diferido | 9 | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| FCSRT índice de retención | 0.72 | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| RULIT Total pasos erróneos diferido | 63 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| RULIT total correctos | 97 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| RULIT Total correctos diferido | 11 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| RULIT Total pasos erróneos | 48 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| FFEE | | | |
| Fluencia Semántica (Animales) | 21 | Pe: 9 | En la media |
| Fluencia Fonológica (P) | 9 | Pe: 9 | En la media |
| WCST respuestas perseverativos | 8 | Pe:10 | En la media |
| WCST errores perseverativos | 18 | Pe:7 | En el rango inferior a la media |
| WCST Ensayos para Completar la 1ª categoría | 11 | Pe: 10 | En la media |
| WAIS-III Dígitos inversos (Memoria de trabajo estímulo verbal) | 2 | Pe:6 | En el rango inferior a la media |
| Cubos TB-A (razonamiento perceptivo) | 7 | PC:20 | Rendimiento bajo |
| PRAXIS | | | |
| Figura Rey Copia exactitud Ubicación. Tamaño. | 27 omisión. | Pe: 6 | En el rango inferior a la media |
| GNOSIAS | | | |
| JLO | 20 | Pe:8 | En la media |
| VSOP Localización de números | 19 | Pe: 8 | En la media |
| VSOP Discriminación posición | 20 | Pe:8 | En la media |
| VSOP Siluetas progresivas | 11 | Pe:8 | En la media |
| VSOP Decisión de objetos | 16 | Pe:8 | En la media |

| | | | |
|---|--------|--------|---------------------------------|
| (reconocimiento visual y visuopercepción) | | | |
| EMCION -CONDUCTA | | | |
| STAI Estado (Ansiedad) | 31 | PC: 87 | En el rango inferior a la media |
| STAI Rasgo (Ansiedad) | 26 | PC: 77 | En el rango inferior a la media |
| Escala de Lawton y Brody (Funcionalidad) | 7/8 | | Dependencia Ligera |
| Calidad de Vida SF-36 Componente mental | 39/100 | | Limite |
| Calidad de Vida SF-36 Componente físico | 38/100 | | Limite |
| MFIS Esfuerzo físico | 27/36 | | |
| MFIS Esfuerzo cognoscitivo | 30/40 | | |
| MFIS Esfuerzo psicosocial | 6/8 | | |
| MFIS Total | 63/80 | | Fatiga significativa |

3. Informe neuropsicológico

3.1 Características de la paciente

Datos personales: Nombre: Libertad G. Género: Femenino. Fecha nacimiento: 08-08-1971. Edad: 50 años. Escolaridad: 16 años. Lateralidad: diestra. CI: 109.

Fecha de evaluación: 09-05-2021.

Motivo de consulta: Evaluación neuropsicológica a paciente con enfermedad de Síndrome de Ehlers-Danlos del tipo hiper móvil (SEDh) derivada desde reumatología por queja subjetiva de deterioro cognitivo.

Anamnesis

Antecedentes familiares: Padre y hermano con antecedentes de disautonomía. Padre con SEDh.

Antecedentes clínicos de interés: (25/03/2022) Diagnóstico del SEDh (con disautonomía) realizado en reumatología acorde con el criterio de Brighton.

Diagnósticos médicos previos: (2005) Síndrome premenstrual, (2010) Fibromialgia y Síndrome de fatiga crónica, (2012) Síndrome del intestino irritable y migraña. No presenta deficiencias sensoriales graves como pérdida de visión, audición o motrices que interfieran con la administración de las pruebas.

Situación familiar – laboral – social: Paciente casada, con un hijo de 16 años. Lleva trabajando 20 años en proyectos educativos (Activa laboralmente con disminución de carga horaria a la mitad desde hace 5 años). La sintomatología neuropsicológica y el cansancio físico aparecieron durante la adolescencia. La sintomatología de cansancio y dolor se ha venido acrecentando considerablemente en los últimos 5 años, influyendo en que le cueste cada vez más mantener sus actividades laborales, cuidado de casa y de su hijo, además del contacto social.

Principales quejas neurocognitivas derivadas de la entrevista (se pueden ver en anexos 3): a) dificultades para concentrarse en la televisión, seguir la lectura de un libro y una conversación. Problemas para realizar dos tareas al mismo tiempo (como mirar el navegador y conducir; b) dificultades para recordar fechas y citas que acontecerán en el futuro, c) dificultad para encontrar la salida en lugares grandes (como shoppings malls o para encontrar el coche en el estacionamiento). Con la finalidad de paliar las dificultades, la paciente utiliza ayudas externas. También dice presentar sensación de nerviosismo y pocas ganas de mantener una vida social activa. Esta información ha sido corroborada por un familiar cercano (marido). No presenta síntomas de estado depresivo.

3.2 Evaluación neuropsicológica

Conductual durante la evaluación. Paciente colaboradora. Al comienzo de la evaluación se observan niveles de ansiedad que disminuyen durante el proceso evaluativo. Verbaliza que espera no sentirse muy cansada y que le cuestan las tareas donde se tiene que concentrar, porque se distrae fácilmente. En la tarea de orientación, señala "brain fog", muy habitual en pacientes con disautonomía.

3.2.1 Resultados

Orientación: Se mantiene orientada en persona, pero presenta un rendimiento bajo en tiempo y espacio, con dificultades para recordar el día del mes y la planta del edificio (TB-A, MOCA).

Atención y velocidad de procesamiento. La paciente es capaz de prestar atención a los diferentes estímulos. Se observa una alteración leve en la capacidad para mantener la atención y la vigilancia en modalidad auditiva y visual (D. Directos, CPT III). Se observaron errores de omisión (que se relacionan más con la falta de atención) (CPT III). Se observan alteraciones leves en la atención alternante y selectiva visual (que evidencian dificultades para realizar dos tareas simultáneas y en el cambio de consigna) (TMT-B, búsqueda de Símbolos), así como alteraciones leves en la atención dividida visual, velocidad visomotora y escaneo, en la memoria a corto plazo y en la velocidad para procesar información (SDMT, CPT III, Búsqueda de Símbolos)

Lenguaje. La paciente no presenta alteraciones en ninguna modalidad lingüística, siendo esta una de sus fortalezas. Su lenguaje es fluente (FVS- MOCA), sin agramatismos y con un discurso coherente. La capacidad de denominación por confrontación visual (BNT) -que implica procesos visuoperceptuales y de acceso al léxico, así como memoria semántica- se encuentra preservada. La capacidad para comprender órdenes verbales (TB-A) presenta resultados en un rango de máximo rendimiento.

Memoria. Respecto de la memoria episódica verbal, se objetiva una alteración leve en la capacidad para consolidar nuevas memorias y luego recuperarlas (FCSRT, MOCA). Se observan estas alteraciones tanto en el recuerdo inmediato como en el diferido, así como en la tasa de retención. La memoria visoespacial y el aprendizaje visual presentan

alteraciones similares a la verbal (RULIT), observándose errores leves. La codificación de material visoespacial, que implica habilidades visoconstructivas (ROCF) de recuerdo inmediato (corto plazo), también presenta una alteración leve. Esta misma alteración leve, aunque un poco más deficitaria, se observa en el recuerdo diferido (largo plazo) al reproducir la figura compleja que implica procesos de recuperación del material visual.

Praxias. La praxia constructiva al copiar un dibujo (Copia exactitud Rey) se encuentra levemente alterada, presentando errores de omisión, ubicación y tamaño, que podrían tener relación con la dificultad atención y/o planificación.

Gnosias: La capacidad de percepción y orientación espacial (JLO), así como la capacidad para percibir objetos y figuras en el espacio se observan conservadas (VOSP).

Funciones ejecutivas: Se objetiva una alteración leve en la capacidad de flexibilidad cognitiva y razonamiento abstracto (comete errores perseverativos) (WCST) y en la capacidad de memoria de trabajo y razonamiento perceptivo (Dígitos Inversos, Cubos). Sin embargo, la fluencia que implica capacidad de categorización, flexibilidad cognitiva, control inhibitorio y habilidad para iniciar y mantener la producción de palabras se encuentra preservada (FV, MOCA).

Conducta – emoción: La paciente presenta sintomatología leve ansiosa tanto de rasgo como de estado (STAI). Se objetiva la presencia significativa de fatiga que interfiere en el plano cognitivo social y físico de la paciente (MFIS). Funcionalidad: Se observa una dependencia ligera que influye en las actividades instrumentales de la vida diaria, como en la capacidad para hacer compras, el cuidado de la casa y el uso de medios de transporte (E. Lawton Brody). Estas dificultades instrumentales se explican por la combinación que se produce entre la fatiga, los problemas de salud físicos y los problemas cognitivos. Respecto de los problemas cognitivos, la paciente requiere hacer mayor esfuerzo o utilizar estrategias compensatorias. Adicionalmente, su estado de salud físico y mental se ve influenciado por la percepción negativa que la paciente tiene de su propio dolor, por el creer que su salud va empeorando, por observar que sus relaciones sociales se han ido deteriorando y por una disminución en su vitalidad (posiblemente debido a la fatiga y a su emocionalidad influida por la ansiedad)

3.2.2 Conclusiones y recomendaciones

Tras la valoración realizada, los principales déficits cognitivos que presenta la paciente se observaron a nivel atencional, orientación y memoria; mostrando un perfil de trastorno neurocognitivo difuso, de multidominio y de sintomatología cognitiva de intensidad leve. Estas alteraciones, junto con las encontradas a nivel conductual – emocional, se suman a la sintomatología física e interfieren en la vida diaria, sociolaboral y finalmente en la calidad de vida.

Se cumplen los criterios del DSM-V para el diagnóstico de un deterioro neurocognoscitivo leve (TNC), pues se evidencia un declive cognitivo de intensidad leve que se acentuó a partir de la adolescencia en varios dominios cognitivos y que produce preocupación en la propia paciente y su entorno social inmediato. Los déficits cognitivos

son insuficientes para interferir con la independencia (ya que la paciente utiliza estrategias compensatorias y acomodaciones en algunas actividades instrumentales de la vida diaria donde presenta problemas). Los déficits cognitivos no ocurren exclusivamente en el contexto de un delirium y no son atribuibles de forma primaria a la presencia de otros trastornos mentales. El TNC de intensidad leve podría explicarse como consecuencia fisiopatológica del SEDh según los datos obtenidos en la anamnesis y en la exploración física y no se explican mejor por otra afectación mental ni trastorno neuro cognoscitivo específico (*Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales: DSM-5, 2014*)

Dado el perfil de alteraciones de la paciente, se recomienda iniciar un programa de rehabilitación cognitiva utilizando estrategias restauradoras y compensatorias de los procesos cognitivos alterados, con el fin de mejorar la calidad de vida. La autonomía en el funcionamiento se vería beneficiada de un entrenamiento en el uso de ayudas externas, que le permitan orientarse en la calle y apoyar los déficits de memoria prospectiva. En las actividades diarias, se recomienda limitar la carga atencional y las tareas de alta estimulación atencional, para ayudar a disminuir la fatiga. Es recomendable iniciar un abordaje terapéutico Cognitivo Conductual para trabajar la ansiedad, una intervención individual que incluya estrategias de afrontamiento que fortalezcan el autoconcepto y comenzar con un programa de psicoeducación acerca de lo que significa el síndrome. La psicoeducación debe involucrar a la familia, instruyéndoles acerca de la enfermedad y del proceso de rehabilitación. Se recomienda la utilización de técnicas de atención plena, entrenamiento en reconocer los propios límites y la elaboración de un plan de vida ajustado a la realidad, así como la vinculación a una institución deportiva con asesoramiento fisioterapéutico especializado para favorecer la oxigenación cerebral. Es adecuado realizar seguimientos a futuro con el fin de valorar posibles cambios en el estado cognitivo.

4. Propuesta de intervención

4.1 Objetivos de la intervención

Objetivo general

Reducir el impacto de las alteraciones cognitivas, conductuales y emocionales en la calidad de vida de la paciente.

Objetivos específicos

- Mejorar el rendimiento de las capacidades cognitivas deficitarias:
 - Mejorar procesos de orientación espacial y temporal.
 - Aumentar la capacidad atencional y de velocidad de la respuesta. Mejorar diversos componentes del sistema atencional, como la atención, sostenida, alternante y dividida.

- Restituir las capacidades mnésicas alteradas, mejorando los procesos de codificación y recuperación de la de la memoria episódica, la memoria operativa y los procesos de aprendizaje.
- Mejorar el funcionamiento ejecutivo, como capacidad de flexibilidad conceptual y de abstracción.
- Automatizar nuevos patrones de actividad basados en mecanismos compensatorios con el fin de lograr un nivel de funcionamiento óptimo.
 - Introducir ayudas externas como el uso de GPS, calendarios, etc. para mejorar los déficits en la cognición espacial y a la memoria episódica.
 - Introducir representaciones visuales para los contenidos auditivos verbales que se desean recordar.
 - Introducir estrategias metacognitivas para cubrir deficiencias en atención, como técnicas de verbalizaciones para apoyar los déficits.
- Guiar a la paciente, y a su familia, en adaptarse a una nueva situación de limitaciones a nivel personal, restricciones en la participación a nivel social y deficiencia a nivel orgánico; producto de la presencia de una enfermedad crónica multisistémica.
 - Ayudar en el reconocimiento de los propios límites, la dosificación de las actividades, el uso de la energía, etc.
 - Favorecer el beneficiarse de agrupaciones de pacientes SEDh y la participación en su entorno social.
 - Implicar a la familia y a la propia paciente en la rehabilitación, entrenándolos en comprender la enfermedad y el autocuidado.
 - Conseguir que la paciente tenga un plan de vida ajustado a sus necesidades.
 - Disminuir la frecuencia e intensidad sintomatología ansiosa.
 - Lograr que la paciente aprenda/ refuerce hábitos y buenas prácticas que promuevan el movimiento y la salud.

4.2 Abordajes terapéuticos

La intervención considera 2 grandes áreas de rehabilitación: la cognitiva y la emocional/conductual. Se utiliza el abordaje multidisciplinar que es el recomendado para abordar esta patología (Hamonet et al., 2018).

4.2.1 Rehabilitación capacidades cognitivas.

Objetivo Rehabilitar las capacidades cognitivas que presentan déficits en la evaluación neuropsicológica a través de estimulación cognitiva.

Evaluación de la intervención esta se realizará a través de pruebas de evaluación neuropsicológicas que den cuenta de las mejoras en el rendimiento cognitivo y emocional. Las pruebas cognitivas serán las mismas a las utilizadas en la evaluación inicial. (Evaluación disponible en anexos 5)

Justificación. El enfoque restaurador de estimulación cognitiva (mecanismos abajo-arriba) tiene la finalidad de alcanzar un rendimiento lo más normalizado posible de

algunos procesos básicos, como atención, memoria, etc. Se comienza con tareas sencillas que aumentan en complejidad. Para su ajuste, se requiere el feedback de la ejecución de la paciente (Muñoz Marrón, 2012a). El entrenamiento a través del ordenador es una buena opción, dadas la buena motivación de la paciente, la conciencia que tiene de su déficit y la presencia de fatiga crónica. Es necesario comprobar que posee las habilidades, así como las condiciones técnicas, para realizar el entrenamiento desde su domicilio. Este debe ser permanentemente monitorizado (videollamada), sobre todo en un inicio (Muñoz Marrón, 2012a). La estimulación se ha planeado en 3 niveles, que aumentan en complejidad y se refuerzan para afianzar el aprendizaje.

Objetivo Introducir nuevos patrones de actividad basados en mecanismos compensatorios con el fin de lograr un nivel de funcionamiento óptimo y autónomo (Muñoz Marrón, 2012a).

Evaluación de la intervención: Se considerarán las quejas subjetivas (obtenidas en la entrevista inicial) respecto de atención, memoria episódica y cognición espacial, medidas a través de una escala tipo Likert (medición pre y post intervención en anexos 4) También se usará la misma Escala de Lawton y Brody (Lawton, Brody, 1969) usada anteriormente para medir funcionalidad (Media global de evolución).

Justificación. El enfoque compensador (mecanismo de arriba-abajo) está dirigido a facilitar la rehabilitación reduciendo el requerimiento cognitivo de las habilidades que no logren un funcionamiento óptimo, mediante la utilización de mecanismos compensatorios. Se entrenará a la paciente en estrategias metacognitivas para dar soporte a las dificultades de atención y concentración, y en la utilización de ayudas externas para los déficits de orientación espacial y memoria episódica (Muñoz Marrón, 2012b). La rehabilitación cognitiva propuesta utiliza las capacidades más conservadas de la paciente, como la comprensión de lenguaje, para planear actividades que rehabiliten las deficitarias. Esta estrategia ha resultado beneficiosa, por ejemplo, en la rehabilitación de la atención de pacientes con daño cerebral adquirido (Bruna, 2011).

4.2.2 Rehabilitación emocional y conductual

Objetivo Favorecer la adaptación emocional de la paciente, y de su familia, a una nueva situación de limitaciones a nivel personal, restricciones en la participación a nivel social y deficiencia a nivel orgánico, producto de la presencia de una enfermedad crónica multisistémica (TCC).

Evaluación de la intervención: Se realiza a través de los mismos instrumentos utilizados en la evaluación inicial para tener una medida de comparación pre y post intervención. (STAI Ansiedad Estado y Rasgo (Spielberger et al., 1970) / Calidad de Vida SF-36 Componente mental y físico (Vilagut et al., 2008)/ Escala de Lawton y Brody para medir funcionalidad (Lawton, Brody, 1969)) Además, se incluye el Feedback obtenido al final de la intervención con la paciente y su familia.

Justificación. Al igual que en otras enfermedades crónicas, la terapia cognitiva conductual (TCC) debe considerarse en el tratamiento con pacientes con SEDh (Chopra et al., 2017). Desafortunadamente, no se han realizado ensayos clínicos que evalúen

formas específicas de TCC en el tratamiento del SEDh, pero teniendo en cuenta la prevalencia entre SEDh y trastornos comórbidos del estado de ánimo, la mala regulación emocional, la fatiga, etc., habría acuerdo en que los enfoques de TCC ofrecen un beneficio potencial (Bulbena et al., 2017). Dentro de las TTC de tercera generación encontramos aquellas que trabajan la Atención Plena y que han mostrado su efectividad en el tratamiento de trastornos psicológicos, como los ansiosos. Estas, utilizan como principio terapéutico el abandono de la lucha contra los síntomas, y en su lugar, introducen la reorientación de la vida (Coutiño, 2012) El programa pretende guiar a la paciente y a su familia en el proceso de adaptación a sus limitaciones personales y restricciones en la participación social, centrando la rehabilitación en aspectos como el autocuidado (reconocimiento de los propios límites, la dosificación de las actividades diarias, etc.) (IPH, 2022) y la implicación en la rehabilitación (que incluye a la psicoterapia para tratar la sintomatología ansiosa) (Muñoz Marrón, 2012a). Dentro de la formación de hábitos saludables, los estudios señalan que el realizar ejercicio físico es crucial para el bienestar de las personas con SEDh. (Engelbert et al., 2017) El/ la psicólogo/a trabajará la formación de hábitos que promuevan el movimiento y la salud, partiendo por conocer su importancia y la del autocuidado. Además, se guiará a la paciente en instaurar rutinas saludables.

4.3 Resultados esperados después de la intervención

Una vez implementada la intervención se espera una mejora de las funciones cognitivas dentro de su rango, o en el rango superior. Las quejas que afectan el funcionamiento diario (de orientación, memoria episódica y atención) se espera que presenten una mejoría debido al entrenamiento cognitivo, sumado al uso de ayudas externas. (En anexos 4 y 5 se presenta la tabla comparativa de valoración pre-post rehabilitación)

Respecto del estado ansioso, se espera que este mejore con la terapia pasando al rango superior. La ansiedad como rasgo podría mejorar dentro de su rango o pasar al rango superior.

También se espera un mayor contacto con personas de su entorno, que aumente el número de veces que se reúne con familiares y amigos, y que forme parte de redes de apoyo con otros pacientes. Adquiriría una mayor comprensión de la patología y mejores estrategias de afrontamiento frente a la fatiga y el dolor. Contará con un plan de vida ajustado a la enfermedad crónica, que incluya la adquisición y práctica de hábitos saludables y de autocuidado, que se verá reflejado en su salud en general.

4.4 Programa de intervención

El programa se distribuye en 19 semanas. Cada semana tiene 3 sesiones (lunes, miércoles y viernes) que se realizan en la consulta o en el domicilio de la paciente, dependiendo del tipo de actividad. Al implementar el programa, la duración sería de 5 meses aproximadamente.

| SESIONES | Duración | Total | Profesional a cargo |
|---------------------------------|----------|-------|---------------------|
| Rehabilitación cognitiva | 45 min. | 19 | Neuropsicólogo/a. |
| Psicoeducación | 45 min. | 34 | Psicólogo/a. |
| Psicoterapia | 1 hr. | 8 | Psicoterapeuta |
| Evaluación neurocognitiva final | 2 hrs. | 2 | Neuropsicólogo/a. |
| Devolución | 1 hr. | 1 | Neuropsicólogo/a. |

La rehabilitación cognitiva se realiza en modalidad presencial y virtual que incluye videollamada. El resto de las sesiones son presenciales. Cada sesión considera introducción, pausas (dependen de la fatiga que presenta la paciente), feedback (con control de calidad) y finalización (con preparación para la sesión siguiente).

Las sesiones de coordinación y control (que se realizan con el equipo y sin la paciente) se distribuyen de la siguiente forma:

| SESIONES | Duración | Total | Profesional a cargo |
|---------------------------|----------|------------|---|
| Coordinación del programa | 1 hr. | 3 sesiones | Neuropsicólogo/a. |
| Control de calidad: | 1 hr. | 1 sesión | Psicólogo/a. + Coordinador/a programa. |

Evaluación

El proceso de rehabilitación se valora en la sesión 54 y 55 (puede ampliarse a más sesiones dependiendo de la fatiga de la paciente). Control de calidad se realiza transversalmente durante todo el programa, pero formalmente en la sesión 35.

Cronograma y tareas

El detalle de la periodicidad, los objetivos de cada sesión, las tareas, función específica a rehabilitar, materiales y lugar donde se realiza la sesión se encuentran en anexos 6.

4.5 Descripción de 3 sesiones

4.5.1 Al inicio del programa Sesión 4

Rehabilitación cognitiva. En consulta. Objetivo: Mejoramiento de las capacidades cognitivas de orientación temporal y espacial, atención sostenida y memoria episódica. Estado esperado. Mayores dificultades en la tarea de atención sostenida y en la memoria episódica. Se espera que la paciente se desconcentre a medida que va avanzado con los ejercicios y que quizás deba comenzar con algunos nuevamente. Posiblemente, presentará dolor físico y cansancio (proporcionar una silla cómoda y hacer pausas luego de cada actividad). Se espera que ponga en práctica las autoinstrucciones que aprendió la sesión anterior.

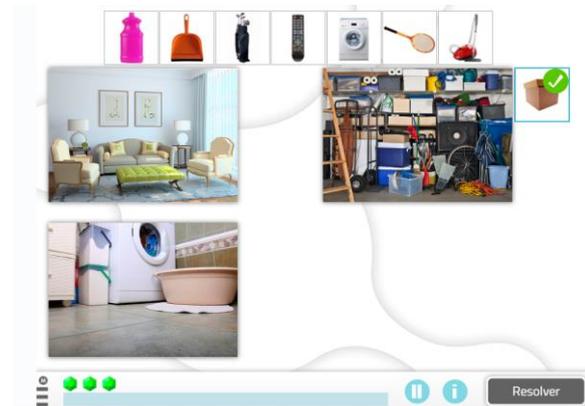
Tarea 1. Registro de la fecha y lugar. 2 minutos. Objetivo: Mejorar la capacidad de orientación temporal. Tarea: responder a las siguientes preguntas y anotar la fecha en una hoja: ¿Qué día del mes es hoy? ¿En qué mes estamos? ¿En qué año estamos? ¿Me puede decir la dirección en que estamos, la calle, la planta, etc.? Materiales: lápiz hoja.

Tarea 2 Copiar matrices de letras: Copiar matrices incompletas fijándose en una matriz modelo. Objetivo: Mejorar la capacidad de atención sostenida visual. Puesta en práctica de las metacogniciones aprendidas. Nivel básico. Modo corrección. 15 minutos. Instrucciones. Debe hacer clic en la letra que cree que es correcta, esta aparecerá en el recuadro en blanco. El ejercicio finaliza cuando la tabla está completa. Materiales. Internet, computadora, Neuronp. (Neuron up, 2022)



Tarea 3. Fijar la posición del propio cuerpo respecto de un punto cardinal. 5 min. Objetivo: Mejorar la capacidad de orientación espacial en espacios reales. Instrucciones. Sentada en la consulta, tiene que indicar con la mano a) los puntos cardinales. b) la salida de la consulta hacia la calle, c) el estacionamiento. Luego, debe dibujarlos en una hoja. Materiales: lápiz, hoja.

Tarea 4. Ubicar objetos en el hogar. Nivel fácil. Modo corrección. 5 minutos. Objetivo Mejorar la capacidad de orientación espacial. Práctica de la metacognición. Instrucciones: La tarea consiste en colocar el objeto dentro de la casa en el espacio que tiene más sentido para usted. Para ello, debe arrastrar cada objeto al espacio que corresponde. El ejercicio termina cuando haya acarreado todos los objetos a su lugar (Neuron up, 2022). Materiales. Internet, computadora, Neuronup.



Tarea 5. Obstáculos en la carretera. 15 minutos. Nivel fácil. Modo corrección. Objetivo Mejorar la capacidad de memoria episódica visual. Práctica de estrategias metacognitivas.

Instrucciones: La tarea consiste en conducir el coche de modo que sortee las trampas y llegue a su destino. Para ello debe hacer clic en cada casillero que corresponda al camino. Materiales. Internet, computadora, Neuronup (Neuron up, 2022)



La sesión finaliza con el feedback final.

Feedback final. 3 min. Objetivo. Obtener información acerca del proceso. Instrucciones Realizar las siguientes preguntas: ¿Qué le ha parecido el nivel de las tareas? ¿Cómo se sintió durante la ejecución? ¿Tiene algún comentario, sugerencia, etc.? Se dan las instrucciones para la sesión siguiente (Se le entregan las fichas de Ecognitiva y el texto que debe leer. Se acuerda el horario de la videollamada). Materiales. Registro de la información por parte del/la terapeuta, material de Ecognitiva y texto para trabajar la memoria)

4.5.2 Medio del programa Sesión 26

Psicoeducación. En consulta. Objetivo de la sesión. Trabajar el concepto de personalidad y practicar atención plena. Estado esperado. Puede que le sea fácil describir a otras personas, pero le cueste autodescribirse. En el ejercicio de atención plena, en un comienzo le costará encontrar lo que se le pide.

Tarea 1. Concepto de personalidad. 25 min. Objetivo Conocer cómo influyen aspectos de la personalidad en el bienestar físico y mental. Instrucciones Se trabaja el concepto de personalidad. Dibujar una flor con la mano derecha y otra con la izquierda. Notar la diferencia. Preguntas: ¿Con qué mano se prefiere dibujar, con cuál se siente más cómoda? Reflexionar sobre la posibilidad de aprender a dibujar con la otra mano como ejemplo de salir de la zona de confort y aprender comportamientos nuevos que nos benefician. La paciente elabora un concepto de personalidad y luego elige personajes de la vida pública que debe caracterizar. Preguntas: ¿A qué personas públicas admira y cómo es su personalidad según el concepto que ha creado? ¿Cómo actuarían ellos en caso de terremoto, de ganar la lotería, de tener una enfermedad grave? ¿Cómo les serviría ser / actuar frente a esas situaciones? Luego la paciente se autodescribe. La tarea finaliza con identificar cosas que se encuentran fuera de la zona de confort de la paciente y que ella debe anotar para trabajar la sesión siguiente. Materiales. Papel, lápiz.

Tarea 2. Meditación en movimiento. 20 min. Objetivo Entrenamiento atención plena. Instrucciones. Salir a la calle con la paciente para colocar atención a los detalles del entorno. Se le pide buscar (poner atención) a ciertos detalles que debe ir nombrando a medida que los encuentra. Ejemplo, buscar todo lo que es a) de color rojo. b) redondo c) basureros d) mujeres embarazadas e) hombres con barba f) color azul g) cuadrado h) sombreros i) hermoso. Se busca una sola cosa a la vez. Una vez terminada la actividad, se vuelve a la consulta y se realiza un feedback de la actividad. Se le plantea como tarea el realizar una actividad con atención focalizada, por ejemplo, mientras se ducha. La próxima sesión debe reportar la experiencia.

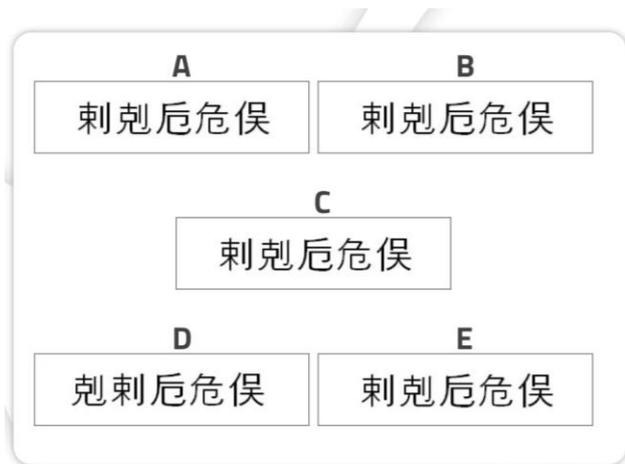
Feedback final. 3 min. Objetivo. Obtener información acerca del proceso. Instrucciones Realizar las siguientes preguntas: ¿Qué le ha parecido la sesión?, ¿Cómo se ha sentido? ¿Qué ha aprendido? Se dan las instrucciones para la próxima clase (se acuerda el horario videollamada)

4.5.3 Final del programa Sesión 51

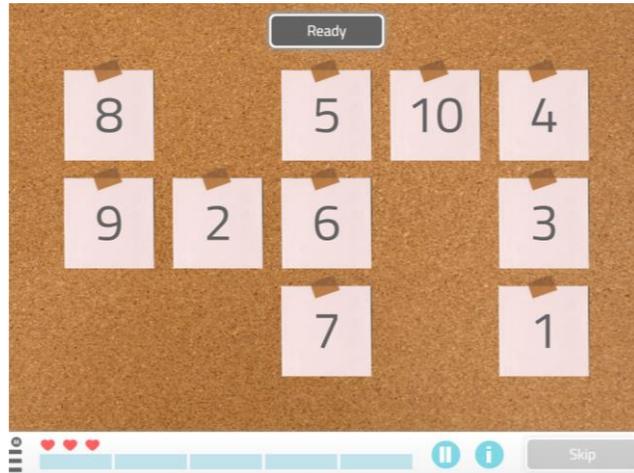
R. Cognitiva. En consulta. Objetivo Mejorar la capacidad de orientación temporal, atención selectiva, memoria episódica y AIVD. Estado esperado La paciente puede demorarse en comprender la dinámica de las actividades complejas. Debería tener mejor rendimiento en tareas de atención, memoria episódica, de trabajo y velocidad de procesamiento. Se esperaría que pueda superar la tarea de atención selectiva, pero que se sienta cansada al tener que concentrarse y fijar la vista en los detalles. Puede presentar dificultades en la tarea de memoria episódica que requiere memoria de trabajo y memorización de una serie de números, por lo que, si es necesario, habría que bajar el nivel.

Tarea 1. Registro de la fecha. 1 min. Objetivo: Mejorar la capacidad de orientación temporal. Tarea: la paciente anota la fecha en una hoja. Materiales: lápiz hoja.

Tarea 2. Señalar la imagen diferente de una serie. Nivel avanzado. 10 minutos. Objetivo Mejorar la capacidad de atención selectiva (implica también velocidad de procesamiento). Instrucciones: Aparecen 4 opciones iguales y una diferente. Hay que encontrar la opción diferente y seleccionarla con un clic. (Neuron up, 2022). Materiales. computadora, Neuronup.



Tarea 3. Post-it ordenados. Sin tiempo. Fase 9 difícil. 10 minutos. Objetivo Mejorar la capacidad de memoria episódica (implica también memoria de trabajo). Instrucciones: Aparecerán una serie de números, debe memorizar cada uno según el orden (1,2,3, etc.) y la posición en que se encuentra. En la siguiente pantalla los números están tapados, debe hacer clic en el lugar que cree que se encuentran según el orden memorizado previamente. Materiales. computadora, Neuronup. (Neuron up, 2022)



5 minutos de pausa

Tarea 4. Pagos exactos. 5 min. Objetivo Mejorar el rendimiento de las actividades instrumentales de la vida diaria. Modo libre. Instrucciones: En la pantalla aparecerán montos de dinero expresados en números. La paciente debe completar el monto con cantidades exactas usando billetes y monedas. Materiales. computadora, Neuronup. (Neuron up, 2022)



Tarea 5. Orden inverso. Objetivo. 5 min. Mejorar la capacidad atencional y memoria de trabajo. Instrucciones Se le muestran las cifras y luego la paciente intenta escribirlas en el orden inverso hasta donde pueda. Las cifras se presentan en 3 categorías. Estas son:

| Con 3 dígitos | Con 4 dígitos | Con 5 dígitos |
|---|--|---|
| A) 156, B) 861, C) 324, D) 612, E) 345, F) 951, G) 753, H) 452, J) 357, K) 954. | L) 6524, M) 7568 N) 4159, O) 1634, P) 7419 Q) 3217 R) 1317, S) 6719, T) 7538, U) 1793. | V) 35478, W) 17264, X) 17358, Y) 42198, Z) 61739. |

Materiales. Lista de números, papel y lápiz.

Tarea 6 Programa radial.10 min. Objetivo mejorar la capacidad atencional auditiva. Instrucciones Escuchando un programa radial, anotar todas las veces en que se diga la palabra “para”. Materiales Programa radial, papel, lápiz.

Feedback final. 3 min. Objetivo. Obtener información acerca del proceso. Instrucciones La sesión se finaliza con las siguientes preguntas. ¿Qué le ha parecido la sesión? ¿Cree que las actividades se ajustan a su nivel? ¿Tiene alguna sugerencia para la próxima sesión?

(El resto de las sesiones se encuentran en anexos 7)

5. Referencias bibliográficas

Alonso, J., Prieto, L., & Antó, J. M. (1995). [The Spanish version of the SF-36 Health Survey (the SF-36 health questionnaire): an instrument for measuring clinical results]. *Medicina Clinica*, *104*(20), 771–776.

Baeza-Velasco, C., Bourdon, C., Montalescot, L., de Cazotte, C., Pailhez, G., Bulbena, A., & Hamonet, C. (2018). Low- and high-anxious hypermobile Ehlers–Danlos syndrome patients: comparison of psychosocial and health variables. *Rheumatology International*, *38*(5), 871–878. <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4003-7>

Baeza-Velasco, C., Bourdon, C., Polanco-Carrasco, R., de Jouvencel, M., Gely-Nargeot, M.-C., Gompel, A., & Hamonet, C. (2017). Cognitive impairment in women with joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Rheumatology International*, *37*(6), 937–939. <https://doi.org/10.1007/s00296-017-3659-8>

Baeza-Velasco, C., Bulbena, A., Polanco-Carrasco, R., & Jaussaud, R. (2019). Cognitive, emotional, and behavioral considerations for chronic pain management in the Ehlers–Danlos syndrome hypermobility-type: a narrative review. *Disability and Rehabilitation*, *41*(9), 1110–1118. <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1419294>

Baeza-Velasco, C., Hamonet, C., Montalescot, L., & Courtet, P. (2021). Suicidal Behaviors in Women with the Hypermobile Ehlers–Danlos Syndrome. *Archives of Suicide Research*, 1–13. <https://doi.org/10.1080/13811118.2021.1885538>

Bathen, T., Hångmann, A. B., Hoff, M., Andersen, L. Ø., & Rand-Hendriksen, S. (2013). Multidisciplinary treatment of disability in ehlers-danlos syndrome hypermobility type/hypermobility syndrome: A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *161*(12), 3005–3011. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36060>

Benton, A., & Hamsher K.S. (1989). *Multilingual aphasia examination*.

- Benton, A. L., Sivan, A. B., Hamsher, K. D., Varney, N. R., & Spreen, O. (1994). *Contributions to neuropsychological assessment: A clinical manual*. Oxford University Press, USA.
- Bravo, J. (2016). Síndrome de Ehlers-Danlos Clásico o Ehlers-Danlos tipo I - II. *Revista Chilena de Reumatología* 32 (4), 123–130. http://www.reumatologia-dr-bravo.cl/Sochire/Ehlers-Danlos_Clasico2017.pdf
- Bruna, Olga. (2011). *Rehabilitación neuropsicológica: intervención y práctica clínica* [Book]. Elsevier Masson.
- Bulbena, A., Agulló, A., Pailhez, G., Martín-Santos, R., Porta, M., Guitart, J., & Gago, J. (2004). Is Joint Hypermobility Related to Anxiety in a Nonclinical Population Also? *Psychosomatics*, 45(5), 432–437. <https://doi.org/10.1176/appi.psy.45.5.432>
- Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., Mallorquí-Bagué, N., Frank, C., & Porges, S. (2017). Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 237–245. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31544>
- Bulbena, A., Gago, J., Pailhez, G., Sperry, L., Fullana, M. A., & Vilarroya, O. (2011). Joint hypermobility syndrome is a risk factor trait for anxiety disorders: a 15-year follow-up cohort study. *General Hospital Psychiatry*, 33(4), 363–370. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2011.03.004>
- Bulbena-Cabré, A., Baeza-Velasco, C., Pailhez, G., Martín-López, L. M., Mallorquí-Bagué, N., & Bulbena Vilarrasa, A. (2016). Psicopatología de la hiperlaxitud articular. *Cuadernos de Neuropsicología*, 10(Special Issue), 61–70.
- Bulbena-Cabre, A., Duñó, L., Almeda, S., Batlle, S., Camprodón-Rosanas, E., Martín-Lopez, L. M., & Bulbena, A. (2019). La hiperlaxitud articular como marcador de ansiedad en niños. *Revista de Psiquiatría y Salud Mental*, 12(2), 68–76. <https://doi.org/10.1016/j.rpsm.2019.01.004>
- Buschke, H. (1984). Cued recall in man. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 6, 433–440.
- Castori, M. (2012). Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type: An Underdiagnosed Hereditary Connective Tissue Disorder with Mucocutaneous, Articular, and Systemic Manifestations. *ISRN Dermatology*, 2012, 1–22. <https://doi.org/10.5402/2012/751768>
- Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A., & Francomano, C. (2017). Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 212–219. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31554>
- Conners, C. K. (2000). *Conners' continuous performance test*.

- Cortés, J. F., Galindo, G., Villa, M., & Salvador, J. (1996). La figura compleja de Rey: propiedades psicométricas. *Salud Mental*, 19(3), 42–48.
- Coutiño, A. M. (2012). Terapias cognitivo-conductuales de tercera generación (TTG): la atención plena / mindfulness. *Revista Internacional de Psicología*, 12(01), 1–18. <https://doi.org/10.33670/18181023.v12i01.66>
- de Jouvencel, M., Hamonet, C., Bourdon, C., & Baeza-Velasco, C. (2016). Trastornos cognitivos en el síndrome de Ehlers-Danlos [Article]. *Cuadernos de neuropsicología*, 10(SI 1), 71. <https://doi.org/10.7714/CNPS/10.4.205>
- Demmler, J. C., Atkinson, M. D., Reinhold, E. J., Choy, E., Lyons, R. A., & Brophy, S. T. (2019). Diagnosed prevalence of Ehlers-Danlos syndrome and hypermobility spectrum disorder in Wales, UK: a national electronic cohort study and case–control comparison. *BMJ Open*, 9(11), e031365. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2019-031365>
- Duarte Ayala, R. E., Velasco Rojano, Á. E., Sánchez Sosa, J. J., & Reyes Lagunes, L. I. (2017). Adaptación y validación de la escala de impacto de fatiga. *Acta de Investigación Psicológica*, 7(1), 2585–2592. <https://doi.org/10.1016/j.aiprr.2017.02.002>
- Eccles, J. A., Beacher, F. D. C., Gray, M. A., Jones, C. L., Minati, L., Harrison, N. A., & Critchley, H. D. (2012a). Brain structure and joint hypermobility: Relevance to the expression of psychiatric symptoms. *British Journal of Psychiatry*, 200(6), 508–509. <https://doi.org/10.1192/bjp.bp.111.092460>
- Eccles, J. A., Beacher, F. D. C., Gray, M. A., Jones, C. L., Minati, L., Harrison, N. A., & Critchley, H. D. (2012b). Brain structure and joint hypermobility: Relevance to the expression of psychiatric symptoms. *British Journal of Psychiatry*, 200(6), 508–509. <https://doi.org/10.1192/bjp.bp.111.092460>
- Elomaa, M. M., Williams, A. C., & Kalso, E. A. (2009). Attention management as a treatment for chronic pain. *European Journal of Pain*, 13(10), 1062–1067. <https://doi.org/10.1016/j.ejpain.2008.12.002>
- Engelbert, R. H. H., Juul-Kristensen, B., Pacey, V., de Wandele, I., Smeenk, S., Woinarosky, N., Sabo, S., Scheper, M. C., Russek, L., & Simmonds, J. v. (2017). The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobility Ehlers Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 158–167. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31545>
- Fernández Martínez, E., Pérez Pérez, A., & Crespo Moinelo, M. (2021). Fundamentos teóricos, metodológicos y prácticos de la rehabilitación cognitiva en adultos con daño cerebral adquirido. *Revista Cubana de Medicina Física y Rehabilitación*, 13(2), 79–99. <http://www.revrehabilitacion.sld.cu/index.php/reh/article/view/531/617>

- GonzálezRodríguez, B., QuemadaUbis, J. I., PérezCachón, A. Lucía., & UserosOlmos, A. Isabel. (2012). *Daño cerebral adquirido: evaluación, diagnóstico y rehabilitación* (B. González Rodríguez, J. I. Quemada Ubis, A. Lucía. Pérez Cachón, & A. Isabel. Useros Olmos, Eds.) [Book]. Editorial Síntesis.
- Goodglass, H., & Kaplan, E. (1996). Evaluación de la afasia y de trastornos relacionados. *Médica Panamericana*.
- Grant, D., & Berg, E. (2001). *Test de clasificacion de tarjetas de Wisconsin*.
- Hamonet, C., & Ducret, L. (2017). Ehlers-Danlos-Tschernogobow Syndrome: A Frequent, Rarely Diagnosed Disease whose Patients are often the Victim of an Abusive Psychiatrization. *Journal of Depression and Anxiety*, 06(03). <https://doi.org/10.4172/2167-1044.1000275>
- Hamonet, C., Ducret, L., Layadi, K., & Baeza-Velasco, C. (2016). História e Atualidade da síndrome de Ehlers-Danlos-Tschernogobow. Historia y Actualidad del Síndrome de Ehlers-Danlos-Tschernogobow. Ehlers-Danlos-Tschernogobow syndromes: Historical and current aspects. *Panamerican Journal of Neuropsychology*, 10(Special Issue 2016), 17–31. <https://doi.org/10.7714/CNPS/10.4.201>
- Hamonet, C., Schatz, P.-M., Bezire, P., Ducret, L., & Brissot, R. (2018). Cognitive and Psychopathological Aspects of Ehlers-Danlos Syndrome - Experience in a Specialized Medical Consultation. *Research Advances in Brain Disorders and Therapy*, 2018(01), 01–05.
- Heaton, R. K., Chelune, G. J., Talley, J. L., Kay, G. G., & Curtiss, G. (2001). *WCST: Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin*.
- IPH. (2022). *Institute for positive Health*. <https://www.iph.nl/>
- Keshavan, M. S., Vinogradov, S., Rumsey, J., Sherrill, J., & Wagner, A. (2014). Cognitive Training in Mental Disorders: Update and Future Directions. *American Journal of Psychiatry*, 171(5), 510–522. <https://doi.org/10.1176/appi.ajp.2013.13081075>
- Lawton, M. P., & Brody, E. M. (1969a). Assessment of older people: self-maintaining and instrumental activities of daily living. *The Gerontologist*, 9(3 Part 1), 179–186.
- Lawton, M. P., & Brody, E. M. (1969b). Assessment of older people: self-maintaining and instrumental activities of daily living. *The Gerontologist*, 9, 179–186. http://www.eurohex.eu/bibliography/pdf/Lawton_Gerontol_1969-1502121986/Lawton_Gerontol_1969.pdf
- Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J. M., Brady, A. F., Burrows, N. P., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., de Backer, J., de Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., ... Tinkle, B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 8–26. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>

- Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales: DSM-5* (5a ed.). (2014). [Book]. Editorial Médica Panamericana.
- Moreno Fontiveros, M. ^a Á., Martínez Vera, M. ^a J., Tejada González, A., González Igeño, V., & García Resa, O. (2015). Actualización en el tratamiento del trastorno del déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH) en Atención Primaria. *Revista Clínica de Medicina de Familia*, 8(3), 231–239. <https://doi.org/10.4321/S1699-695X2015000300006>
- Muñoz Marrón, E. (2012a). *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica* (1a ed., Vol. 145) [Book]. Editorial UOC.
- Muñoz Marrón, E. (2012b). *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica* (1a ed., Vol. 145) [Book]. Editorial UOC.
- Nasreddine, Z. S., Phillips, N. A., BÃ©dirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., Cummings, J. L., & Chertkow, H. (2005). The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: A Brief Screening Tool For Mild Cognitive Impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 53(4), 695–699. <https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.2005.53221.x>
- Neuron up. (2022). *Neuron up*. <https://www.neuronup.com/>
- Ojeda del Pozo, N., del Pino Sáez, R., Ibarretxe Bilbao, N., Schretlen, D. J., & Peña Lasa, J. (2016). Test de evaluación cognitiva de Montreal: normalización y estandarización de la prueba en población española. *Revista de Neurología*, 63(11), 488. <https://doi.org/10.33588/rn.6311.2016241>
- Olazarán, J., Mouronte, P., & Bermejo, F. (2005). [Clinical validity of two scales of instrumental activities in Alzheimer's disease]. *Neurologia (Barcelona, Spain)*, 20(8), 395–401.
- Palomo-Toucedo, I., Leon-Larios, F., Reina-Bueno, M., Vázquez-Bautista, M., Munuera-Martínez, P., & Domínguez-Maldonado, G. (2020). Psychosocial Influence of Ehlers–Danlos Syndrome in Daily Life of Patients: A Qualitative Study. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 17(17), 6425. <https://doi.org/10.3390/ijerph17176425>
- Pena-Casanova, J., Gramunt-Fombuena, N., Quinones-Ubeda, S., Sanchez-Benavides, G., Aguilar, M., Badenes, D., Molinuevo, J. L., Robles, A., Barquero, M. S., Payno, M., Antunez, C., Martinez-Parra, C., Frank-Garcia, A., Fernandez, M., Alfonso, V., Sol, J. M., & Blesa, R. (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. <https://doi.org/10.1093/arclin/acp041>
- Peña-Casanova, J., Guardia, J., Bertran-Serra, I., Manero, R. M., & Jarne, A. (1997). [Shortened version of the Barcelona test (I): subtests and normal profiles]. *Neurologia (Barcelona, Spain)*, 12(3), 99–111.

- Pena-Casanova, J., Quinones-Ubeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Aguilar, M., Casas, L., Molinuevo, J. L., Robles, A., Rodriguez, D., Barquero, M. S., Antunez, C., Martinez-Parra, C., Frank-Garcia, A., Fernandez, M., Molano, A., Alfonso, V., Sol, J. M., & Blesa, R. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): Norms for Boston Naming Test and Token Test. *Archives of Clinical Neuropsychology*, *24*(4), 343–354. <https://doi.org/10.1093/arclin/acp039>
- Pena-Casanova, J., Quinones-Ubeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Badenes, D., Cerulla, N., Molinuevo, J. L., Ruiz, E., Robles, A., Barquero, M. S., Antunez, C., Martinez-Parra, C., Frank-Garcia, A., Fernandez, M., Alfonso, V., Sol, J. M., & Blesa, R. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): Norms for Verbal Fluency Tests. *Archives of Clinical Neuropsychology*, *24*(4), 395–411. <https://doi.org/10.1093/arclin/acp042>
- Pena-Casanova, J., Quinones-Ubeda, S., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Badenes, D., Molinuevo, J. L., Torner, L., Robles, A., Barquero, M. S., Villanueva, C., Antunez, C., Martinez-Parra, C., Frank-Garcia, A., Sanz, A., Fernandez, M., Alfonso, V., Sol, J. M., & 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. <https://doi.org/10.1093/arclin/acp038>
- Pena-Casanova, J., Quintana-Aparicio, M., Quinones-Ubeda, S., Aguilar, M., Molinuevo, J. L., Serradell, M., Robles, A., Barquero, M. S., Villanueva, C., Antunez, C., Martinez-Parra, C., Frank-Garcia, A., Aguilar, M. D., Fernandez, M., Alfonso, V., Sol, J. M., & Blesa, R. (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): Norms for the Visual Object and Space Perception Battery-Abbreviated, and Judgment of Line Orientation. *Archives of Clinical Neuropsychology*, *24*(4), 355–370. <https://doi.org/10.1093/arclin/acp040>
- Pérez-Enríquez, C., García-Escobar, G., Florido-Santiago, M., Piqué-Candini, J., Arrondo-Elizarán, C., Grau-Guinea, L., Pereira-Cuitiño, B., Manero, R. M., Puig-Pijoan, A., Peña-Casanova, J., & Sánchez-Benavides, G. (2021). Estudios normativos españoles (proyecto NEURONORMA-Plus): Normas para el Wisconsin Card Sorting Test (WCST), la Figura Compleja Modificada de Taylor (FCMT) y el Ruff-Light Trail Learning Test (RULIT). *Neurología*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.05.017>
- Quintana Aparicio, M. (2010). *Test Barcelona abreviado: datos normativos. Aproximación desde la Teoría de Respuesta a los ítems y redes neuronales artificiales en el deterioro cognitivo leve y enfermedad de Alzheimer*. [Doctoral dissertation]. Universitat Autònoma de Barcelona.
- Rahman, A., Daniel, C., & Grahame, R. (2014). Efficacy of an out-patient pain management programme for people with joint hypermobility syndrome. *Clinical Rheumatology*, *33*(11), 1665–1669. <https://doi.org/10.1007/s10067-014-2539-9>

- Reitan, R. M. (1958). Validity of the Trail Making Test as an Indicator of Organic Brain Damage. *Perceptual and Motor Skills*, 8(3), 271–276. <https://doi.org/10.2466/pms.1958.8.3.271>
- Rey, A. (1997). *Test de Copia de una figura compleja. Manual. Adaptación española.*
- Riquelme, A. G., & Casal, G. B. (2011). Actualización psicométrica y funcionamiento diferencial de los ítems en el State Trait Anxiety Inventory (STAI). *Psicothema*, 23(3), 510–515.
- Ruff, R. M. (1985). *San Diego Neuropsychological Test Battery.*
- Sahin, N., Baskent, A., Cakmak, A., Salli, A., Ugurlu, H., & Berker, E. (2008). Evaluation of knee proprioception and effects of proprioception exercise in patients with benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatology International*, 28(10), 995–1000. <https://doi.org/10.1007/s00296-008-0566-z>
- Serra-Mayoral, A., & Peña-Casanova, J. (2006). Test-retest and interrater reliability of Barcelona Test. *Neurologia (Barcelona, Spain)*, 21(6), 277–281.
- Sigmundsdottir, L., Longley, W. A., & Tate, R. L. (2016). Computerised cognitive training in acquired brain injury: A systematic review of outcomes using the International Classification of Functioning (ICF). *Neuropsychological Rehabilitation*, 26(5–6), 673–741. <https://doi.org/10.1080/09602011.2016.1140657>
- Sinibaldi, L., Ursini, G., & Castori, M. (2015). **Psychopathological manifestations of joint hypermobility and joint hypermobility syndrome/ Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type:** The link between connective tissue and psychological distress revised. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 169(1), 97–106. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31430>
- Smith, A. (1982). *Symbol digit modalities test (SDMT) manual (revised).*
- Spielberger, C. D., Gorsuch, R. L., & Lushene R. E. (1970). *STAI, Manual for the State-Trait Anxiety Inventory (Self Evaluation Questionnaire (No. 1).*
- The Train the Brain Consortium. (2017). Randomized trial on the effects of a combined physical/cognitive training in aged MCI subjects: the Train the Brain study. *Scientific Reports*, 7(1), 39471. <https://doi.org/10.1038/srep39471>
- Tinkle, B., Castori, M., Berglund, B., Cohen, H., Grahame, R., Kazkaz, H., & Levy, H. (2017). Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. *American Journal of Medical Genetics, Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 48–69. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31538>
- Tinkle, B. T., Bird, H. A., Grahame, R., Lavalley, M., Levy, H. P., & Silience, D. (2009). The lack of clinical distinction between the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome and the joint hypermobility syndrome (a.k.a. hypermobility syndrome).

American Journal of Medical Genetics Part A, 149A(11), 2368–2370.
<https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33070>

van Damme, T., Colman, M., Syx, D., & Malfait, F. (2022). The Ehlers–Danlos Syndromes against the Backdrop of Inborn Errors of Metabolism. *Genes*, 13(2), 265. <https://doi.org/10.3390/genes13020265>

Vilagut, G., María Valderas, J., Ferrer, M., Garin, O., López-García, E., & Alonso, J. (2008). Interpretación de los cuestionarios de salud SF-36 y SF-12 en España: componentes físico y mental. *Medicina Clínica*, 130(19), 726–735. <https://doi.org/10.1157/13121076>

Wechsler, D. (1955). *Manual for the Wechsler adult intelligence scale*.

6. Anexos

Anexos 1 The 2017 International Classification of the Ehlers–Danlos Syndromes

The new classification recognizes 13 subtypes, as outlined in the table. After careful discussions whether to maintain a clinically orientated classification versus a genetic classification, we propose to maintain a clinical classification, in which the previously established descriptive names are maintained, since they are generally accepted and widely used in the medical, scientific and the patient community. For newly defined EDS phenotypes, we propose a novel descriptor that captures the characteristic manifestations of the phenotype.

Table I. Clinical Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes, Inheritance Pattern, and Genetic Basis

10 AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS PART C (SEMINARS IN MEDICAL GENETICS)

ARTICLE

| TABLE I. Clinical Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes, Inheritance Pattern, and Genetic Basis | | | | | |
|---|-------------------------|-------|---------------|---|---|
| Clinical EDS subtype | Abbreviation | IP | Genetic basis | Protein | |
| 1 | Classical EDS | cEDS | AD | Major: <i>COL5A1</i> , <i>COL5A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) | Type V collagen Type I collagen |
| 2 | Classical-like EDS | clEDS | AR | <i>TNXB</i> | Tenascin XB |
| 3 | Cardiac-valvular | cvEDS | AR | <i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro $\alpha 2(I)$ collagen chains) | Type I collagen |
| 4 | Vascular EDS | vEDS | AD | Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys) | Type III collagen Type I collagen |
| 5 | Hypermobile EDS | hEDS | AD | Unknown | Unknown |
| 6 | Arthrochalasia EDS | aEDS | AD | <i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i> | Type I collagen |
| 7 | Dermatosparaxis EDS | dEDS | AR | <i>ADAMTS2</i> | ADAMTS-2 |
| 8 | Kyphoscoliotic EDS | kEDS | AR | <i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i> | LH1 FKBP22 |
| 9 | Brittle Cornea syndrome | BCS | AR | <i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i> | ZNF469 PRDM5 |
| 10 | Spondylodysplastic EDS | spEDS | AR | <i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i> | $\beta 4$ GalT7 $\beta 3$ GalT6 ZIP13 |
| 11 | Musculocontractural EDS | mcEDS | AR | <i>CHST14</i> <i>DSE</i> | D4ST1 DSE |
| 12 | Myopathic EDS | mEDS | AD or AR | <i>COL12A1</i> | Type XII collagen |
| 13 | Periodontal EDS | pEDS | AD | <i>C1R</i> <i>C1S</i> | C1r C1s |

IP, inheritance pattern; AD, autosomal dominant; AR, autosomal recessive, NMD, nonsense-mediated mRNA decay.

Anexos 2 Diagnosis Hypermobile EDS (hEDS)

- Inheritance

Autosomal dominant

- Molecular basis

Unknown

- Clinical diagnosis

The diagnosis of hEDS remains clinical as there is yet no reliable or appreciable genetic etiology to test for in most patients. This, in part, likely reflects genetic heterogeneity. In addition, the syndromic presentation may vary according to age and gender. There is also a clinical spectrum ranging from asymptomatic joint hypermobility, through “non-syndromic” hypermobility with secondary manifestations, to hEDS (see “*A Framework for the Classification of Joint Hypermobility and Related Conditions*” by Castori et al., *this issue*). A diagnosis of hEDS should be assigned only in those who meet all the criteria described below, which should help to reduce heterogeneity and facilitate efforts to discover the underlying genetic cause(s) of the syndrome which, in turn, may help clinical management. Since there is currently no “gold standard” laboratory test to confirm or refute the diagnosis, we anticipate that future research will lead to further revisions of these clinical criteria necessitating regular review of the relevant medical literature. It is also imperative, as this is a clinical diagnosis, to be relatively confident that the patient's presentation does not represent one of the many other disorders of connective tissue. Therefore, the clinician should be experienced at the physical examination described herein as well the historical and clinical presentation of other HCTD and their diagnoses.

The clinical diagnosis of hEDS needs the simultaneous presence of criteria 1 AND 2 AND 3. Specific annotations and further explanations (i.e., footnotes [FN]) are reported for select features.

Criterion 1: Generalized Joint Hypermobility (GJH)

To date, the Beighton score (Fig. 2) is the most recognized tool for assessing GJH (see “*Measurement Properties of Clinical Assessment Methods for Classifying Generalized Joint Hypermobility—a Systematic Review*” by Juul-Kristensen et al., *this issue*). According to the original definition of the Beighton score and its subsequent incorporation into the Villefranche nosology for the hEDS, the cut-off for the definition of GJH is ≥ 5 points out of 9. However, joint range of motion decreases with age [Soucie et al., 2011; McKay et al., 2016] and there is an inverse relationship between age at ascertainment and the Beighton score [Remvig et al., 2007], so the cut-off of five may prompt an over-diagnosis in children and an under-diagnosis among adults and elders. As GJH is considered a prerequisite for the diagnosis of hEDS and GJH is a constitutional trait strongly influenced by acquired and inherited conditions (e.g., sex, age, past-traumas, co-morbidities, etc.), some minor adaptations to the cut-off of five should be considered for the diagnosis of hEDS. The Committee on behalf of the International Consortium on the Ehlers–Danlos Syndromes proposes ≥ 6 for pre-pubertal children and adolescents, ≥ 5 for pubertal men and women up to the age of 50, and ≥ 4 for those >50 years of age for hEDS. This may vary from other types of EDS, but such types have confirmatory testing.

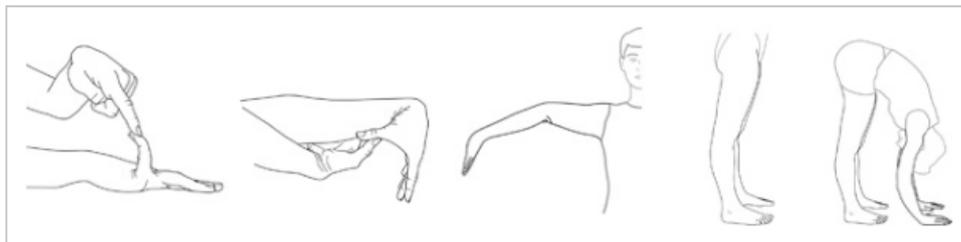
According to the original definition of the Beighton score and its subsequent incorporation into the Villefranche nosology for the hEDS, the cut-off for the definition of GJH is ≥ 5 points out of 9. However, joint range of motion decreases with age and there is an inverse relationship between age at ascertainment and the Beighton score, so the cut-off of five

may prompt an over-diagnosis in children and an under-diagnosis among adults and elders.

In individuals with acquired joint limitations (past surgery, wheelchair, amputations, etc.) affecting the Beighton score calculation, the assessment of GJH may include historical information using the five-point questionnaire (5PQ) (Table III) [Hakim and Grahame, 2003; Mulvey et al., 2013], although this has not been validated in children (see “*Measurement Properties of Clinical Assessment Methods for Classifying Generalized Joint Hypermobility—a Systematic Review*” by Juul-Kristensen et al., *this issue*). If the Beighton score is 1 point below the age- and sex-specific cut-off AND the 5PQ is ‘positive’ (= at least two positive items), then a diagnosis of GJH can be made.

Table III. The Five-Point Questionnaire. Adapted From [Grahame and Hakim, 2003]

| |
|---|
| 1. Can you now (or could you ever) place your hands flat on the floor without bending your knees? |
| 2. Can you now (or could you ever) bend your thumb to touch your forearm? |
| 3. As a child, did you amuse your friends by contorting your body into strange shapes or could you do the splits? |
| 4. As a child or teenager, did your shoulder or kneecap dislocate on more than one occasion? |
| 5. Do you consider yourself “double-jointed”? |
| A “yes” answer to two or more questions suggests joint hypermobility with 80–85% sensitivity and 80–90% specificity |



The Beighton scoring system. Each joint is measured using a goniometer and each side is scored independently as outlined [Juul-Kristensen et al., 2007]. **(A)** With the palm of the hand and forearm resting on a flat surface with the elbow flexed at 90°, if the metacarpal-phalangeal joint of the fifth finger can be hyperextended more than 90° with respect to the dorsum of the hand, it is considered positive, scoring 1 point. **(B)** With arms outstretched forward but hand pronated, if the thumb can be passively moved to touch the ipsilateral forearm it is considered positive scoring 1 point. **(C)** With the arms outstretched to the side and hand supine, if the elbow extends more than 10°, it is considered positive scoring 1 point. **(D)** While standing, with knees locked in genu recurvatum, if the knee extends more than 10°, it is considered positive scoring 1 point. **(E)** With knees locked straight and feet together, if the patient can bend forward to place the total palm of both hands flat on the floor just in front of the feet, it is considered

positive scoring 1 point. The total possible score is 9. *Figure courtesy of Dr. Juul-Kirstensen.*

For patients with lower Beighton scores, the assessment of other joints is often considered, including temporomandibular joint, shoulder, hip, foot, wrist, ankle, and other digits. Increased ankle and wrist dorsiflexion increased internal and external hip rotation, and pes planus have been correlated with Beighton score [Smits-Engelsman et al., 2011] However, similar concerns about age, gender, and environmental influences as well as measurement methodology and reliable cut-off values, limit such analysis as too subjective in the determination of GJH. Therefore, the use of such measurements cannot be factored into a diagnostic algorithm at this time. Obviously, more information regarding the assessment methodology (ies) in the determination of GJH is needed (see *“Measurement Properties of Clinical Assessment Methods for Classifying Generalized Joint Hypermobility—a Systematic Review”* by Juul-Kristensen et al., *this issue*).

Lastly, the use of the Beighton scoring system is meant to be a diagnostic screening method. It is understood that gender, age, ethnicity, strength training, stretching exercises, and warming up all affect JH and therefore GJH. However, muscular overcompensation, injury and surgery can cause either joint hypermobility or hypomobility. Muscular overcompensation, such as tight hamstrings, can affect the degree of knee extension and lumbar flexion negatively, while stretching exercises and warming up affects positively. Injury can destabilize a joint or alternatively reduce movement. Surgery can similarly affect a joint. For example, a person with lumbar spine fusion may not be able to have a “positive” forward spinal flexion for Beighton scoring. There is a temptation by clinicians to consider this a positive score but without current ability or historical demonstration, it should be scored negative. An argument could be made to invalidate spinal flexion scoring thus the total score would be eight and not nine. However, it is not known if the numerator (determinant of GJH) should be adjusted in this situation. In theory, this makes sense but what is the appropriate cut-off? Therefore, like any clinical tool, there is some subjectivity, and this is a guideline not to replace the judgment of the experienced clinician; however, standardization of performance procedures is required. One may want to label such persons as having “probable GJH” but at the present time, “probable GJH” should not be considered an alternative of the objectively diagnosed GJH (as described above) into the diagnostic flow-chart of hEDS. Stronger scrutiny of phenocopies should be contemplated.

Criterion 2: Two or More Among the Following Features (A–C) MUST Be Present (for Example: A and B; A and C; B and C; A and B and C)

Feature A: systemic manifestations of a more generalized connective tissue disorder (a total of five must be present)

- 1.Unusually soft or velvety skin
- 2.Mild skin hyperextensibility

- 3. Unexplained striae such as striae distensae or rubrae at the back, groins, thighs, breasts and/or abdomen in adolescents, men or prepubertal women without a history of significant gain or loss of body fat or weight
- 4. Bilateral piezogenic papules of the heel
- 5. Recurrent or multiple abdominal hernia(s) (e.g., umbilical, inguinal, crural)
- 6. Atrophic scarring involving at least two sites and without the formation of truly papyraceous and/or hemosideric scars as seen in classical EDS
- 7. Pelvic floor, rectal, and/or uterine prolapse in children, men, or nulliparous women without a history of morbid obesity or other known predisposing medical condition
- 8. Dental crowding and high or narrow palate
- 9. Arachnodactyly, as defined in one or more of the following: (i) positive wrist sign (Steinberg sign) on both sides; (ii) positive thumb sign (Walker sign) on both sides
- 10. Arm span-to-height ≥ 1.05
- 11. Mitral valve prolapse (MVP) mild or greater based on strict echocardiographic criteria
- 12. Aortic root dilatation with Z-score $> +2$

Feature B: positive family history, with one or more first degree relatives independently meeting the current diagnostic criteria for hEDS.

Feature C: musculoskeletal complications (must have at least one)

- 1. Musculoskeletal pain in two or more limbs, recurring daily for at least 3 months
- 2. Chronic, widespread pain for ≥ 3 months
- 3. Recurrent joint dislocations or frank joint instability, in the absence of trauma (a or b)
 - a. Three or more atraumatic dislocations in the same joint or two or more atraumatic dislocations in two different joints occurring at different times
 - b. medical confirmation of joint instability at two or more sites not related to trauma

Criterion 3: All the Following Prerequisites MUST Be Met

- 1. Absence of unusual skin fragility, which should prompt consideration of other types of EDS
- 2. Exclusion of other heritable and acquired connective tissue disorders, including autoimmune rheumatologic conditions. In patients with an acquired connective tissue disorder (e.g., lupus, rheumatoid arthritis, etc.), additional diagnosis of hEDS requires meeting both Features A and B of Criterion 2. Feature C of

Criterion 2 (chronic pain and/or instability) cannot be counted towards a diagnosis of hEDS in this situation.

- 3.Exclusion of alternative diagnoses that may also include joint hypermobility by means of hypotonia and/or connective tissue laxity. Alternative diagnoses and diagnostic categories include, but are not limited to, neuromuscular disorders (e.g., myopathic EDS, Bethlem myopathy), other HCTD (e.g., other types of EDS, Loeys–Dietz syndrome, Marfan syndrome), and skeletal dysplasias (e.g., OI). Exclusion of these considerations may be based upon history, physical examination, and/or molecular genetic testing, as indicated.
- General comment

Many other features are described in hEDS, but most are not sufficiently specific nor sensitive at the moment to be included in formal diagnostic criteria (see “*Hypermobile Ehlers–Danlos Syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos Syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical Description, and Natural History*” by Tinkle et al., *this issue*). These include but are not limited to sleep disturbance, fatigue, postural orthostatic tachycardia, functional gastrointestinal disorders, dysautonomia, anxiety, and depression. These other systemic manifestations may be more debilitating than the joint symptoms, often impair functionality and quality of life, and should always be determined during clinical encounters. While they are not part of the diagnostic criteria, the presence of such systemic manifestations may prompt consideration of hEDS in the differential diagnosis. Future research will need to focus on such symptoms to validate any association with hEDS, describe sub-groups or sub-phenotypes, and be focused on evidence-based management of the symptoms in the context of hEDS.

Anexos 3 Entrevista para construir la historia clínica y ficha médica.

Fecha de evaluación: 09-05-2021.

Datos personales

¿Cómo se llama? Libertad G.

¿Con quién ha venido a la consulta? Sola.

¿Le ha costado llegar a la consulta? Si, aunque me cuesta orientarme en el aparcamiento y en los pisos. *Tengo que anotarlo, porque como me pongo nerviosa, más se me olvida.*

¿Cuál es su lugar de residencia? Barcelona

¿Cuál es su lugar de nacimiento? Barcelona

¿Me podría decir qué día es hoy, la fecha completa? Jueves 28 10 de junio abril del 2021.

¿Está segura de que estamos en el 2021? Ah, me he confundido, el 2022. Lo sé es que tengo que pensarlo más para decirlo.

¿Qué edad tiene? 50 años

Dígame la fecha de su nacimiento: 08/0/8 del 71.

¿Cuál es su estado civil? Casada

¿Tiene hijos? Sí, uno de 16 años.

¿Cuál es tu nivel educativo? Nivel universitario.

¿Conoce su nivel intelectual? 109 (medido en la adolescencia)

¿Cuál es su dominancia manual, es diestro o zurdo? Diestra.

¿A qué se dedica? Trabajo en proyectos educativos.

¿Cuál es su lengua materna? Español

¿Cuántos idiomas habla? Español e inglés avanzado.

Antecedentes personales

¿Cómo fue su desarrollo desde niña, tuvo algún retraso, por ejemplo, al caminar o algún problema en su gestación? Sí, de niña tuve displasia de caderas, pero creo que no tuve retraso al caminar y al hablar.

¿Ha tenido alguna enfermedad importante, operaciones, accidentes? Tuve tos convulsiva al año, paratífus a los 4, sangramientos repetidos de nariz, esguinces repetidos, infecciones urinarias repetidas, desmayos sin causa aparente a los 25, hernia lumbar a la 30 osteoporosis a los 34 años detectada después del parto porque se me rompió una costilla, reposo por ruptura del tejido de la matriz en el embarazo, parálisis facial lado izquierdo durante el embarazo, colesterol alto, diagnóstico de fibromialgia a los 40 y fatiga crónica. Normalmente, tengo la presión muy baja. Ahora tengo el *Síndrome de Ehlers-Danlos*.

¿Consume alguna droga, alcohol o tiene alguna otra adicción? Alcohol en ocasiones sociales.

¿Ha tenido alguna enfermedad psicológica, alteraciones conductuales, etc.? No que yo sepa, aunque siempre, *toda mi vida, he sentido mucho estrés y nerviosismo*. Las cosas a veces me sobrepasan. Siento la necesidad de comer, aunque no tengo sobrepeso. Cualquier cosa me parece mucho. Quizás por ese nerviosismo se me olvidan las cosas, algunas fechas. Si no lo anoto, se olvida el detalle de lo que tengo que hacer. Por ejemplo, *no me acuerdo la hora o el día de algo que me toca la próxima semana*.

¿Ha tenido o tiene síntomas depresivos, como tristeza? No, a pesar de todas las cosas que me pasan, la tristeza no es una característica mía.

¿Está tomando algún medicamento? Un tiempo tomé medicamentos para la tiroides. Ahora tomo paracetamoles para el dolor muscular. Me duele todo el cuerpo, me duele

la ropa que uso, las sábanas, todo. Y todo el tiempo estoy casada, no tengo ganas de hacer cosas porque creo que me voy a desmayar.

Antecedentes familiares

¿Ha habido alguna enfermedad física en su familia que sea de importancia? Padre y hermano con antecedentes de disautonomía. Padre con diagnóstico de EDS tipo III (Antigua clasificación para SEDh)

¿Ha habido alguna enfermedad psicológica, alteraciones conductuales, adicciones, etc. en su familia que sean de importancia? No que yo sepa.

Hábitos

¿Qué hace en un día normal? Trabajar durante la semana. Trabajo desde hace 20 años en proyectos educativos.

¿Y en sus ratos libres? Leer las noticias, libros, ver televisión. Pero me cuesta concentrarme, se me pierde el hilo de la conversación, del libro o de la película. Las personas no se dan cuenta, pero yo lo noto. A veces juntarme de vez en cuando con los amigos a tomar un café y charlar. Pero cada vez lo hago menos, me siento muy cansada y no tengo ganas de explicar lo que me pasa porque los demás no entienden. Además, tengo que ir en coche, pero me cuesta conducir viendo el navegador, prestar atención a la calle y al navegador, a veces se me pierde el camino, y como me siento nerviosa, se pone peor.

¿Qué más le pasa cuando sale? Me desoriento, es muy raro, porque puedo razonar bien, entiendo lo que leo, soy muy suspicaz, pero a veces en el supermercado tengo que hacer esfuerzo para encontrar por donde salir. No es que sea muy notorio, pero me doy cuenta de que para otras personas es más fácil.

¿En el último tiempo, ha cambiado algo en su trabajo? Me cuesta energía levantarme y como todo me duele, me siento incomoda sentada en mi escritorio. He reducido el horario de trabajo. Trabajo media jornada laboral desde hace 5 años. EL cansancio y las dificultades de atención y orientación ser hicieron más presentes durante la adolescencia. La física se ha venido acrecentando los últimos 5 años, influyendo en que me cueste cada vez más mantener sus actividades laborales, cuidado de casa y de mi hijo y el contacto social.

¿Ha cambiado de hábitos últimamente, las cosas que hace diariamente? Sí, han cambiado. Ya no me junto con los amigos porque muchas veces me siento cansada y no me dan ganas de salir. No hago deporte porque no puedo, siento que me puedo lesionar, todo me duele.

¿A qué cree que se deben estos cambios? Supongo a que cada vez más se van sumando síntomas. Me duele un lugar del cuerpo, luego otro, luego más. Cada vez se me hace más pesado todo, quisiera ir a descansar porque me siento somnolienta, sobre todo después del mediodía.

¿Cómo es la relación con las personas de su trabajo? No me he dado cuenta si algo ha cambiado.

¿Cómo es la relación con su familia? Tengo buena relación.

¿Y con el resto de las personas, con sus amigos? También.

Motivo de consulta

¿Por qué ha venido a la consulta? He sido derivada desde reumatología luego de tener el diagnóstico de SEDh. Supongo que es porque me cuesta poner atención a dos cosas al mismo tiempo como mirar el navegador y conducir, se me pierde el hilo cuando veo tv y siento que se me olvidan más las cosas que tengo que hacer que a otras personas. A veces me quedo en blanco, ocurre cuando me preguntan algo concreto, como una fecha. También esto de desubicarme en la calle, donde he dejado el coche en el estacionamiento, o donde está la salida en un mall.

¿Qué otras dificultades han notado a nivel cognitivo, emocional o físico? Tengo dificultades para dormir, quizás por el dolor.

Historia de la disfunción.

¿Desde cuándo puede decir que han comenzado todos estos síntomas? El cansancio, desde la adolescencia, el dolor desde que nació mi hijo, la ansiedad desde la adolescencia, los problemas cognitivos de concentración desde la niñez, olvido de fechas se ha hecho notorio desde la adultez, la desorientación siempre. Es decir, la mayoría de los síntomas siempre los he tenido, pero como que se ha aumentado todo desde la adolescencia y primera adultez.

¿Cómo son los síntomas, son intensos, leves? Los cognitivos son leves, pero me impiden hacer una vida como yo quisiera. El dolor y cansancio son intensos. La ansiedad, medianamente intensa, varía según el estrés que tenga. Los otros síntomas, como dislocaciones, me producen miedo y dolor.

Funcionamiento previo

¿Cuándo se dio cuenta que tenía que consultar? Siempre he estado consultado por alguna cosa, pero ahora todo tiene explicación con el diagnóstico de SEDh.

¿Cómo era su rendimiento en el colegio? En la primaria, tenía buenas notas, no sobresalientes. En la Secundaria, me costaba estudiar porque me daba sueño y me sentía cansada. Además, si no me interesaba, me costaba concentrarme. Cuando me gustaba una materia, me iba bien. En la universidad, me pasaba lo mismo, pero me la arreglaba para salir adelante y a veces tenía muy buenas notas. Creo que fui encontrando estrategias para sobrellevar el cansancio y las dificultades cognitivas.

Personalidad premórbida

¿Cómo era antes de que comenzaran las mayores molestias? Simplemente he sido tranquila, incluso tímida.

Actuales manifestaciones cognitivas, emocionales y conductuales.

¿Cómo le afecta su problema en lo que hace diariamente, en su día a día? Creo que me voy aislando. Cuando me siento muy cansada, debo pedir ayuda para realizar tareas del hogar debido al cansancio. O cuando quiero ir a algún lugar, si estoy cansada, pido a alguien que me lleve. Cuando tengo problemas para encontrar la salida, hago uso de mapas o de cualquier ayuda externa.

¿Cómo le afecta este problema cuando está con su esposo, hijo, amigos...? Creo que no me entienden, quizás imaginan que invento o exagero, pero no es así.

Antecedentes médicos:

¿Lo ha visto algún médico especialista, un neurólogo u otro médico últimamente? Al reumatólogo que ha hecho el diagnóstico de SEDh

¿Tiene analíticas médicas, de sangre u otro de examen médico, como de niveles hormonales, resonancias nucleares, etc.? No tengo Resonancia Nuclear Magnética. Tengo analíticas de sangre, radiografías que salen negativas. Todos los exámenes de laboratorio son negativos. EL TIL test ha dado positivo.

¿Ha sido evaluado por algún terapeuta, psicólogo, fisioterapeuta? No.

Antecedentes farmacológicos

¿Está tomando algún fármaco? Vitamina D y paracetamol.

Ficha médica

(25/03/2022) Diagnóstico del SEDh realizado en reumatología acorde con el criterio de Brighton.

Diagnósticos médicos previos (2005) Síndrome premenstrual (2010), Fibromialgia y Síndrome de fatiga crónica (2012), Síndrome del intestino irritable y migraña.

Exploración física

No presenta deficiencias sensoriales graves como pérdida de visión, audición o motrices

(Mateer et al., 2003; Montoya et al., 2013; Tirapu, 2007)

Anexos 4 Escala tipo Likert

Antes de la intervención.

Indique cuánto le cuesta cada actividad de la vida diaria.

| | nunca | casi nunca | a veces | a menudo | muy a menudo |
|--|-------|------------|---------|----------|--------------|
| Pierdo el hilo en los programas de tv. | | | | | x |
| Me desconcentro cuando leo y tengo que volver a leer nuevamente. | | | | | x |
| Me cuesta conducir y mirar el navegador al mismo tiempo. | | | | | x |
| Me cuesta seguir el hilo de las conversaciones. | | | | | x |
| Me cuesta encontrar la salida en las tiendas grandes. | | | | | x |
| Me cuesta encontrar el coche en el estacionamiento. | | | | | x |
| Se me olvida la fecha de hoy. | | | | | x |
| Se me olvida la planta en que estoy. | | | | | x |
| Se me olvidan las fechas a futuro de citas, cumpleaños, etc. | | | | | x |

Después de la intervención.

Indique cuánto le cuesta cada actividad de la vida diaria.

| | nunca | casi nunca | a veces | a menudo | muy a menudo |
|--|-------|------------|---------|----------|--------------|
| Pierdo el hilo en los programas de tv. | | | x | | |
| Me desconcentro cuando leo y tengo que volver a leer nuevamente. | | | x | | |
| Me cuesta conducir y mirar | | | x | | |

| | |
|--|---|
| el navegador al mismo tiempo. | |
| Me cuesta seguir el hilo de las conversaciones. | x |
| Me cuesta encontrar la salida en las tiendas grandes. | x |
| Me cuesta encontrar el coche en el estacionamiento. | x |
| Se me olvida la fecha de hoy. | x |
| Se me olvida la planta en que estoy. | x |
| Se me olvidan las fechas a futuro de citas, cumpleaños, etc. | x |

Anexo 5 Comparación de resultados de la evaluación antes y después de la intervención

| Función | Pre- Intervención | Post- Intervención |
|--|---------------------------------|--|
| ORIENTACION | | |
| TB-A Orientación Persona | Rendimiento máximo | Rendimiento máximo |
| TB-A Orientación Tiempo | Rendimiento bajo | Rendimiento normal |
| TB-A Orientación Lugar (Espacio) | Rendimiento bajo | Rendimiento normal/ En el rango inferior a la media |
| ATENCION | | |
| TMT-B (alternante, visual, FFEE) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| WAIS III. Búsqueda de símbolos (Selectiva) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| WAIS-III Dígitos directos (sostenida auditiva) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| CPT- III Omisiones | En el rango inferior a la media | En la media |
| CPT- III Comisiones | En la media | En la media |
| CPT- III Tiempo reacción (sostenida visual, vigilia) | En el rango inferior a la media | Rendimiento en la media/ En el rango inferior a la media |
| Velocidad Procesamiento | | |
| SDMT (visual) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| LENGUAJE | | |
| Lenguaje BNTe | En la media | En la media |
| Lenguaje TB-A comprensión verbal órdenes | Rendimiento máximo | Rendimiento máximo |
| MEMORIA y aprendizaje | | |

| | | |
|--|---------------------------------|--|
| ROCF memoria recuerdo inmediato | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| ROCF memoria Recuerdo diferido | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| FCSRT recuerdo total | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| FCSRT recuerdo total diferido | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| FCSRT índice de retención | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| RULIT Total pasos erróneos diferido | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| RULIT total correctos | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| RULIT Total correctos diferido | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| RULIT Total pasos erróneos | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| FFEE | | |
| Fluencia Semántica (Animales) | En la media | En la media |
| Fluencia Fonológica (P) | En la media | En la media |
| WCST respuestas perseverativos | En la media | En la media |
| WCST errores perseverativos | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| WCST Ensayos para Completar la 1ª categoría | En la media | En la media |
| WAIS-III Dígitos inversos (Memoria de trabajo estímulo verbal) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| Cubos TB-A (razonamiento perceptivo) | Rendimiento bajo | En el rango inferior a la media |
| PRAXIS | | |
| Figura Rey Copia exactitud | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| GNOSIAS | | |
| JLO | En la media | En la media |
| VSOP Localización de números | En la media | En la media |
| VSOP Discriminación posición | En la media | En la media |
| VSOP Siluetas progresivas | En la media | En la media |
| VSOP Decisión de objetos | En la media | En la media |
| EMCION -CONDUCTA | | |
| STAI Estado (Ansiedad) | En el rango inferior a la media | En la media/ En el rango inferior a la media |
| STAI Rasgo (Ansiedad) | En el rango inferior a la media | En la media |
| Escala de Lawton y Brody (Funcionalidad) | Dependencia Ligera | En la media |
| Calidad de Vida SF-36 Componente mental | Limite | En la media |
| Calidad de Vida SF-36 Componente físico | Limite | En la media/ En el rango inferior a la media |
| MFIS Esfuerzo físico | | En la media/ En el rango inferior a la media |

| | | |
|----------------------------|----------------------|--|
| MFIS Esfuerzo cognoscitivo | | En la media/ En el rango inferior a la media |
| MFIS Esfuerzo psicosocial | | En la media |
| MFIS Total | Fatiga significativa | Fatiga leve |

Anexo 6 Cronograma del programa de intervención

| Semana | Lunes | Miércoles | Viernes |
|--------|----------------------|--|---------------------------|
| 1 | Coordinación equip. | | |
| 1 | S 1 | S 2 Psicoeducación | S 3 Psicoeducación/R. Cog |
| | Intro/Psicoeducación | | |
| 2 | S 4 R. Cognitiva | S 5 Psicoeducación/Psicoterapia sesión inicial | S 6 R. Cognitiva |
| 3 | S 7 R. Cognitiva | S 8 Psicoeducación | S 9 R. Cognitiva |
| 4 | S 10 R. Cognitiva | S 11 Psicoterapia/Psicoeducación | S 12 R. Cognitiva |
| 5 | S 13 R. Cognitiva | S 14 Psicoeducación | S 15 R. Cognitiva |
| | | Coordinación equipo | |
| 6 | S16 R. Cognitiva | S 17 Psicoterapia/Psicoeducación | S 18 R. Cognitiva |
| 7 | S 19 R. Cognitiva | S 20 Psicoeducación | S 21 R. Cognitiva |
| 8 | S 22 R. Cognitiva | S 23 Psicoterapia/Psicoeducación | S 24 R. Cognitiva |
| 9 | S 25 R. Cognitiva | S 26 Psicoeducación | S 27 R. Cognitiva |
| 10 | S 28 R. Cognitiva | S 29 Psicoterapia/Psicoeducación | S 30 R. Cognitiva |
| 11 | S 31 R. Cognitiva | S 32 Psicoeducación | S 33 R. Cognitiva |
| 12 | S 34 R. Cognitiva | S 35 Coordinación equipo | S 36 R. Cognitiva |
| | | Evaluación proceso fam. y paciente | |
| 13 | S 37 R. Cognitiva | S 38 Psicoterapia/Psicoeducación | S 39 R. Cognitiva |
| 14 | S 40 R. Cognitiva | S 41 Psicoeducación | S 42 R. Cognitiva |

| | | | |
|----|--|---|--|
| 15 | S 43 R. Cognitiva | S 44 Psicoterapia/ Psicoeducación | S 45 R. Cognitiva |
| 16 | S 46 R. Cognitiva | S 47 Psicoterapia evaluación final/ Psicoeducación | S 48 R. Cognitiva |
| 17 | S 49 R. Cognitiva | S 50 Psicoeducación | S 51 R. Cognitiva |
| 18 | S 52 R. Cognitiva | S 53 Psicoeducación | S 54 Evaluación neurocognitiva Final. |
| 19 | S 55 Evaluación neurocognitiva final. | S 56 Devolución Final | |

Anexo 7 Sesiones

SEMANA 1 (lunes)

| Sesión Nº1. Consulta. Objetivos | Tareas Coordinación- Introducción programa – Psicoeducación |
|--|--|
| Coordinar el programa de rehabilitación. (Para los terapeutas) | Coordinación del programa con los terapeutas. <u>Materiales</u> ; sala, programas por área. |
| Sesión de introducción acerca de las sesiones de trabajo. | Explicación del programa de rehabilitación, aclaración de dudas, entrega de cronograma. <u>Materiales</u> : Cronograma de trabajo. |
| Conocer los principales aspectos de la patología SEDh | Introducción a la patología SEDh. Sesión con la paciente y su familia. <u>Materiales</u> : Información y folletos de fácil entendimiento, adecuados al nivel de la paciente. (www.edssociety.com) |

Miércoles

| Sesión Nº2 Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación |
|--|---|
| Evaluación inicial. Identificar un punto de inicio antes de comenzar con la intervención en psicoeducación. | Evaluación inicial del proceso. Junto con la paciente, reflexionar sobre lo que implica cada punto del modelo. Completar el modelo mi salud positiva. <u>Materiales</u> : Modelo de tela de araña “mi salud positiva” https://mijnpositievegezondheid.nl |
| Regulación conductual y emocional. (Facilitar la relajación del cuerpo, calamar la mente y facilitar la autoconciencia de momento presente). | Introducción a las técnicas de atención plena y mindfulness, objetivos del mindfulness. La atención plena: Ejercicio de degustar una pasa. Ejercicio 3 minutos centrado en la respiración. Reflexionar acerca de la aplicación de la técnica en casa. <u>Materiales</u> : Espacio como una habitación tranquila, silla, música de meditación, pasas. |

Viernes

| Sesión Nº3. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación - R. Cognitiva |
|---|---|
| Adquirir una visión de los síntomas que se relacionan con el SEDh y comprender las sensaciones que estas generan. Autoconciencia del dolor. | En dibujo sobre el cuerpo humano de cara y de espalda, marcar las zonas donde la persona siente dolor. Identificar cuándo vienen los síntomas, la intensidad, las sensaciones asociadas. <u>Materiales:</u> Dibujo cuerpo, lápiz. |
| Aprender a usar Neuronup para que pueda realizar los ejercicios en forma autónoma. | Introducción al uso de Neuronup <u>Materiales:</u> Neuronup. Claves de acceso. |
| Mejora de la capacidad de atención y concentración través de la toma de conciencia de los patrones de pensamiento. Aprendizaje de técnicas de metacognición para mejorar la capacidad atencional. | Tomar conciencia de los patrones de pensamiento escribiendo en una tabla lo que la voz interna le dice y que le hace desconectar del presente. Aprendizaje y práctica de autoinstrucciones de modo que sirva de ayuda cuando la paciente se desconcentre. De un listado de 10 frases metacognitivas, identificar 3 frases que sean significativas para la paciente. <u>Materiales.</u> Listado de 10 frases metacognitivas. |

SEMANA 2 (lunes)

| Sesión Nº4. Consulta. Objetivos | Tareas: R. Cognitiva. |
|---|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual y el lugar (consulta) <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual. Nivel básico 1 | Copiar matrices de letras: Copiar matrices incompletas fijándose en una matriz modelo. Puesta en práctica (decirse a sí misma en voz alta) las metacogniciones aprendidas cuando se produce distracción. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial en espacios reales. | Fijar la posición del propio cuerpo respecto de un punto cardinal. <u>Materiales:</u> lápiz hoja. |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial. Nivel medio 1. | Objetos en el hogar. Ubicar en qué lugar de la casa estarán los objetos. Practica de la metacognición. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica corto plazo visual. Nivel fácil 1. | Obstáculos en la carretera. Memorizar una serie de obstáculos y luego trazar la ruta pedida sorteándolos. Práctica de estrategias metacognitivas. <u>Materiales</u> Neuronup |

Miércoles

| Sesión Nº5. Consulta. Objetivos | Tareas: Psicoeducación – Psicoterapia. |
|--|---|
|--|---|

| | |
|--|--|
| Aprender el uso de aplicaciones que permitan practicar la atención plena | Aprender a usar una aplicación de meditación en el teléfono. <u>Materiales:</u> teléfono móvil, aplicación, conexión internet. |
| Adquirir hábitos saludables: me siento saludable. | Elaborar una lista de cosas que hacen a una sentirse saludable y una lista de cosas que no. Ejemplo, dormir bien, moverse lo suficiente, etc.). Revisar la rutina semanal chequeando cuáles de las actividades que hace son saludables y cuáles no. Hacer una rutina semanal que incluya las actividades saludables para ponerlas en práctica. <u>Materiales:</u> pizarrón, hojas, lápices. |
| Psicoterapia | <u>Materiales</u> Se trabaja en consulta. |

Viernes

| Sesión Nº6. Domicilio. Objetivos | | Tareas: R. Cognitiva |
|--|--|-----------------------------|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. | |
| Mejorar la capacidad de memoria corto plazo visual. | Observar parejas y luego sin mirar la parte de arriba, unir las parejas. <u>Materiales</u> Láminas Ecognitiva Lápiz. https://www.ecognitiva.com/memoria/corto-plazo/ | |
| Mejorar la capacidad de memoria | Aprendizaje y práctica de autoinstrucciones: verbalizar datos que se quiere recordar <u>Materiales</u> papel y lápiz para registrar la técnica (Videollamada). | |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica | Leer un texto y responder las preguntas. Lectura de un texto: "María se levantaba todas las mañanas a las 6:30 e iba al trabajo en bicicleta. Sin embargo, el otro día estaba lloviendo por lo que decidió coger el coche. Todo el mundo debió de pensar lo mismo por lo que había un gran atasco, razón por la cual María llegó tarde a su trabajo en la fábrica de yogurt. Preguntas: ¿Cómo solía ir María al trabajo? ¿Por qué cambió su forma de ir? ¿Por qué llego tarde? ¿A dónde trabajaba? <u>Materiales:</u> historia (Videollamada) | |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica prospectiva | Recordar y anotar 3 actividades que debe realizar la próxima semana y luego chequear con la agenda si lo que ha recordado está correcto. (Videollamada con la paciente) <u>Materiales.</u> Lápices papel. | |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial en espacios reales. | Fijar la posición del propio cuerpo respecto de un punto cardinal. Parada en la puerta de si casa, debe anotar en un dibujo a qué lado está el supermercado, la estación de tren y el hospital. Luego se revisa en Google Mapa junto con la paciente (videollamada). <u>Materiales.</u> Lápices papel, computador, programa Google Mapa. | |

| | |
|-----------------------------|--|
| | Fijar la posición de un objeto respecto a otro. La paciente debe decir si el objeto se encuentra a la derecha o a la izquierda. <u>Materiales:</u> dos objetos (Videollamada) |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 3 (lunes)

| Sesión Nº7 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual Nivel medio 1. | Copiar matrices de letras: Copiar matrices incompletas fijándose en una matriz modelo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial. | Con los ojos cerrados, indicar los puntos cardinales y luego marcarlos en una hoja para comprobarlos en el mapa. <u>Materiales.</u> Lápiz, papel, mapa. |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial. | Dibujar mentalmente en una hoja cuadrículada, el camino (en bicicleta o caminando) hacia la casa de una amiga. Luego, comprobarlo con la paciente en Google Mapa. <u>Materiales</u> Hoja cuadrículada, lápices. |
| Mejorar la capacidad de memoria a corto plazo visual. | Juego memory <u>Materiales</u> Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/memoria/juego-de-memoria/ |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº8. Consulta. Objetivos | Tareas: Psicoeducación. |
|--|---|
| Conocer cómo influyen los síntomas de SEDh en la vida diaria. | De una lista de síntomas que son comunes a las personas con SEDh, la paciente debe identificar cuáles presenta. Luego debe darles un número del 1 al 10 (de poco a mucho) según lo que ella cree influyen en su vida diaria y explicar por qué. <u>Materiales:</u> Lápiz, lista de síntomas. |
| Focalizar la atención en las sensaciones corporales a través de la atención plena. | Ejercicio del escáner corporal. <u>Materiales.</u> Sala, música de relajación, una colchoneta. |
| Adquirir hábitos saludables: “Me siento activa” | Conocer la importancia de realizar actividad física en las personas en general y en los pacientes con SEDh. Identificar las actividades físicas que la paciente hacía en el pasado, las que más le gusta hacer y las podría hacer hoy. Identificar los obstáculos que hacen que no practique las actividades físicas que le gusta. |

| | |
|--|---|
| | <p>Hacer un plan que le permita comenzar a practicar actividad física en forma individual. Ayudarla a vincularse a un centro deportivo con fisioterapeutas especializados en SEDh proporcionándole información.</p> <p><u>Materiales:</u> pizarrón, hojas, lápices, Pc y acceso a internet.</p> |
|--|---|

Viernes

| Sesión Nº9 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual. Nivel medio 2. | Encontrar los números que faltan. Esta actividad consiste en encontrar en una tabla llena de números aquellos que faltan. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención. | Ejercicio encuentra las diferencias. <u>Materiales:</u> Láminas Ecognitiva. |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial Nivel medio 2. | Objetos, establecimientos y profesionales. Relacionar diversos objetos con los lugares donde se obtienen y los profesionales que se encargan de ello. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica corto plazo visual. Nivel medio 2. | Ordenar secuencia (tiempo de memorización libre). Ordenar una serie de elementos visuales memorizados previamente (elementos visuales y con relación, tiempo de memorización libre y reproducción inmediata). <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales:</u> Pc y conexión a internet. |

SEMANA 4 (lunes)

| Sesión Nº10 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual. Nivel avanzado 1. | Copiar matrices de letras: Copiar matrices incompletas fijándose en una matriz modelo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención y concentración | Se muestra un cuadro con una cantidad de figuras diferentes. La actividad consiste en encontrar cuántas hay de las que se especifican abajo. (Frutas, gafas) <u>Materiales.</u> Ecognitiva. Fichas impresas. |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial | Dibujar un mapa del supermercado con la salida, la entrada, las cajas, los pasillos y todos los detalles que recuerde. Luego comprobarlo en la realidad cuando vaya al supermercado. <u>Materiales:</u> papel y lápiz. |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial. | Objetos en el hogar. Ubicar en qué lugar de la casa estarán los objetos. Practica de la metacognición. <u>Materiales</u> Neuronup |

| | |
|--|---|
| Nivel avanzado 1. | |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica corto plazo visual. Nivel avanzado 1. | Obstáculos en la carretera. Memorizar una serie de obstáculos y luego trazar la ruta pedida sorteándolos. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº11. Consulta. Objetivos | | Tareas Psicoterapia – psicoeducación. |
|---|--|--|
| Sesión inicial Psicoterapia | | Identificación de patrones que general ansiedad. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. |
| Conocer orientaciones y consejos para pacientes con SEDh evaluarlos e implementarlos. | | Trabajar una lista de consejos que se dan habitualmente a los pacientes con SEDh. La paciente debe señalar lo que significa SEDh para ella y luego decir cuáles de los consejos podría adaptar a su vida diaria. <u>Materiales</u> . Lista con consejos (10). Lápiz, papel |
| Conocer los factores que brindan bienestar en forma personal. . | | Elaborar un concepto de felicidad personal. Identificar qué cosas hacen a la persona sentirse feliz y qué cosas no. Hacer un plan para integrar en la vida diaria de la paciente actividades y hábitos que la hagan sentir feliz. <u>Materiales</u> : pizarrón, lápices, hojas. |

Viernes

| Sesión Nº12 Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual. Nivel avanzado 2. | | Encontrar los números que faltan. Esta actividad consiste en encontrar en una tabla llena de números aquellos que faltan. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de orientación espacial. | | En una hoja impresa con el mapa de la ciudad, debe trazar cada camino con un lápiz de color diferente. Pariendo desde su casa a) a su trabajo en coche. B) a visitar alguna amiga caminando. C) a la farmacia. <u>Materiales</u> Mapa impreso del lugar donde vive. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica corto plazo visual. Nivel avanzado 2. | | Ordenar secuencia (tiempo de memorización libre). Ordenar una serie de elementos visuales memorizados previamente (elementos visuales y con relación, tiempo de memorización libre y reproducción inmediata). <u>Materiales</u> Neuronup |

| | |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de memoria corto plazo visual. | Recuerdo serial. Memorizar figuras y su ubicación. (Indicar en qué lugar se encuentran en la cuadrícula) Materiales. Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/memoria/recuerdo-serial/ |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 5 (lunes)

| Sesión Nº13. Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Sin tiempo, fase 2, 1. | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención. Difícil. | Rastreo visual. <u>Materiales</u> . Fichas impresas Ecognitiva https://www.ecognitiva.com/atencion/rastreo-visual-difícil/ |
| Mejorar la capacidad de memoria de episódica largo plazo visual. Nivel básico 1. | Leer una historia con dos párrafos y luego de 30 minutos recordarla y escribirla. (Con fechas y lugares) <u>Materiales</u> : Historia corta (La historia se entrega en la sesión anterior por el terapeuta) |
| Mejorar la capacidad de memoria de episódica largo plazo auditiva. | Igual a la anterior, pero el/la terapeuta lee la historia y la persona registra cuando se ha terminado la sesión. Videollamada. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº14. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación - coordinación equipo. |
|--|---|
| Conocer la importancia de adaptar el estilo de vida a la condición de salud y elaborar un plan con los aspectos más importantes. | 1. Por qué es importante tener una estructura. 2. Cómo crear un esquema semanal. 3. Qué aspectos debe considerar un esquema semanal. |
| Adquirir habilidades para practicar la atención plena en cualquier lugar. | Meditación en movimiento. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta, en una sala. |
| Adquirir hábitos saludables: El dormir. | Conocer la importancia de dormir bien. Se describe en detalle los hábitos que sigue la paciente al dormir. Se identifican los que impiden que tenga un sueño reparador y placentero. Se hace un plan de una rutina de sueño adecuada. |
| Sesión de coordinación equipo. (Para terapeutas) | <u>Materiales</u> . Sala. Anotaciones observaciones de las sesiones y feedback recolectado por sesión. |

| | |
|--|--|
| | |
|--|--|

Viernes

| Sesión Nº15 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Con tiempo 2, fase 2, 1. | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Recordar 5 fechas de cumpleaños de personas importantes y anotarlos. Recordar la fecha y el lugar de 3 eventos importantes que ocurrirán en los próximos meses (fiestas, cenas, etc.) <u>Materiales</u> . Papel y lápiz |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo. Nivel intermedio | Leer un cuento corto. Luego de 1 hora recordar los personajes principales, lugares y la trama, el desenlace. Videollamada para corregir el ejercicio. <u>Materiales</u> : Historia corta (La historia se entrega en la sesión anterior) |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 6 (lunes)

| Sesión Nº16. Domicilio Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Sin tiempo, fase 4, 1. | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | En una hoja tipo calendario, marcar por mes los feriados y fiestas nacionales. <u>Materiales</u> Hoja tipo calendario. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo. Nivel intermedio avanzado. | Ver las noticias en la televisión y luego de 2 horas recordar: la noticia con lugares, fechas y nombres Materiales: televisión. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº17. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación – psicoterapia |
|--|--|
| Conocer factores que quitan energía con el fin de adaptar el | Energía diaria. Identificar los factores personales que quitan energía y los que otorgan energía confeccionando una lista. |

| | |
|--|---|
| estilo de vida para realizar las actividades deseadas. | <u>Materiales</u> . Papel, lápiz. |
| Adquirir hábitos saludables: la comida. | Conocer la importancia de una alimentación saludable para las personas y para los pacientes con SEDh. Describir el horario y el tipo de comida que ingiere en un día normal. Describir el horario y el tipo de comida que ingiere en un día festivo o fuera de la rutina. Identificar qué aspectos se relacionan con una alimentación saludable y cuáles no. Hace un plan con horario y comidas saludables. <u>Materiales</u> : pizarrón, hojas y lápices. |
| Psicoterapia. Reestructuración cognitiva. | Cuestionamiento de creencias para determinar aquellas que están contribuyendo a la ansiedad. Se utiliza una platilla de registro. (situación- pensamiento desadaptativo, emoción pensamiento adaptativo- resultado) Deberes: La persona anota las creencias pensamiento y luego se trabajan en la próxima sesión. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. Plantilla donde anotar los pensamientos disfuncionales |

Viernes

| Sesión Nº18 Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Con tiempo, fase 4 2. | | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida. | | Ver una película y cada vez que se distraiga, utilizar auto instrucciones para volver a concentrarse. Las autoinstrucciones las recibe la sesión anterior, primero las debe internalizar. <u>Materiales</u> . Película y lista con auto instrucciones. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo auditiva. Nivel avanzado. | | Escuchar 4 canciones que hablan de lugares. Al día siguiente, recordar los lugares y anotarlos. (Asturias" de Víctor Manuel, "Venecia" de Hombres G, "Copenhague" de Vetusta Morla, "New York" de Alicia Keys) <u>Materiales</u> : canciones enviadas por el/la terapeuta. |
| Feedback final de la sesión | | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

SEMANA 7 (lunes)

| Sesión Nº19. Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices. Papel. |

| | |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Sin tiempo, fase 6, 1. | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida visual | Ejercicio sopa de números. Materiales. Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/pasatiempos/sopa-numeros/ |
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | En una línea de tiempo de 1 año, marcar e 6 fechas importantes. <u>Materiales</u> Papel, lápiz. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo auditiva. Nivel avanzado 1. | La paciente recibe 3 informaciones que debe recordar la siguiente sesión. Videollamada. A) Hora al dentista, lunes a las 13 horas. B) Comprar regalo, miércoles a las 16 hrs C) Junta con amiga, viernes a las 20 hrs. Materiales: Información a recordar. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo. Nivel avanzado 1. | Se le entrega un folleto con información sobre una tienda que dice horarios de atención y dirección que la paciente debe memorizar y recordar la sesión siguiente. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº20. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación. |
|---|--|
| Adaptar el estilo de vida a las necesidades personales. | Confeccionar una lista de cosas que quisiera cambiar en sus actividades y ritmo de vida. <u>Materiales.</u> Papel, lápiz. |
| Regulación conductual y emocional. | Meditación colocar atención a los pensamientos. <u>Materiales.</u> Se trabaja en consulta, una silla. |

Viernes

| Sesión Nº21 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. Con tiempo, fase 6, 2. | Cuenta sonidos. Escuchar atentamente y contar el número de estímulos presentados <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención sostenida auditiva. | En una conversación con una amiga, intentar colocar atención en la conversación y cuando se distrae, utilizar autoinstrucciones. <u>Materiales:</u> La amiga. |
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Marcar en el calendario del mes los días en que: a) pasan a recoger la basura, b) hace compras c) sale con las amigas d) aseo del hogar d) hace una actividad placentera (debe elegir cuál). |

| | |
|--|---|
| | <u>Materiales</u> . Calendario mensual impreso. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica largo plazo. | Ejercicios de rememoración de hechos o acontecimientos históricos por décadas. Materiales: Lápiz y papel |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 8 (lunes)

| Sesión N.º 22. Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel básico 1. | | Contar estímulos por tipo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la percepción visual. | | Localización espacial, Cuadrícula con números y cuadrícula con algunos puntos. Materiales: Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/percepcion/ |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización) Nivel fácil 1 | | 1. Delante o detrás 2. Distinguir una forma mezclada entre otras. <u>Materiales</u> Neuronup |
| - Mejorar la capacidad de memoria visoespacial Nivel básico. | | Memorización por formación de dibujo. Recordar la posición de una serie de puntos al formar un dibujo con ellos. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº23. Consulta. Objetivos | | Tareas Psicoeducación – Psicoterapia. |
|--|--|--|
| Adaptar el estilo de vida a las necesidades personales a través de un calendario de actividades. | | Confeccionar un calendario de actividades semanales basado en las reflexiones de las sesiones anteriores. <u>Materiales</u> . Papel, lápiz. |
| Psicoterapia. Reestructuración cognitiva. | | Se trabaja lo que la paciente tenía como deberes. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. Plantilla con los deberes. |

Viernes

| Sesión Nº24. Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|----------------------------|
|--|--|----------------------------|

| | |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel básico 2. | Unir figuras con parejas. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización) Nivel fácil 2 | 1. Clasifica el dinero (Según su valor). 2. Objetos iguales (Al presentado, aunque estén rotados) <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la percepción visual. Nivel medio. | Conceptos espaciales. Relacionar dibujos con conceptos espaciales: arriba, abajo, izquierda, derecha, dentro, fuera... Materiales: Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/percepcion/ |
| - Mejorar la capacidad de la función abstracta. Nivel básico. | 1. Clasificar números por valor. 2. Estimación de pesos <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 9 (lunes)

| Sesión Nº25. Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|----------------------------|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. | |
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel medio 1. | Contar estímulos por tipo. <u>Materiales</u> Neuronup | |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización). Nivel medio 1 | 1. Delante o detrás 2. Distinguir una forma mezclada entre otras. <u>Materiales</u> Neuronup | |
| - Mejorar la capacidad de memoria visoespacial. Nivel medio. | Memorización por formación de dibujo. Recordar la posición de una serie de puntos al formar un dibujo con ellos. <u>Materiales</u> Neuronup | |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. | |

Miércoles

| Sesión Nº26. Consulta. Objetivos | | Tareas Psicoeducación. |
|---|---|-------------------------------|
| Conocer cómo influyen aspectos de la personalidad en el bienestar físico y mental | Trabajar con el /la terapeuta el concepto de personalidad. Dibujar una flor con la mano derecha y otra con la izquierda. Notar la diferencia. ¿Con qué mano se prefiere dibujar, con cuál se siente más cómoda? Reflexionar sobre la posibilidad de aprender a dibujar con la otra mano como ejemplo de salir de la | |

| | |
|---|---|
| | zona de confort y aprender comportamientos nuevos que nos beneficien. Elaborar un concepto de personalidad. <u>Materiales.</u> Papel, lápiz. |
| Entrenamiento atención plena. | Meditación en movimiento. Colocar atención a un determinado objeto, color, etc. <u>Materiales.</u> Se trabaja en la calle afuera de la consulta. |
| Sesión de coordinación equipo. (Para terapeutas) | <u>Materiales.</u> Sala. Anotaciones observaciones de las sesiones y feedback recolectado por sesión. |

Viernes

| Sesión Nº27 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel medio 2. | Unir figuras con parejas. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización). Nivel intermedio 2 | 1. Clasifica el dinero (Según su valor). 2. Objetos iguales (Al presentado, aunque estén rotados) <u>Materiales</u> Neuronup |
| - Mejorar la capacidad de memoria visoespacial. Nivel Difícil. | Igual sesión 25 |
| - Mejorar la capacidad de la función abstracta. Nivel medio. | Sudoku <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales:</u> Pc y conexión a internet. |

SEMANA 10 (lunes)

| Sesión Nº28. Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel avanzado 1. | Contar estímulos por tipo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización). Nivel avanzado 1 | 1. Delante o detrás 2. Distinguir una forma mezclada entre otras. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención y rastreo visual. Nivel avanzado | Encontrar unas figuras en una red de figuras variadas. <u>Materiales:</u> Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/percepcion/ |

| | |
|---|--|
| - Mejorar la capacidad de memoria visoespacial. Nivel avanzado. | Memorización por formación de dibujo. Recordar la posición de una serie de puntos al formar un dibujo con ellos. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción Nivel avanzado | Comparación de figuras. <u>Materiales</u> : Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/percepcion/ |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº29. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación – psicoterapia. |
|--|---|
| Identificar aspectos centrales de la personalidad. | TEST abreviado de personalidad MBTA. <u>Materiales</u> . Test, lápiz. |
| Psicoterapia. Potenciación de la inteligencia emocional. | Reforzamiento del autoconocimiento través del uso de un diario de emociones que da cuenta de los patrones en la forma de manifestar las emociones. Se explica y luego la persona continua el trabajo en casa. Revisión de la tabla con las tareas de reestructuración cognitiva que la sigue completando en casa. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. Diario de emociones, tabla registros de reestructuración cognitiva. |

Viernes

| Sesión Nº30. Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención selectiva visual. Nivel avanzado 2. | Unir figuras con parejas. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción de figuras y objetos (localización). Nivel avanzado 2 | 1. Clasifica el dinero (Según su valor). 2. Objetos iguales (Al presentado, aunque estén rotados) <u>Materiales</u> Neuronup |
| -Mejorar la capacidad de la función abstracta. Nivel difícil. | Sudoku <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de percepción y atención. | Laberintos. <u>Materiales</u> . <u>Materiales</u> : Fichas Ecognitiva. https://www.ecognitiva.com/percepcion/ |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

SEMANA 11 (lunes)

| Sesión Nº31. Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|----------------------------|
|--|----------------------------|

| | |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Fase 3.1 | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel básico 1. | Laberinto con instrucciones alternas. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. | Ejercicio unir números y figuras alternantes. Materiales. Sitio web con el ejercicio https://centroactivamente.wordpress.com/2016/11/03/28-numeros-y-figuras-alternantes/ |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. Nivel básico 1. | Reconocimiento de secuencia de imágenes. Memorizar una serie de dibujos en orden y reconocer posteriormente dicha secuencia. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. | Jugar a las cartas con alguien. Materiales. Cartas. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº32. Consulta. Objetivos | | Tareas. Psicoeducación. |
|--|---|--------------------------------|
| Conocer aspectos de la personalidad y cómo influyen en el bienestar físico y mental. | Reflexión sobre el resultado del test en función de las categorías del test. <u>Materiales</u> . Pizarrón, papel, lápiz. | |
| Entrenamiento atención plena. | Meditación <u>Materiales</u> . Se trabaja en la calle afuera de la consulta. | |

Viernes

| Sesión Nº33 Domicilio | | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|----------------------------|
| Objetivos | | |
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. | |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Con tiempo. Fase 3.2. | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. <u>Materiales</u> Neuronup | |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel básico 2. | Salto con normas. Realizar diferentes áreas cambiando según el tipo de imagen. <u>Materiales</u> Neuronup | |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. | Entrega a domicilio. Recordar el orden en que los edificios se iluminan y reproducirlo a la inversa | |

| | |
|---|---|
| Fase 2. Sin tiempo. 2. | <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo auditiva | A partir de una serie de palabras, crear una historia sin mirar las palabras. (mujer, sombrero, tren, llaves, sol, pastel) Videollamada. <u>Materiales</u> . Lista de palabras. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 12 (lunes)

| Sesión Nº34 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Sin tiempo. Fase 6. 1. | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel medio 1. | Laberinto con instrucciones alternas. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. Nivel medio 1. | Reconocimiento de secuencia de imágenes. Memorizar una serie de dibujos en orden y reconocer posteriormente dicha secuencia. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo | Elaborar un esquema o mapa con una historia leída por el/la psicoterapeuta. La historia del maestro zen. Videollamada <u>Materiales</u> . La historia, lápiz, papel. |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº35 Consulta. Objetivos | Tareas Evaluación, Coordinación, control de calidad |
|---|--|
| Sesión de control de calidad coordinación equipo. (Para terapeutas) | <u>Materiales</u> . Sala. Anotaciones observaciones de las sesiones y feedback recolectado por sesión. |
| Sesión de evaluación. | Evaluación cualitativa del proceso con la familia y paciente. <u>Materiales</u> . Consulta, sillas, pauta con puntos a evaluar, papel, lápiz. |

Viernes

| Sesión Nº36 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |

| | |
|--|---|
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Con tiempo. Fase 6. 2. | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel medio 2. | Salto con normas. Realizar diferentes áreas cambiando según el tipo de imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. Sin tiempo. Fase 5 2. | Entrega a domicilio. Recordar el orden en que los edificios se iluminan y reproducirlo a la inversa <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo auditiva. | Se le da una lista de palabras y la paciente debe repetir en forma inversa. Ejemplo: comer, saltar, andar. / Perro, cebra, león, etc. Videollamada Materiales. Series de palabras |
| Feedback final de la sesión | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 13 (lunes)

| Sesión Nº37 Domicilio. Objetivos | | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Sin tiempo. Fase 9. 1. | | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. Materiales Neuronup |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel avanzado 1. | | Laberinto con instrucciones alternas. Materiales Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. Nivel avanzado 1. | | Reconocimiento de secuencia de imágenes. Memorizar una serie de dibujos en orden y reconocer posteriormente dicha secuencia. Materiales Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo auditiva. | | Se le da una lista de frases y la paciente debe repetir en forma inversa. Ejemplo: salió a caminar, comió pastel, miro la tv/ trabajó hasta tarde- durmió poco – bailó mucho Videollamada Materiales. Series de frases |
| Feedback final de la sesión | | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº38. Consulta. Objetivos | | Tareas Psicoeducación – Psicoterapia |
|--|--|--|
| Identificar aspectos centrales de la personalidad. | | Mi fortaleza. Basado en las 4 características del MBTI, se profundiza en las trampas en que puede caer, las cualidades, las reacciones típicas frente al estrés y como salir airoso. <u>Materiales</u> . Material de trabajo basado en el MBTI, lápiz y papel, pizarra. |
| | | |

| | |
|---------------------------------------|---|
| Psicoterapia. Gestión de la ansiedad. | Exposición a algunos factores que contribuyen a la ansiedad. Trabajo de procedimientos que llevarían a la paciente a adaptarse a un cierto nivel de malestar por ansiedad. Continuación diario emocional. <u>Materiales.</u> Se trabaja en consulta. Diario emocional. |
|---------------------------------------|---|

Viernes

| Sesión Nº39 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva. Con tiempo. Fase 9. 2. | Puzle. Unir las piezas seleccionadas hasta formar una imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de praxia constructiva | Ejercicios de simetría con cuadrículas. <u>Materiales.</u> Ecognitiva https://www.ecognitiva.com/praxias/ |
| Mejorar la capacidad de atención alternante visual. Nivel avanzado 2. | Salto con normas. Realizar diferentes áreas cambiando según el tipo de imagen. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria de trabajo visual. Fase 7. Sin tiempo. 2 | Entrega a domicilio. Recordar el orden en que los edificios se iluminan y reproducirlo a la inversa <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales:</u> Pc y conexión a internet. |

SEMANA 14 (lunes)

| Sesión Nº40 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (memoria de trabajo y razonamiento) Nivel básico 1. | Acertar en la diana. Encontrar diferentes formas de obtener una puntuación dada sobre la diana. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de praxia | Ejercicios de patrones con seguimiento numérico <u>Materiales.</u> Ecognitiva https://www.ecognitiva.com/praxias/patrones-seguimiento-numerico/ |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual Nivel básico 1 | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |

| | |
|-----------------------------|---|
| Feedback final de la sessió | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |
|-----------------------------|---|

Miércoles

| Sesión Nº41 Consulta. Objetivos | Tarea Psicoeducación |
|--|---|
| Identificar valores de vida y salud. | Teoría qué son los valores. Cómo mueven mi vida mis valores. Identificar 10 valores personales. De estos 10 valores, cuáles son actuales considerando mi situación de salud. ¿Quiero agregar a mi lista valores nuevos actuales? <u>Materiales:</u> Material sobre valores, papel, lápiz, pizarra. |
| Identificar pensamientos negativos que interfieren en la salud y cambiarlos por otros más adaptativos. | Trabajar pensamientos negativos. La persona debe identificar algunos pensamientos negativos. Se hace una tabla con el registro de la emoción asociada a ese pensamiento, cómo se puede cambiar por un pensamiento adaptativo y qué emoción genera. La paciente debe continuar con el registro en casa. <u>Materiales.</u> Se trabaja en consulta. Ejemplo de pensamientos desadaptativos. Papel, lápiz |

Viernes

| Sesión Nº42 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (Memoria de trabajo y razonamiento) Nivel básico 2. | Acertar en la diana. Encontrar diferentes formas de obtener una puntuación dada sobre la diana. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual Nivel básico 2 | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento auditivo | Ejercicio piénsalo rápido. Lo más rápido posible debe responder a demandas. El/la psicoterapeuta le lee las demandas. Material. Ejercicio de Activa Mente. https://centroactivamente.wordpress.com/category/ejercicios-de-estimulacion/velocidad-de-procesamiento/ |
| Feedback final de la sessió | Videollamada Materiales: Pc y conexión a internet. |

SEMANA 15 (lunes)

| Sesión Nº43 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|----------------------------------|---------------------|
|----------------------------------|---------------------|

| | |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (memoria de trabajo y razonamiento) Nivel fácil 1. | Acertar en la diana. Encontrar diferentes formas de obtener una puntuación dada sobre la diana. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. | Dilemas. Presentar situaciones dilemas para que la paciente genere respuestas de solución. (Músico de corazón o economista de profesión, tu ser querido es inmortal, etc.) Videollamada. <u>Materiales</u> |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual. Nivel medio 1. | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº44. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación - psicoterapia |
|---|--|
| Identificar el estilo de afrontamiento. | Teoría qué es mecanismo y estilo de afrontamiento. 7 posibles estilos de afrontamiento. ¿Con cuál se identifica la paciente? <u>Materiales</u> . Material de trabajo sobre mecanismos y estilos de afrontamiento, lápiz y papel, pizarra. |
| Practicar relajación. | Técnicas de relajación de Jacobson. <u>Materiales</u> . Silla. Consulta. |
| Psicoterapia. Gestión de la ansiedad. | Continuación trabajo exposición, desensibilización. <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. |

Viernes

| Sesión Nº45 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (memoria de trabajo y razonamiento) Nivel fácil 2. | Acertar en la diana. Encontrar diferentes formas de obtener una puntuación dada sobre la diana. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual Nivel medio 2 | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento (atención) | Actos según números. Realizar diferentes acciones cambiando según números. <u>Materiales</u> Neuronup |

| | |
|---|-----------------------------|
| alterante inhibición, memoria de trabajo) Nivel fácil. | |
| Feedback final de la sesión | Materiales: en la consulta. |

SEMANA 16 (lunes)

| Sesión Nº46 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (Atención selectiva, planificación, atención alterante) Nivel básico | Pirámide de cartas. Colocar las cartas en orden correlativo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual Nivel avanzado 1 | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la velocidad de procesamiento (atención alterante inhibición, memoria de trabajo) Nivel medio. | Actos según números. Realizar diferentes acciones cambiando según números. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Materiales: en la consulta. |

Miércoles

| Sesión Nº47. Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación - Psicoterapia |
|--|---|
| Identificar el locus de control. | Explicación sobre lo que es el locus de control. Ejemplos sobre tipos de control. Ejercicio sobre cómo reacciona la persona frente a situaciones respecto del locus de control. Aprendizaje de comportamientos más adaptativas. <u>Materiales</u> . Material de trabajo basado sobre locus de control, lápiz y papel, pizarra. |
| Identificar pensamientos negativos que interfieren en la salud y cambiarlos por otros más adaptativos. | Retomar el trabajo de pensamientos negativos, <u>Materiales</u> . Material trabajado sobre pensamientos negativos. |
| Psicoterapia. Evaluación final | <u>Materiales</u> . Se trabaja en consulta. |

Viernes

| Sesión Nº48. Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|----------------------------|
|--|----------------------------|

| | |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de velocidad de procesamiento visual Nivel avanzado 2 | Comparación de tamaños. Determinar la relación de tamaños entre una serie de imágenes. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (Atención selectiva, planificación, atención alternante) Nivel medio. | Pirámide de cartas. Colocar las cartas en orden correlativo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la velocidad de procesamiento (atención alterante inhibición, memoria de trabajo) Nivel difícil. | Actos según números. Realizar diferentes acciones cambiando según números. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

SEMANA 17 (lunes)

| Sesión Nº49 Domicilio. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | Registrar la fecha actual. <u>Materiales</u> . Lápices papel. |
| Mejorar la capacidad de atención Selectiva (Velocidad de procesamiento) Nivel medio | Señalar la imagen diferente de una serie. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica (memoria de trabajo) Sin tiempo. Fase 7 | Post-it ordenados. Memorizar la posición de una secuencia de números. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Mejorar la capacidad de flexibilidad cognitiva. (Atención selectiva, atención alterante) Nivel avanzado. | Pirámide de cartas. Colocar las cartas en orden correlativo. <u>Materiales</u> Neuronup |
| Feedback final de la sesión | Videollamada <u>Materiales</u> : Pc y conexión a internet. |

Miércoles

| Sesión Nº50 Consulta. Objetivos | Tareas Psicoeducación- |
|---|---|
| Identificar los efectos en la paciente de pelear y controlar los síntomas y situación de salud. | Trabajo de la aceptación versus el control. A través de ejemplos de situaciones de dolor, trabajar el control del dolor y sus efectos en la sensación de dolor final. ¿Qué hace la paciente para evitar |

| | |
|---|---|
| | <p>el dolor y cuál es el efecto final? Efectos positivos y negativos de las terapias. <u>Materiales.</u> Papel, lápiz, pizarra, sillas, mesa.</p> |
| Favorecer la socialización con el entorno social inmediato. | <p>Identificación de situaciones que dan significado a la vida aun en presencia de dolor, cansancio o sensaciones desagradables. Describir una situación en que la paciente llama a una amiga/o siendo consciente y colocando atención al dolor o al cansancio para darle su lugar. Luego la persona debe llevar a cabo la situación. <u>Materiales.</u> Se trabaja en consulta. Pizarra, papel, lápiz.</p> |
| Elaborar un plan de vida ajustado a las necesidades de la paciente. | <p>Junto con la paciente, se elabora un plan de vida. <u>Materiales.</u> Pizarra, lápiz, papel, silla, mesa, material sobre elaboración de un plan de vida para pacientes crónicos.</p> |

Viernes

| Sesión Nº51 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|--|--|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | <p>Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel.</p> |
| Mejorar la capacidad de atención Selectiva (Velocidad de procesamiento) Nivel avanzado, | Igual a s. 49 |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica (memoria de trabajo) Sin tiempo. Fase 9 | Igual a s. 49 |
| Actividades instrumentales de la vida diaria. AIVD. Modo libre | <p>Pagos exactos. Seleccionar la cantidad de dinero pedida de manera exacta. <u>Materiales</u> Neuronup.</p> |
| Mejorar la capacidad atencional. | <p>Escribir los números que se presentan en el orden inverso. <u>Materiales</u> lista con números_</p> |
| Mejorar la capacidad atencional auditiva | <p>En un programa radial, anotar todas las veces que se diga la palabra para. <u>Materiales</u> Programa radial, papel, lápiz.</p> |
| Feedback final de la sesión | <u>Materiales:</u> en la consulta. |

SEMANA 18 (lunes)

| Sesión Nº52 Consulta. Objetivos | Tareas R. Cognitiva |
|---|---|
| Mejorar la capacidad de orientación temporal. | <p>Registrar la fecha actual. <u>Materiales.</u> Lápices papel.</p> |

| | |
|---|--|
| Incrementar la independencia. Actividades avanzadas de la vida diaria. | Uso de mapas virtuales. Revisión de opciones gratis disponibles en el mercado. Elección de algunas opciones. Aprender a usar las aplicaciones y sacarles el mejor provecho (aplicaciones audibles). TIP's para ubicarse en espacios cerrados (supermercado) Ejercicio práctico. <u>Materiales</u> : teléfono móvil de la paciente. Mapas impresos. |
| Mejorar la capacidad de memoria episódica. Actividades avanzadas de la vida diaria. | Recuerdo de fechas importantes. Uso de calendarios para citas, cumpleaños/aniversarios, etc. Confección de un calendario de actividades semanales. <u>Materiales</u> Calendarios virtuales y agendas físicas. |
| Feedback final de la sesión | <u>Materiales</u> : en consulta |

Miércoles

| Sesión Nº53 Consulta Objetivos | Tareas Psicoeducación |
|---|---|
| Elaborar un plan de vida ajustado a las necesidades de la paciente. | Continuación de la sesión de elaboración de un plan de vida. <u>Materiales</u> . Pizarra, lápiz, papel, silla, material trabajado en la sesión 1 plan de vida. |
| Favorecer la socialización y el intercambio de aprendizajes con otros pacientes que presentan la misma condición. | Instruir a la paciente sobre cómo tomar contacto con asociaciones de pacientes a nivel local e internacional para favorecer la socialización, aprender de otros con el mismo problema de salud, soporte, conocimientos sobre nuevas terapias, consejos, etc. <u>Materiales</u> . Laptop y acceso a internet. |

Viernes

| Sesión Nº54 - 55 Consulta. Objetivos | Tareas Evaluación final |
|---|--|
| Conocer el efecto de la intervención y los logros alcanzados. | Sesión de evaluación de las tres áreas. A cargo de coordinación programa. <u>Materiales</u> : material de evaluación. |

SEMANA 18 (lunes)

| Sesión Nº56 Consulta. Objetivos | Tareas Devolución final |
|--|--|
| Devolución | Devolución de resultados y entrega del informe. Valoración global del programa de rehabilitación Despedida y cierre final. A cargo de coordinación programa. <u>Materiales</u> : informe. |

(IPH, 2022) (Neuron up, 2022)